



ACTUALIZACIÓN

Cardiopatías congénitas en el adulto. Aportaciones de la tomografía computarizada multidetector

M. Navallas^{a,*}, P. Orenes^a, M.A. Sánchez Nistal^a y C. Jiménez López Guarch^b

^aDepartamento de Radiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

^bDepartamento de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España

Recibido el 10 de mayo de 2009; aceptado el 12 de enero de 2010

Disponible en Internet el 22 de abril de 2010

PALABRAS CLAVE

Cardiopatías congénitas;
Comunicación interauricular;
Comunicación interventricular;
Anomalía de Ebstein;
Tetralogía de Fallot;
Transposición de grandes vasos;
Situs inversus;
Tomografía computarizada multidetector

KEYWORDS

Heart defects congenital;
Heart septal defects atrial;
Heart septal defects ventricular;
Ebstein anomaly;
Tetralogy of Fallot;

Resumen

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen actualmente una enfermedad no infrecuente en el adulto. Generalmente el paciente está diagnosticado previamente y el estudio se solicita como seguimiento o por complicaciones de la anomalía o de su corrección quirúrgica.

Clásicamente, estos pacientes se estudiaban con ecocardiografía y cateterismo cardíaco, pero el abordaje ha cambiado con la tomografía computarizada multidetector (TCMD) y la resonancia magnética, ya que permiten una excelente demostración anatómica de las anomalías cardíacas y de su corrección quirúrgica.

Pretendemos resaltar la importancia de la TCMD como método complementario en el estudio de las CC descubiertas en el adulto o en las corregidas quirúrgicamente en la infancia y seguidas posteriormente. Cuando existen anomalías vasculares extracardíacas o tras la realización de cirugía paliativa, la TCMD muestra detalles anatómicos difíciles o imposibles de valorar con ecocardiografía. También resaltamos la frecuente asociación de hipertensión pulmonar con CC que pueden debutar en la edad adulta.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Congenital heart disease in adults: The contribution of multidetector CT

Abstract

Congenital heart disease is relatively common among adults. Patients' conditions have generally been diagnosed previously and imaging tests are requested for follow-up or for complications of the anomaly or of its surgical correction.

Classically, these patients were studied with echocardiography and cardiac catheterization, but multidetector CT and magnetic resonance imaging have changed the approach because these techniques show the anatomy of heart defects and their correction very clearly.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mnavallas@gmail.com (M. Navallas).

Transposition of great vessels;
Spiral cone-beam;
Computed tomography multidetector

We emphasize the importance of multidetector CT as a complementary technique for the study of congenital heart disease that is newly discovered in adults or for the follow-up of congenital heart disease that was surgically corrected during childhood. When vascular anomalies are present outside the heart or after palliative surgery, multidetector CT shows anatomical details that are difficult or impossible to see with echocardiography. We also emphasize the frequent association between pulmonary hypertension and congenital heart disease that can debut in adults.

© 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen una enfermedad relativamente frecuente. Gracias al éxito de la cirugía en los últimos 30 años, que ha dado como resultado una mayor supervivencia y mejor calidad de vida, cada vez se ven más casos en adultos. Según la Sociedad Europea de Cardiopatías Congénitas¹, antes de la cirugía menos del 20% de los niños nacidos con CC llegaban a la edad adulta. Ahora, la mayoría de las muertes por CC se observan en adultos. Debido a que muchos de los pacientes operados tienen controles de seguimiento en la 4.^a o la 5.^a década de sus vidas, y a que hay CC simples cuyas manifestaciones aparecen en la edad adulta, se vaticina que en poco tiempo habrá más adultos que niños con CC^{1,2}.

Los actuales métodos de imagen, especialmente la tomografía computarizada multidetector (TCMD) y la resonancia magnética (RM), presentan ventajas sobre métodos de estudio tradicionales como la angiografía cardíaca y la ecocardiografía, lo que da como resultado una mayor demanda de estas pruebas. Con tiempos muy cortos de exploración y con poca cantidad de contraste permiten un estudio completo de la anatomía cardíaca, de los vasos mediastínicos y pulmonares y de estructuras torácicas o abdominales que pueden formar parte de la alteración congénita del paciente. Además, permiten la valoración del resultado quirúrgico y de las complicaciones de la cirugía.

Para ofrecer una información útil al cardiólogo y al cirujano cardíaco, el radiólogo debe conocer la anatomía básica y la fisiología de la CC antes y después de la reparación quirúrgica, así como los antecedentes y la clínica del paciente que motivan el estudio radiológico. Cuando se utiliza TCMD como método de estudio, el radiólogo debe ser consciente de que el método es puramente anatómico y complementario a la ecocardiografía, que ofrece un estudio funcional³.

Este trabajo no pretende ser un estudio exhaustivo de CC, sino presentar los casos más representativos que hemos podido estudiar, y hacer hincapié en la importante aportación de la TCMD en el estudio multidisciplinario del paciente adulto con CC.

Técnicas de estudio

Ecocardiografía

La ecocardiografía transtorácica es la técnica de imagen de primera elección para el estudio de las CC, ya que permite el análisis de la estructura y función cardíaca mediante imagen

bidimensional, así como la valoración hemodinámica mediante el modo Doppler (continuo, pulsado, color y tisular). Además, en casos seleccionados en los que hay dudas diagnósticas o se debe precisar bien la anatomía para procedimientos intervencionistas, la ecocardiografía transesofágica cobra vital importancia, pues la calidad de la imagen mejora drásticamente.

Sin embargo, a pesar de avances en ecocardiografía, como la aparición del segundo armónico, los contrastes ecocardiográficos o la ecocardiografía tridimensional todavía en fase de desarrollo, los pacientes con CC complejas presentan varias limitaciones, como la mala calidad de imagen por la pobre ventana ultrasónica en relación con las cirugías cardíacas previas, o la necesidad de valorar estructuras extracardiácas, como fístulas sistemicopulmonares o conexiones cavopulmonares. Por esto, otras técnicas de imagen como la cardiorresonancia o la TCMD se hacen necesarias para complementar la información y tomar decisiones diagnosticoterapéuticas más precisas.

Resonancia magnética

La RM tiene una buena resolución espacial y temporal, y permite la evaluación funcional volumétrica y de flujo, así como la caracterización tisular. Los principales inconvenientes son la necesidad de mayores tiempos de exploración, que en niños obliga a sedación o incluso a anestesia general, y que las prótesis cardíacas utilizadas en la corrección de las CC pueden ser causa de artefactos en la imagen.

Cateterismo cardíaco

Actualmente no suele utilizarse como método diagnóstico, y generalmente se emplea para estudio hemodinámico o para intervenciones percutáneas.

Tomografía computarizada multidetector

La TCMD es una técnica rápida que tiene una excelente resolución espacial, superior a la RM, y utiliza la colimación más fina que permite vóxeles isotrópicos. Sin embargo, tiene menor resolución temporal que la RM, por lo que todavía no se utiliza de forma habitual en el estudio de la función ventricular. Su mayor inconveniente, la dosis de radiación que recibe el paciente, puede reducirse al disminuir el kilovoltaje en función del tamaño y la edad del paciente. En los estudios con sincronización retrospectiva debe modularse el miliamperaje de la corriente del tubo con los distintos procedimientos disponibles comercialmente, mientras que

las nuevas técnicas de sincronización cardíaca prospectiva permiten una importante disminución de la dosis de radiación^{3,4}.

La TCMD ofrece la ventaja de un estudio anatómico completo de las anomalías congénitas complejas, no solamente cardíaco, sino de los vasos mediastínicos, el árbol traqueobronquial, el parénquima pulmonar, la pared torácica, el diafragma y el abdomen superior, además de una adecuada valoración de los dispositivos intracardíacos o vasculares, y del funcionamiento u obstrucción de las anastomosis.

Técnica de exploración con tomografía computarizada multidetector

En los casos que presentamos se utilizó TCMD de 16 y 64 canales con los siguientes parámetros: colimación de $16 \times 0,75$ mm o $64 \times 0,62$ mm, para reconstrucción de 1 mm con intervalo o solapamiento de 0,5 mm, y tiempo de rotación del *gantry* de 0,5 s.

La adquisición se realizó sin «sincronización» cardíaca en dirección craneocaudal, en inspiración media o suave, con 120 kV y 200–250 mA con regulación automática de dosis.

Se introdujeron en la vena antecubital entre 70 y 90 cm³ de contraste i.v. no iónico de 350 mg de yodo/ml en bolo de 4 cm³/s, seguido de un bolo de 40 cm³ de suero salino con la misma tasa de inyección; se consiguió, así, un bolo uniforme de contraste y disminución de la cantidad final de éste. Utilizamos la técnica de *bolus tracker* para optimizar el

momento de iniciar la hélice; colocamos el ROI en la estructura anatómica que deseábamos estudiar con mayor detalle y fijamos un umbral de 180 unidades Hounsfield para estudiar cavidades o estructuras derechas y de 150 unidades Hounsfield para las estructuras izquierdas.

El posproceso se ha realizado en la consola de trabajo con reconstrucciones multiplanares, *maximum intensity projection* (MIP) y volumétricas, con ventana de parénquima pulmonar (W1600 L-600), mediastino (W500 L35) y vascular (W700 L100).

El tiempo de exploración del paciente es muy corto, entre 8–12 s, y las reconstrucciones no ofrecen dificultad si se conoce la anatomía o el procedimiento quirúrgico que se ha practicado al paciente. Por otra parte, la exploración con TCMD es muy segura ante la presencia de *coils* metálicos, marcapasos, prótesis valvulares o tubulares, o clips vasculares. Otra importante ventaja de la TCMD es la amplia implantación de este tipo de aparatos en los hospitales y en muchos ambulatorios, por lo que los aspectos técnicos y el manejo diagnóstico son conocidos por la mayoría de los radiólogos.

Defectos septales auriculares (comunicaciones interauriculares)

Los defectos del septo interauricular son globalmente los defectos cardíacos congénitos más frecuentes en adultos (30%)^{5–8}. Para entender su clasificación es necesario conocer el desarrollo del septo interauricular⁹.

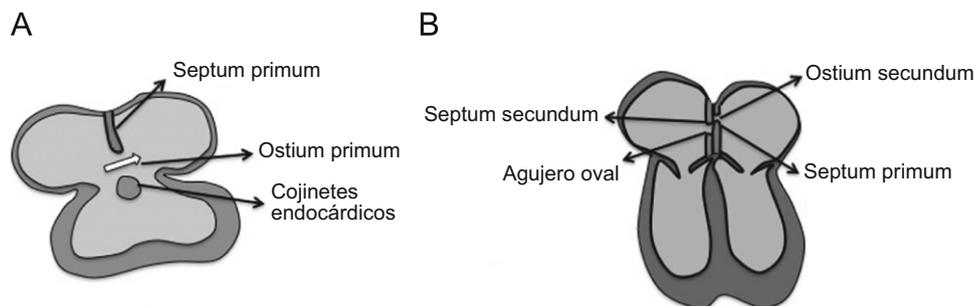


Figura 1 Esquema de los tabiques interauriculares en diversas etapas de desarrollo. A) 30 días. B) Neonato.

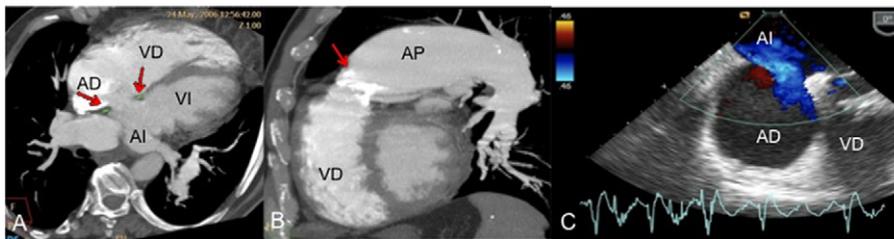


Figura 2 Varón de 70 años diagnosticado de comunicación interauricular con una doble lesión pulmonar congénita no corregida. Se solicita tomografía computarizada (TC) para valorar los vasos pulmonares. A) Corte axial oblicuo que muestra un aumento de las cámaras cardíacas derechas y una comunicación interauricular (flechas). B) Reconstrucción MIP sagital en la que se visualiza un aumento importante del tamaño de la arteria pulmonar, y calcificación de la válvula pulmonar (flecha). C) El ecocardiograma Doppler-color y la ecografía con contraste demostraron un cortocircuito izquierda-derecha a través de la comunicación interauricular con ligero aumento de presiones en el ventrículo derecho, secundario todo a la estenosis pulmonar. No se identificaron datos de hipertensión pulmonar (tampoco en el cateterismo cardíaco). El paciente tenía una dilatación postestenótica de la arteria pulmonar (por la doble lesión valvular), y no había signos de hipertensión pulmonar secundaria a la CIA, como indicaban las alteraciones de la TC, por lo que hay que recordar que la TC valora la morfología, no las anomalías funcionales.

Desarrollo del septo interauricular

En los estadios tempranos del desarrollo embriológico, las aurículas derecha e izquierda conforman una cavidad común. Una vez que los cojinetes endocárdicos están desarrollados dentro del canal auriculoventricular, comienza la división de las aurículas con la formación del septum primum, una cresta de tejido que crece desde la pared posterosuperior de la cavidad auricular y se dirige hacia los cojinetes endocárdicos. El espacio que queda entre el margen libre del septum primum y los cojinetes endocárdicos es el llamado ostium primum (fig. 1A). Antes del cierre completo del ostium primum, la porción más superior del septum primum se perfora y forma el ostium secundum. Posteriormente, se desarrolla en la porción derecha del

septum primum un tejido que recubre al ostium secundum, y que forma el foramen oval. Este tejido, denominado septum secundum, se forma por un repliegue de la pared de la aurícula derecha entre la vena cava superior y las venas pulmonares derechas (fig. 1B)¹⁰.

En el feto en desarrollo existe un cortocircuito sanguíneo de la aurícula derecha a la izquierda a través del foramen oval, debido a la mayor presión existente en la aurícula derecha por las elevadas resistencias vasculares en la circulación arterial pulmonar. Al nacimiento, el incremento del flujo sanguíneo pulmonar eleva la presión de la aurícula izquierda y se produce el cierre del foramen oval; permanece en esta localización del tabique interauricular una fina área ovalada denominada fosa oval.

Tipos de defectos septales auriculares^{5-7,11,12}:

1. Defecto ostium secundum: es el más frecuente (75%) y se localiza en la fosa oval, en la porción media del septo^{8,13}. Se forma a consecuencia de un pobre crecimiento del septum secundum o de una excesiva reabsorción del septum primum. Normalmente consiste en un defecto único, aunque los defectos fenestrados son posibles (fig. 2).
2. Defecto ostium primum: aparece en el 15% de los casos y está localizado en la porción inferior del septo interauricular. Se produce por un fallo en la fusión del septum primum con los cojinetes endocárdicos. Se considera la forma más simple de los defectos septales auriculoventriculares o canal auriculoventricular (fig. 3).
3. Defecto seno venoso: se produce en el 10% de los casos, por una fusión anormal entre el seno venoso embriológico y la cavidad auricular, y afecta principalmente a la inserción de la vena cava superior y menos frecuentemente afecta la inserción de la vena cava inferior (fig. 4).
4. Defecto del seno coronario: ocurre en menos de un 1% de los casos, resultado de una comunicación directa del seno coronario con la aurícula izquierda. La existencia de un seno coronario dilatado con frecuencia indica este tipo de defecto septal.

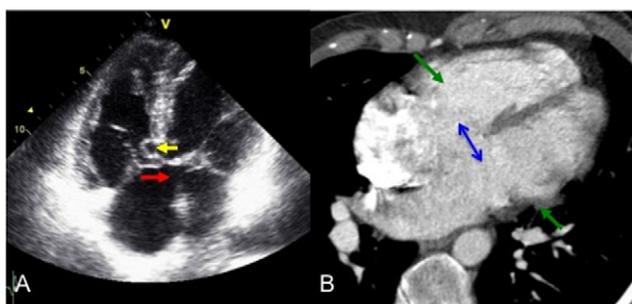


Figura 3 Varón de 41 años diagnosticado de un defecto parcial del canal auriculoventricular. En el ecocardiograma se visualizaba un aumento de tamaño del ventrículo derecho, con engrosamiento de su pared, y un defecto septal interventricular cercano a la confluencia de las válvulas tricúspide y mitral. A) Se muestra la comunicación interauricular tipo ostium primum (flecha roja) y un aneurisma de la porción membranosa del septo interventricular (flecha amarilla). B) La tomografía computarizada se realizó para la evaluación preoperatoria, y en un corte oblicuo axial se identificaron los mismos defectos septales vistos en el ecocardiograma (las flechas verdes marcan las válvulas auriculoventriculares).

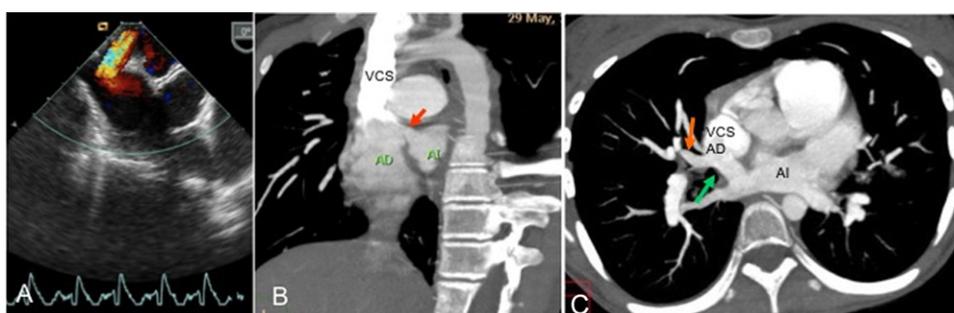


Figura 4 Mujer de 15 años en estudio por hipertensión pulmonar grave. A) El ecocardiograma transtorácico mostró aumento de tamaño de aurícula y ventrículo derechos y de la arteria pulmonar, con grave disfunción ventricular derecha y aumento de las presiones pulmonares. Tras la inyección de contraste (suero salino agitado), se observó un cortocircuito derecha-izquierda en la porción superior del septo interauricular. El ecocardiograma transesofágico confirmó una comunicación interauricular tipo seno venoso, con un drenaje normal de las venas pulmonares izquierdas. Dada la dificultad para evaluar el drenaje de las derechas, se solicitó la tomografía computarizada. B) Imagen coronal oblicua que muestra una comunicación interauricular posterosuperior (flecha), cercana a la inserción de la vena cava superior. C) Reconstrucción MIP axial que identifica la conexión anómala entre la vena pulmonar superior derecha (flecha naranja) con la pared posterior de la vena cava superior en su inserción en la aurícula derecha, y la comunicación entre las 2 aurículas (flecha verde).

Lesiones asociadas¹¹

Los defectos septales auriculares pueden asociarse con otras malformaciones cardíacas en cerca del 30% de los casos. El drenaje venoso pulmonar anómalo parcial se asocia con los defectos septales auriculares en un 80–90% de los casos, principalmente con defectos del seno venoso

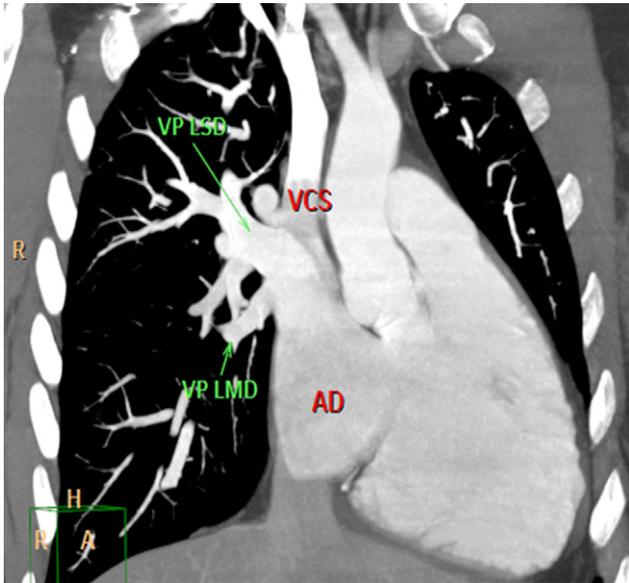


Figura 5 Mujer de 29 años con antecedentes de comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso superior corregida. Se solicita tomografía computarizada por sospecha de drenaje venoso anómalo. La reconstrucción volumétrica coronal muestra el drenaje de las venas pulmonares superior y media derechas en la pared posterior de la vena cava superior. En pacientes con defectos septales auriculares y con hipertensión arterial pulmonar es necesario evaluar adecuadamente el drenaje venoso pulmonar debido a la frecuente asociación con estas anomalías.

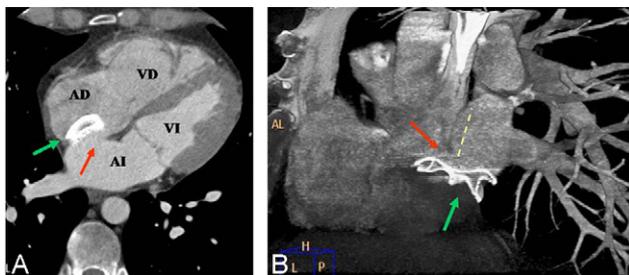


Figura 6 Varón de 40 años de edad con cierre percutáneo de una CIA mediante dispositivo Amplatzer. La ecocardiografía transtorácica 6 meses después del procedimiento reveló persistencia del cortocircuito interauricular, por lo que se sospechó una desinserción parcial del Amplatzer y se solicitó una tomografía computarizada multidetector. A) Imagen axial oblicua que muestra la persistencia de la CIA (flecha roja) y el dispositivo Amplatzer que protruye en la aurícula derecha (flecha verde). B) Reconstrucción VR que muestra la posición oblicua del Amplatzer respecto al septo auricular (paralelo a la línea amarilla intermitente).

(fig. 4C)^{7,14} y menos frecuentemente con defectos tipo ostium secundum¹⁵ y del seno coronario. Los defectos del seno coronario pueden asociarse con drenajes anómalos pulmonares totales y con una vena cava superior izquierda persistente^{5,14}.

Otras asociaciones frecuentes son las alteraciones valvulares, como la estenosis de la válvula pulmonar o mitral y el prolapso de la válvula mitral (fig. 2B)^{7,13}. También pueden asociar defectos septales ventriculares, ductus arterioso permeable y coartación aórtica.

Evolución y tratamiento de los defectos septales auriculares

En los defectos septales auriculares suele existir un cortocircuito sanguíneo izquierda-derecha por la mayor presión habitual de las cavidades izquierdas; se produce una sobrecarga de volumen pulmonar y en cavidades derechas, con signos y síntomas por fallo cardíaco derecho (infecciones pulmonares recurrentes, fatiga e intolerancia al ejercicio, arritmias supraventriculares, embolia paradójica, ictus, etc.)^{7,12}. Una consecuencia frecuente a largo plazo de este cortocircuito es el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar^{8,11,13}, por lo que es importante buscar signos de ésta al evaluar pacientes con defectos septales auriculares, así como valorar la integridad del septo interauricular en pacientes en estudio por hipertensión arterial pulmonar. Si se identifican signos de hipertensión arterial pulmonar en la TC, es preciso realizar una ecocardiografía para confirmar su existencia.

La hipertensión arterial pulmonar puede, ocasionalmente (5%), producir una inversión de la dirección del cortocircuito, lo que resulta en un síndrome de Eisenmenger⁷. En estos casos no está indicado el cierre o reparación del defecto septal auricular.

Asimismo, en pacientes con defectos septales auriculares e hipertensión arterial pulmonar es necesario evaluar adecuadamente el drenaje venoso pulmonar, debido a la frecuente asociación de estas anomalías (fig. 5).

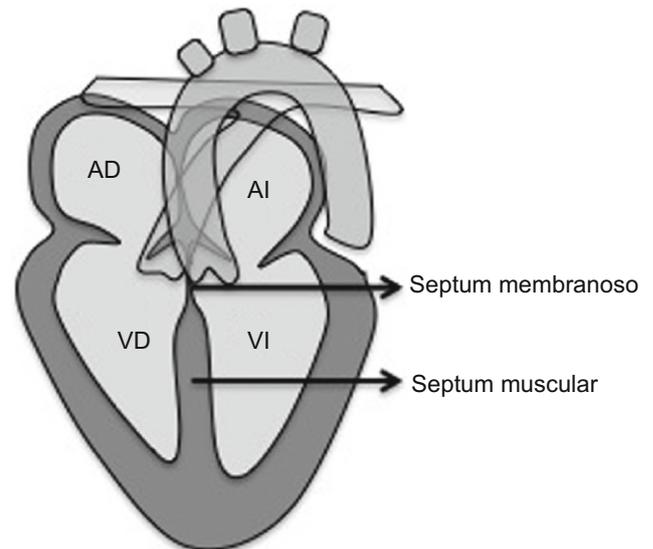


Figura 7 Esquema que muestra los 2 componentes del septo interventricular: septum membranoso y septum muscular.

La valoración ecográfica de los defectos septales auriculares es imprescindible para decidir el tratamiento quirúrgico, percutáneo o médico de los pacientes, y es importante definir el tamaño y la localización del defecto septal, las anomalías asociadas y los signos de hipertensión arterial pulmonar. La TC es una herramienta muy útil para el estudio de lesiones asociadas¹⁶ y de complicaciones (fig. 6).

Defectos septales ventriculares (comunicaciones interventriculares)

Los defectos del septo interventricular constituyen la CC más frecuente al nacimiento (20%)⁸. Sin embargo, la incidencia en adultos es mucho menor debido a que muchos defectos de pequeño tamaño se cierran espontáneamente^{7,11,13}.

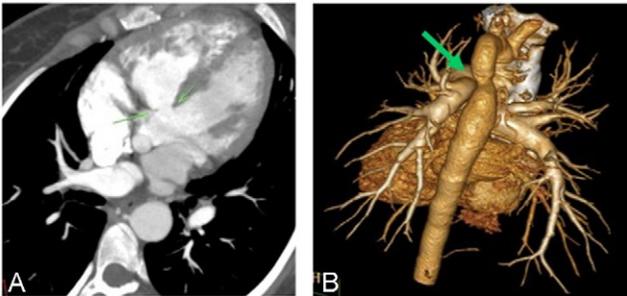


Figura 8 Mujer de 36 años con antecedentes de comunicación interventricular, en estudio por hemoptisis. La ecografía (no aparece) mostró hipertensión arterial pulmonar importante, con una gran comunicación interventricular (CIV) con un cortocircuito predominantemente derecha-izquierda (síndrome de Eisenmenger) y un ventrículo derecho dilatado y disfuncionante. Se solicita tomografía computarizada para valorar la CIV y la hemoptisis. A) Corte axial oblicuo que muestra la CIV en la porción superior del tabique interventricular. B) La reconstrucción volumétrica demuestra coartación de aorta (flecha).

Tipos de defectos septales ventriculares¹⁷⁻¹⁹:

El septo interventricular tiene 2 porciones: una superior, el septum membranoso, y una inferior, el septum muscular (fig. 7).

Existen 4 tipos de defectos septales ventriculares según la porción del tabique afectada. Los más frecuentes son los perimembranosos (75%)^{6-8,11}, que se sitúan en la porción membranosa del tabique, a la altura del tracto de salida del ventrículo izquierdo por debajo de la válvula aórtica, por lo que también se denominan subaórticos (figs. 8A y 9A).

Lesiones asociadas

Aunque los defectos septales ventriculares son frecuentemente lesiones aisladas, representan un componente común de anomalías complejas^{6,8,11,17}, como los defectos conotruncales (tetralogía de Fallot y transposición de grandes vasos [TGV]), ventrículo derecho de doble salida y defectos septales auriculoventriculares completos. El principal motivo de solicitud de la TCMD es evaluar la presencia de complicaciones asociadas.

Otras asociaciones posibles, especialmente con los defectos de salida o supracristales, son las siguientes:

- Formas graves de obstrucción al flujo de salida aórtica¹⁷ (coartación de la aorta, arco aórtico interrumpido, estenosis subaórtica), frecuentes en defectos grandes (fig. 8B).

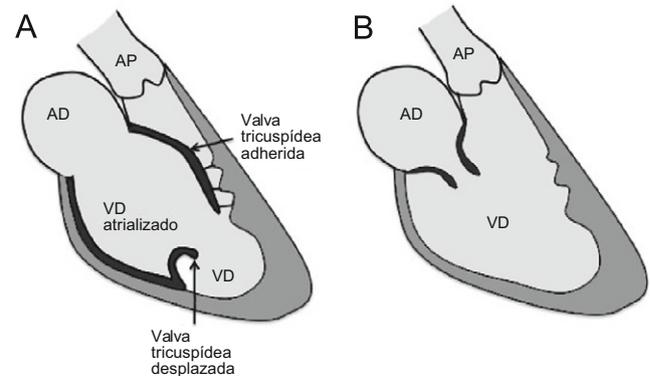


Figura 10 A) Esquema que muestra la anomalía de Ebstein. B) Se compara con un ventrículo derecho normal.

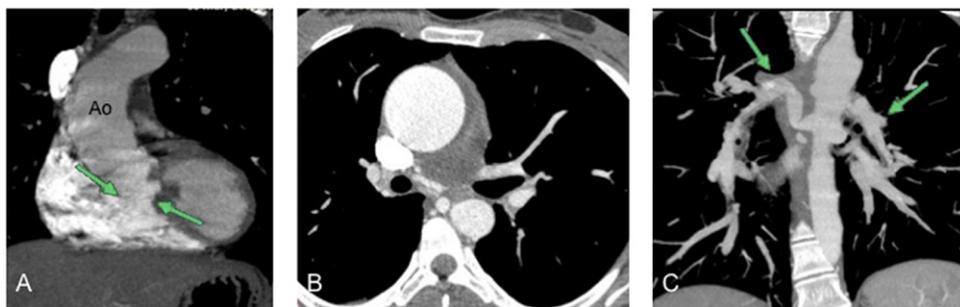


Figura 9 Mujer de 22 años con antecedentes de CIV subaórtica y atresia pulmonar valvular e infundibular, con formación de colaterales sistémico-pulmonares que suplen el flujo pulmonar. La ecografía (no mostrada) reveló ausencia de la válvula pulmonar e hipoplasia del tronco de la arteria pulmonar. Se solicita tomografía computarizada para evaluar la vascularización pulmonar. A) Corte coronal oblicuo que confirma la CIV (flechas), con una aorta ascendente dilatada. B) La reconstrucción MIP axial muestra la ausencia del tronco y ramas principales de la arteria pulmonar. C) La reconstrucción MIP coronal muestra arterias bronquiales que se originan en la aorta descendente (flechas) y conectan con las arterias lobares pulmonares.

- Prolapso progresivo del tejido valvular aórtico que da lugar a una distorsión progresiva de la valva aórtica o del seno de Valsalva, lo que puede llevar a insuficiencia valvular aórtica¹⁷, formación de un aneurisma del seno de Valsalva o de una fístula entre el ventrículo derecho y el seno coronario derecho de Valsalva.
- Estenosis pulmonar infundibular o valvular^{7,17}.
- Estenosis aórtica valvular o subvalvular.
- Ductus arterioso permeable.
- Atresia pulmonar (figs. 9B,C)^{17,18,20}.

Anomalía de Ebstein

La anomalía de Ebstein es una CC infrecuente con una presentación clínica extremadamente variable, que supone aproximadamente el 0,5–1% del total de CC²¹. Se caracteriza por distintos grados de displasia y desplazamiento de la válvula tricúspide en el interior del ventrículo derecho²². Las valvas tricúspide posterior y septal se encuentran adheridas y desplazadas caudalmente en el interior del ventrículo derecho. La valva anterior, aunque de localización normal, suele ser larga y redundante. Además, el anillo valvular está dilatado y desplazado inferiormente, lo que

conlleva un aumento considerable de tamaño de la aurícula derecha a expensas de una reducción del tamaño del ventrículo derecho (auricularización del ventrículo), cuya función mecánica se afecta y facilita la aparición de insuficiencia cardíaca (figs. 10 y 11).

En adultos, los síntomas típicamente son consecuencia de la regurgitación tricúspide y de la disfunción ventricular. A cualquier edad, las arritmias representan una causa importante de morbilidad y muerte súbita²³.

Aunque el diagnóstico de la anomalía de Ebstein se basa en los hallazgos ecocardiográficos, el estudio anatómico mediante esta técnica es limitado en algunos casos, y son la TCMD y la RM las que proporcionan las claves diagnósticas fundamentales para el tratamiento terapéutico²⁴. La clasificación de Carpentier, basada en el grado de desplazamiento valvular y en la motilidad valvular y del ventrículo derecho, se usa para cuantificar la enfermedad y es muy útil para decidir la técnica quirúrgica²⁵.

Las distintas técnicas quirúrgicas que se emplean tienen como finalidad la plicatura de la aurícula, la corrección o sustitución de la anomalía valvular o la realización de técnicas paliativas en relación con la circulación pulmonar (fig. 12C)²⁶.

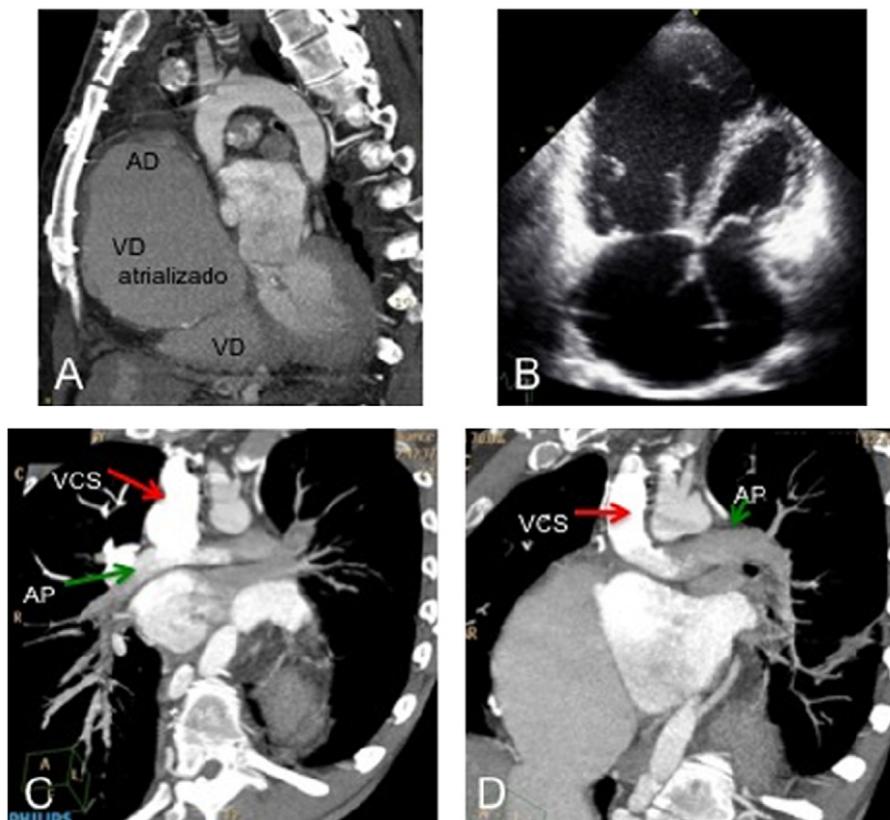


Figura 11 Varón de 38 años de edad con anomalía de Ebstein, comunicación interauricular tipo ostium secundum e hipoplasia de la arteria pulmonar. Reparación quirúrgica con cierre del defecto interauricular, valvuloplastia tricúspide y técnica de Glenn (anastomosis de la vena cava superior con la arteria pulmonar derecha). A) Tomografía computarizada multidetector. B) Ecografía transtorácica. Ambas muestran el desplazamiento de la válvula tricúspide en el interior del ventrículo derecho, que está disminuido de tamaño. C) TCMD reconstrucción oblicua tipo MIP axial y D) reconstrucción oblicua tipo MIP sagital, que muestran la anastomosis entre la vena cava superior y la arteria pulmonar derecha. El paciente presentaba una taquicardia supraventricular que se trató con ablación por radiofrecuencia.

Lesiones asociadas:

- Comunicación interauricular (fig. 12A)²⁷.
- Estenosis o atresia pulmonar (fig. 12B).
- Estenosis tricúspide.
- Comunicación interventricular.
- Conducto arterioso persistente.
- Estenosis mitral o prolapso valvular mitral.
- Válvula aórtica bicúspide o atrésica.
- Tetralogía de Fallot.
- TGV corregida o parcial²⁸.

Tetralogía de Fallot

La tetralogía de Fallot es una de las CC cianóticas más frecuentes en el adulto (con una incidencia próxima al 10% del total), que se define por 4 hallazgos patológicos (figs. 13 y 14A,B):

- Obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho por una estenosis pulmonar, frecuentemente infundibular.
- Hipertrofia del ventrículo derecho.
- Comunicación interventricular.
- Cabalgamiento de aorta.

Estas alteraciones son consecuencia de una única alteración del desarrollo: la mala alineación de la cresta supraventricular asociada a un hipodesarrollo del infundíbulo.

Lesiones asociadas:

- Comunicación interauricular (pentalogía de Fallot).
- Arco aórtico derecho.
- Atresia de la arteria pulmonar (fig. 14C).
- Arteria coronaria anómala (frecuentemente consistente en una arteria coronaria del cono que atraviesa el infundíbulo y puede dificultar la corrección quirúrgica) (fig. 14D).

- Agenesia o hipoplasia de la válvula pulmonar con insuficiencia pulmonar.
- Ductus arterioso persistente.
- Insuficiencia aórtica.
- Drenaje venoso pulmonar anómalo.
- Vena cava superior izquierda persistente.
- Arteria subclavia derecha.
- Vasos colaterales en ventana aortopulmonar.
- Raramente, fístula traqueoesofágica, anomalías costales y escoliosis²⁹.

La TCMD es especialmente útil en la valoración de cardiopatías complejas como ésta, que pueden asociar anomalías coronarias y de las arterias pulmonares periféricas, que a su vez pueden condicionar la técnica quirúrgica. Además, tiene un papel esencial en la valoración de los resultados posquirúrgicos³⁰.

Generalmente, la técnica quirúrgica depende de la edad del paciente, del grado de cianosis, del grado de obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho y de la estenosis

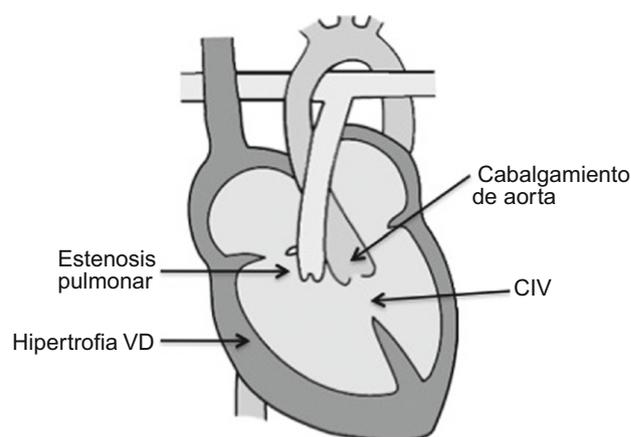


Figura 13 Esquema que muestra los 4 componentes de la tetralogía de Fallot: CIV, cabalgamiento de la aorta, estenosis pulmonar e hipertrofia del VD.

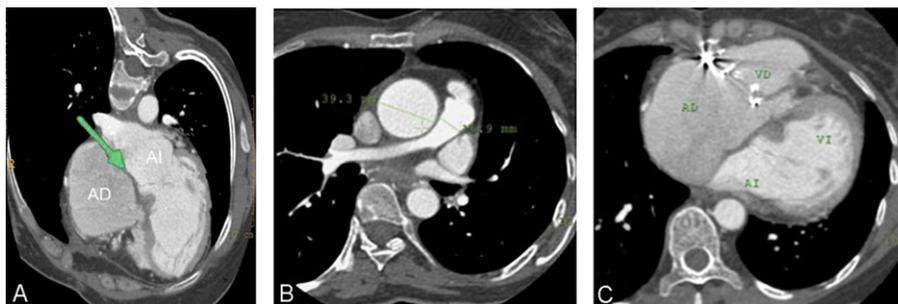


Figura 12 Mujer de 41 años de edad con historia de anomalía de Ebstein reparada quirúrgicamente con reemplazo de la válvula tricúspide, plicatura de la porción auricularizada del ventrículo derecho (VD), y tratamiento quirúrgico del Wolff-Parkinson-White (que presentó como complicación un bloqueo auriculoventricular completo). Se realizó una tomografía computarizada multidetector para evaluar la anatomía cardíaca previo a la implantación de un marcapasos. A) Reconstrucción axial-oblicua que muestra un defecto septal auricular bajo, con un *jet* de sangre menos contrastada que se dirige de la aurícula derecha a la izquierda. B) Imagen axial que confirma la estenosis pulmonar, con un cono de la arteria pulmonar y una arteria pulmonar principal derecha pequeños, y una gran aorta ascendente. C) Reconstrucción axial-oblicua que pone de manifiesto un aumento de tamaño de la aurícula derecha, con disminución del tamaño del ventrículo derecho, y una prótesis valvular tricúspide.

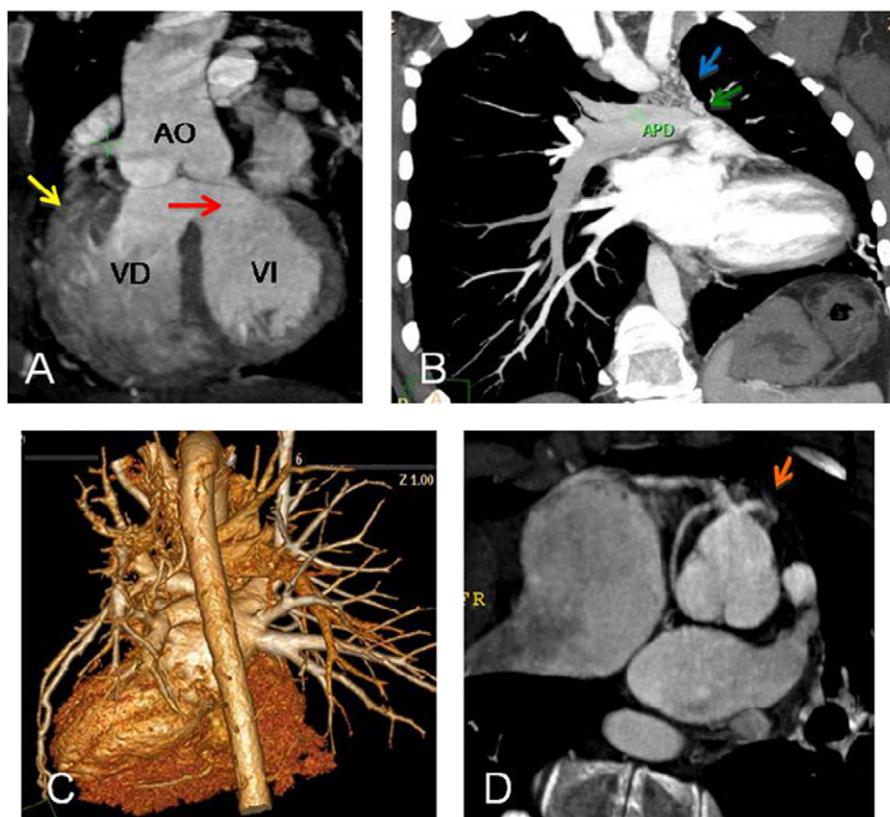


Figura 14 Mujer de 19 años de edad con historia de tetralogía de Fallot y agenesia de la arteria pulmonar principal izquierda, sin tratamiento. La ecocardiografía reveló aumento de tamaño e hipertrofia del VD, CIV subaórtica, cabalgamiento de la aorta, válvula pulmonar hipoplásica y válvula tricúspide con moderada regurgitación. Se realizó tomografía computarizada multidetector para evaluar la anatomía cardíaca. A) Tomografía computarizada multidetector, reconstrucción coronal-oblicua, que muestra cabalgamiento de la aorta, comunicación interventricular e hipertrofia del ventrículo derecho. B) Reconstrucción MIP coronal que muestra ausencia de la arteria pulmonar principal izquierda y un discreto aumento de la vascularización pulmonar derecha. Se observan múltiples colaterales mediastínicas, con hipertrofia de arterias frénicas y pericárdicas que se dirigen hacia el hilio pulmonar izquierdo. Arco aórtico derecho y morfología en zueco del corazón, secundaria a la elevación del ápex pulmonar por la hipertrofia del ventrículo derecho. C) Reconstrucción volumétrica que confirma la ausencia de arteria pulmonar principal izquierda y la existencia de múltiples colaterales. D) Reconstrucción MIP axial-oblicua que muestra un origen anómalo de la arteria coronaria izquierda que se origina en el seno coronario derecho.

valvular pulmonar, del tamaño del defecto interventricular, de la presencia y tamaño de las arterias pulmonares, y del resto de anomalías asociadas²⁹. El tratamiento de elección es la corrección total temprana, entre los 3–7 años de edad. Otra alternativa es la realización de una técnica paliativa como la de Blalock-Taussig en niños que no son candidatos a la reparación completa hasta que las ramas arteriales pulmonares alcancen un tamaño que permita la reparación quirúrgica. La técnica de Blalock-Taussig modificada permite el flujo de sangre desde una arteria subclavia hasta la arteria pulmonar ipsilateral por vía de un tubo sintético. En pacientes en los que no se puede agrandar el tracto de salida del ventrículo derecho (por ejemplo, por la existencia de una arteria coronaria anómala en esa localización) se puede crear un conducto que vaya desde el ventrículo derecho hasta el cono de la arteria pulmonar para evitar la obstrucción.

Aunque el pronóstico de los pacientes a los que se ha tratado quirúrgicamente es favorable, son frecuentes los defectos residuales, las complicaciones y las secuelas³¹⁻³³.

Transposición de grandes vasos

La TGV es una de las CC cianóticas más frecuentes.

La transposición completa de grandes arterias se caracteriza por una discordancia ventriculoarterial, de tal modo que la aorta se origina en el ventrículo derecho morfológico y se sitúa anterior y a la derecha de la arteria pulmonar, y la arteria pulmonar se origina en el ventrículo izquierdo morfológico (D-TGV) (fig. 15). La sangre venosa sistémica y la pulmonar se mezclan a través de un cortocircuito bidireccional por medio de un foramen oval permeable, ductus arterioso persistente, o comunicación interventricular.

En los casos en los que además de la discordancia ventriculoarterial existe discordancia auriculoventricular, la aurícula izquierda está conectada al ventrículo derecho (del que se origina la aorta), y la aurícula derecha está conectada al ventrículo izquierdo (del que se origina la arteria pulmonar). De este modo, la transposición se corrige funcionalmente por la inversión ventricular y se denomina

TGV corregida congénitamente. Supone menos del 1% del total de CC³⁴.

Aproximadamente el 99% de los pacientes con transposición corregida asocia otras anomalías^{35,36} como:

- Comunicación interventricular (fig. 16).
- Obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo.

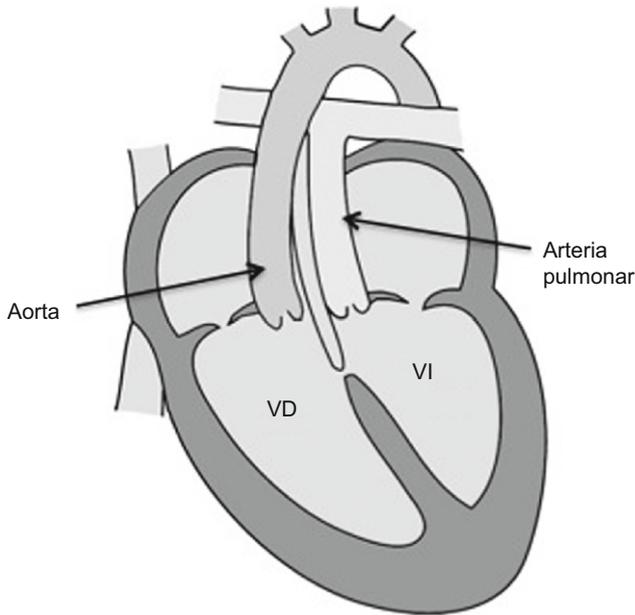


Figura 15 Esquema que muestra la discordancia ventriculoarterial existente en la transposición de grandes vasos.

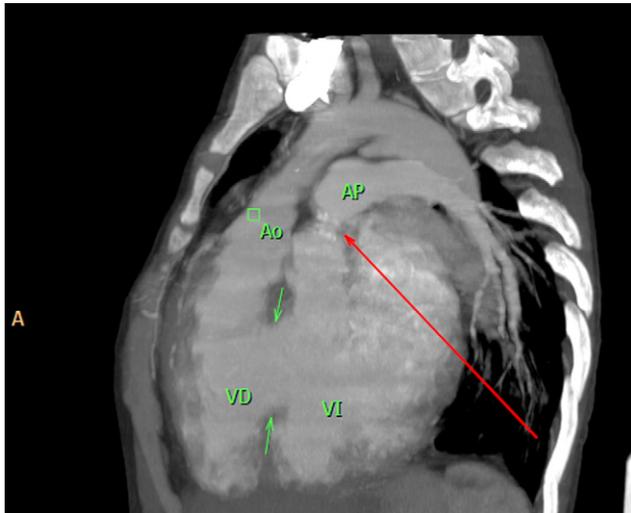


Figura 16 Transposición de grandes vasos. Tomografía computarizada multidetector, reconstrucción MIP sagital-oblicua, que muestra la aorta en situación anterior que se origina en el ventrículo derecho, y la arteria pulmonar, en situación posterior, que se origina en el ventrículo izquierdo. Ambas son paralelas, disposición característica de la transposición de grandes vasos. Comunicación interventricular (flechas verdes) y estenosis del cono de la arteria pulmonar secundario a un procedimiento de *banding* (flecha roja).

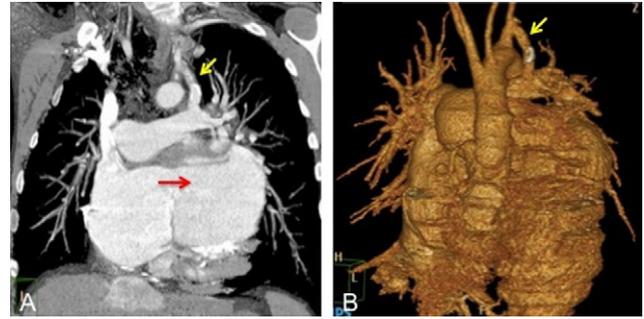


Figura 17 Varón de 27 años de edad con historia de transposición de grandes vasos, atresia tricuspídea, hipertrofia del VD, estenosis subpulmonar infundibular y pequeña CIV. El paciente presentaba una CIA secundaria a procedimiento de Rashkind y cortocircuito de Blalock-Taussig", porque son 2 procedimientos distintos. Se solicitó una tomografía computarizada multidetector para evaluar la funcionalidad del cortocircuito. A) Reconstrucción coronal. B) VR. Se muestra la comunicación interauricular (flecha roja) y el cortocircuito permeable entre la arteria subclavia y la arteria pulmonar principal izquierda (flecha amarilla).

- Coartación de la aorta³⁷.
- Estenosis pulmonar (subvalvular, valvular, o supravalvular)³⁸.
- Alteración de la válvula tricúspide, como válvula displásica o anomalía de Ebstein.
- Comunicación interauricular.
- Ductus arterioso persistente.
- Hipertrofia y disfunción del ventrículo derecho.
- Anomalías en la anatomía de las arterias coronarias, que pueden condicionar la técnica quirúrgica³⁹. Así, el estudio detallado prequirúrgico de la anatomía coronaria es fundamental si se plantea la posibilidad de realizar un *switch* auricular o arterial⁴⁰.
- Dextrocardia.

En cuanto al tratamiento de la TGV, existen 2 procedimientos: el *switch* auricular (Mustard o Senning) que se empleaba hace años, y el *switch* arterial que se emplea actualmente. En la transposición congénitamente corregida, los pacientes que no presentan otras anomalías o únicamente presentan anomalías menores asociadas, generalmente no requieren reparación quirúrgica. En pacientes cianóticos o en aquellos que desarrollan insuficiencia cardíaca o estenosis pulmonar grave, se realiza un doble *switch*, en el que las conexiones auriculoventriculares y ventriculoarteriales se intercambian. Anomalías asociadas, como la comunicación interventricular y la estenosis pulmonar, generalmente se corrigen en el mismo procedimiento³⁷ (figs. 16 y 17).

Síndrome de heterotaxia

El síndrome de heterotaxia comprende un amplio espectro de anomalías consistentes en una alteración del desarrollo de las asimetrías cardíacas, o del alineamiento con respecto a sí mismas o con respecto a otros órganos (fig. 18). Las

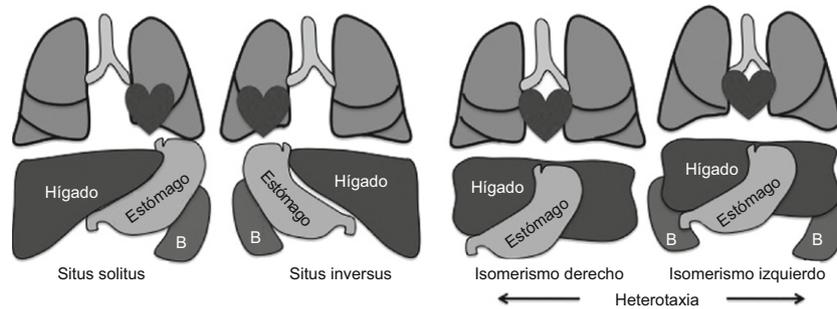


Figura 18 Esquema que revela las múltiples anomalías en la disposición interna de los órganos que pueden visualizarse en el síndrome de heterotaxia.

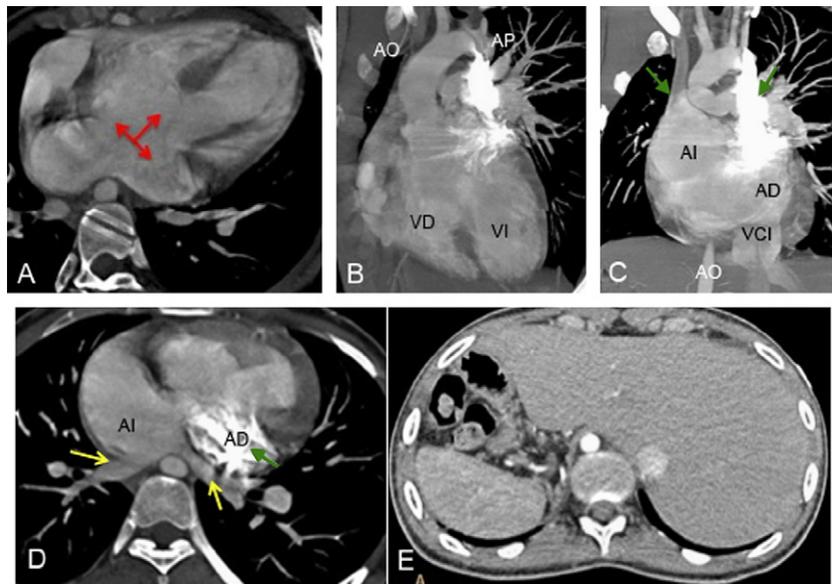


Figura 19 Varón de 21 años diagnosticado previamente de cardiopatía compleja con defecto auriculoventricular completo, doble salida del ventrículo derecho y estenosis pulmonar. Por empeoramiento clínico se reevalúa para valorar las posibilidades quirúrgicas. A) Reconstrucción axial oblicua que muestra ausencia de tabique interauricular, defecto de la porción craneal del tabique interventricular y amplia comunicación auriculoventricular (canal AV común) (flechas rojas). Punta cardíaca izquierda. B) Reconstrucción MIP coronal oblicua que muestra la situación anterior y derecha de la aorta respecto de la arteria pulmonar, que se origina del ventrículo derecho y cabalga sobre ambos ventrículos. Tronco de la arteria pulmonar estenótico que se origina del ventrículo izquierdo, posterior y a la izquierda de la aorta (transposición de grandes arterias). C y D) Reconstrucciones oblicuas coronal y axial que revelan una vena cava superior doble con desembocadura independiente de cada vaso en la porción craneal homolateral de la aurícula única (flechas verdes). La vena cava inferior y las venas suprahepáticas (en el lado derecho del abdomen) drenan en la porción izquierda de la aurícula común, y las venas pulmonares en la porción derecha (situs inverso abdominal) (flechas amarillas). Cayado aórtico izquierdo con aorta abdominal a la derecha; no se demostró coartación aórtica. E) Imagen axial del abdomen que muestra el hígado a la izquierda y el bazo a la derecha (situs inverso abdominal). La segmentación bronquial y lobar pulmonar era normal (no se muestra).

anormalidades relacionadas con la disposición interna de los órganos pueden dividirse en:

- Situs solitus: disposición normal de órganos y vasos en el cuerpo. La incidencia de CC es sólo del 0,6–0,8%⁴¹.
- Situs inversus: situación especular con respecto al situs solitus. La aurícula derecha o sistémica, que recibe la sangre de la vena cava inferior⁴², se sitúa en el lado izquierdo y se acompaña de un pulmón izquierdo trilobulado, con el hígado, la vesícula biliar y la vena cava inferior localizados en el lado izquierdo⁴³. La aurícula morfológica-

mente izquierda se sitúa en el lado derecho, junto con un pulmón derecho bilobulado, y con un estómago, un bazo y una aorta derechos. La incidencia de CC es del 3–5%⁴¹. El síndrome de Kartagener, que asocia situs inversus, poliposis nasal y bronquiectasias, está presente en el 20% de los pacientes con situs inversus⁴³.

- Situs ambiguus: cualquier otra alteración del eje izquierda-derecha. Si el hígado es simétrico y central, cabe la posibilidad de que exista una simetría bilateral con 2 lados derechos (síndrome de asplenia, isomerismo derecho o síndrome de Ivemark), o con 2 lados izquierdos

(síndrome de poliesplenia o isomerismo izquierdo)^{44,45}. La incidencia de CC en estos pacientes es muy alta, de entre el 50–100%^{42,46}.

Las CC asociadas al síndrome de heterotaxia comprenden un amplio espectro de anomalías⁴⁷:

- Discordancia auriculoventricular.
- TGV.
- Anomalías en el drenaje venoso sistémico y pulmonar.
- Comunicación auricular/ventricular (las anomalías más frecuentes, entre el 60 y el 100% del total) (fig. 19).
- Obstrucción subpulmonar o aórtica.

Conclusiones

La TCMD se ha convertido en una técnica de imagen útil en la valoración prequirúrgica y posquirúrgica de una gran variedad de CC en el adulto, y es complementaria a la ecocardiografía, la RM y el cateterismo cardíaco debido a la alta resolución espacial, la capacidad de realizar estudios multifásicos y funcionales, la rapidez y la seguridad en presencia de marcapasos, prótesis valvulares y otros dispositivos quirúrgicos. Sin embargo, sus principales aportaciones en el estudio de las CC en el adulto son la valoración de cardiopatías complejas, anomalías vasculares, cortocircuitos extracardíacos y la valoración de los resultados posquirúrgicos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Autoría

María Navallas ha contribuido en la concepción y diseño del estudio, en el análisis e interpretación de los datos; ha intervenido en la redacción del trabajo y en su revisión crítica, y ha hecho aportaciones intelectuales relevantes.

Paula Orenes ha contribuido en la concepción y diseño del estudio, en el análisis e interpretación de los datos, ha intervenido en la redacción del trabajo y en su revisión crítica, y ha hecho aportaciones intelectuales relevantes.

María Antonia Sánchez Nistal ha contribuido en la concepción y diseño del estudio, en la obtención de los datos, en su análisis e interpretación. Ha intervenido en la redacción del trabajo y en su revisión crítica, y ha hecho aportaciones intelectuales relevantes. Ha dado su aprobación final a la versión que se envía para publicar.

Carmen Jiménez López Guarch ha intervenido en la redacción del trabajo y ha hecho aportaciones intelectuales relevantes.

Todos los autores han leído y aprueban la versión final del artículo.

Bibliografía

1. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2003;24:1035–84.
2. Gatzoulis MA, Swan L, Therrien J, Pantely GA. Epidemiology of congenital heart disease. *Adult congenital heart disease: A practical guide*. Blackwell Publishing, BMJ Books; 2005 p. 3–7.
3. Bruzzi JF, Rémy-Jardin M, Delhay D, Teisseire A, Khalil C, Rémy J. When, why, and how to examine the heart during thoracic CT: Part 1, basic principles. *AJR Am J Roentgenol*. 2006;186:324–32 Review.
4. Kulama E. Scanning protocols for multislice CT scanners. *Br J Radiol*. 2004;77:S2–9.
5. Bastarrika Alemañ G, Gavira Gómez JJ, Zudaire Díaz-Tejeiro B, Castaño Rodríguez S, Romero Ibarra C, Sáenz de Buruaga JD. Cardiac magnetic resonance imaging of congenital heart defects in adults. *Radiología*. 2007;49:397–405.
6. Leschka S, Oechslin E, Husmann L, Desbiolles L, Marincek B, Genoni M, et al. Pre- and postoperative evaluation of congenital heart disease in children and adults with 64-section CT. *Radiographics*. 2007;27:829–46.
7. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. First of two parts. *N Engl J Med*. 2000;342:256–63.
8. Wang ZJ, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Higgins CB. Cardiovascular shunts: MR imaging evaluation. *Radiographics*. 2003;23:S181–94.
9. Escobar ST. Surgical relevance of some aspects of heart's embryology. *An R Acad Nac Med (Madr)*. 2008;125:229–46 discussion 246–8.
10. Yen Ho S, Path FRC, McCarthy KP, Rigby M. Anatomy of atrial and ventricular septal defects. *J Interv Cardiol*. 2007;13:475–486.
11. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management of adults with congenital heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118:e714–833.
12. Webb G, Gatzoulis MA. Atrial septal defects in the adult: Recent progress and overview. *Circulation*. 2006;114:1645–53.
13. Wimpfheimer O, Boxt LM. MR imaging of adult patients with congenital heart disease. *Radiol Clin North Am*. 1999;37:421–38.
14. Choe YH, Kim YM, Han BK, Park KG, Lee HJ. MR imaging in the morphologic diagnosis of congenital heart disease. *Radiographics*. 1997;17:403–22.
15. Hartnell GG, Meier RA. MR angiography of congenital heart disease in adults. *Radiographics*. 1995;15:781–94.
16. Haramati LB, Glickstein JS, Issenberg HJ, Haramati N, Crouke GA. MR imaging and CT of vascular anomalies and connections in patients with congenital heart disease: Significance in surgical planning. *Radiographics*. 2002;22:337–49.
17. Santamaría H, Soto B, Ceballos R, Bargerón LM, Coghlan Jr HC, Kirklin JW. Angiographic differentiation of types of ventricular septal defects. *AJR Am J Roentgenol*. 1983;141:273–81.
18. Goo HW, Park IS, Ko JK, Kim YH, Seo DM, Yun TJ, et al. CT of congenital heart disease: Normal anatomy and typical pathologic conditions. *Radiographics*. 2003;23:S147–65.
19. Marino B, Digilio MC. Congenital heart disease and genetic syndromes: Specific correlation between cardiac phenotype and genotype. *Cardiovasc Pathol*. 2000;9:303–15.
20. Diethelm E, Soto B, Nath PH, Bargerón LM, Kirklin JK. The pulmonary vascularity in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Radiographics*. 1985;5:243–54.
21. Link KM, Herrera MA, D'Souza VJ, Formanck AG. MR imaging of Ebstein anomaly: Results in four cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1988;150:363–7.
22. Beerepoot JP, Woodard PK. Case 71: Ebstein anomaly. *Radiology*. 2004;231:747–51.
23. Chen JM, Mosca RS, Altmann K, Printz BF, Targoff K, Mazzeo PA, et al. Early and medium-term results for repair of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:990–8.

24. Choi YH, Park JH, Choe YH, Yoo SJ. MR imaging of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *AJR Am J Roentgenol.* 1994;163:539-43.
25. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:92-101.
26. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation.* 2007;115:277-85.
27. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. *N Engl J Med.* 2000;342:334-42.
28. Lev M, Liberthson RR, Joseph RH, Seten CE, Eckner FA, Kunske RD, et al. The pathologic anatomy of Ebstein's disease. *Arch Pathol.* 1970;90:334-43.
29. Boechat MI, Ratib O, Williams PL, Gomes AS, Child JS, Allada V. Cardiac MR imaging and MR angiography for assessment of complex tetralogy of Fallot and pulmonary atresia. *Radiographics.* 2005;25:1535-46.
30. Wang XM, Wu LB, Sun C, Liu C, Chao BT, Han B, et al. Clinical application of 64-slice spiral CT in the diagnosis of the tetralogy of Fallot. *Eur J Radiol.* 2007;64:296-301.
31. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: A multicentre study. *Lancet.* 2000;356:975-81.
32. Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, Erickson LC, Hung J, Lang P, et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;122:154-61.
33. Norton KI, Tong C, Glass RB, Nielsen JC. Cardiac MR imaging assessment following tetralogy of fallot repair. *Radiographics.* 2006;26:197-211.
34. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: Functional status and complications. *J Am Coll Cardiol.* 1996;27:1238-43.
35. Reddy GP, Caputo GR. Diagnosis please. Case 15: Congenitally corrected transposition of the great arteries. *Radiology.* 1999;213:102-6.
36. Chang DS, Barack BM, Lee MH, Lee H. Congenitally corrected transposition of the great arteries: Imaging with 16-MDCT. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188:W428-30.
37. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol.* 1990;65:1222-9.
38. Graham Jr TP, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: A multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:255-61.
39. Ismat FA, Baldwin HS, Karl TR, Weinberg PM. Coronary anatomy in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Cardiol.* 2002;86:207-16.
40. Dabizzi RP, Barletta GA, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V. Coronary artery anatomy in corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 1988;12:486-91.
41. Strife JL, Bisset GS, Burrows PE. Cardiovascular system. En: Kirks DR, editor. *Practical pediatric imaging: Diagnostic radiology of infants and children.* 3 ed. Philadelphia, Pa: Lippincott-Raven; 1998. p. 524-27; 588-90.
42. Phoon CK, Neil CA. Asplenia syndrome: Insight into embryology through an analysis of cardiac and extracardiac anomalies. *Am J Cardiol.* 1994;73:581-7.
43. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: Imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics.* 1999;19:837-852.
44. Lee Jr FT, Pozniak MA, Helgerson RB. US Case of the day. Polysplenia syndrome. *Radiographics.* 1993;13:1159-62.
45. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics.* 2002;22:1439-56.
46. Winer-Muram HT, Tonkin ILD. The spectrum of heterotaxic syndromes. *Radiol Clin North Am.* 1989;27:1147-70.
47. Brueckner M. Heterotaxia, congenital heart disease, and primary ciliary dyskinesia. *Circulation.* 2007;115:2793-5.