



Universidad Autónoma de Madrid
Facultad de Medicina

**IMPACTO DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE 64
DETECTORES EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LOS
PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. EVOLUCIÓN
Y DINÁMICA DE ESTUDIO.**

Tesis doctoral

Montserrat Bret Zurita
Madrid 2012

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE MADRID
FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA



TESIS DOCTORAL

**IMPACTO DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE 64
DETECTORES EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LOS
PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. EVOLUCIÓN
Y DINÁMICA DE ESTUDIO.**

Autor: Montserrat Bret Zurita

Director: Prof. Dr. D. Federico Gutiérrez-Larraya Aguado

Madrid, 2012



El Dr. D. Federico Gutiérrez-Larraya, profesor asociado del Departamento de Medicina (Pediatría) de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Madrid, y jefe de Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Universitario La Paz.

CERTIFICA

Que el trabajo “IMPACTO DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE 64 DETECTORES EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LOS PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS. EVOLUCIÓN Y DINÁMICA DE ESTUDIO” ha sido realizado por Dña. Montserrat Bret Zurita bajo mi dirección y tutela y que el mismo reúne la originalidad, rigor metodológico y demás requisitos legales para proceder a su defensa pública como Tesis Doctoral.

Y para que así conste a efectos académicos firmo el presente certificado en Madrid a 27 de Septiembre de 2012.


Dr. Federico Gutiérrez-Larraya Aguado

INFORME DEL COMITÉ ÉTICO DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA

Don Antonio Gil Aguado, Presidente del Comité Ético de Investigación Clínica del Hospital Universitario La Paz

CERTIFICA

Que este Comité ha evaluado la propuesta de la Dra. Monserrat Bret Zurita del Servicio de Radiología del Hospital Universitario "La Paz" para que se realice el proyecto de investigación titulado **“IMPACTO DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE 64 DETECTORES EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LOS PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGENITAS. EVOLUCIÓN Y DINÁMICA DE ESTUDIO”**, código HULP: PI-1260

y considera que teniendo en cuenta la respuesta a las aclaraciones solicitadas:

- Se cumplen los requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el sujeto.
- La capacidad del investigador y los medios de disponibles son apropiados para llevar a cabo el estudio.
- Es adecuado el procedimiento de confidencialidad y no interfiere con el respeto a los postulados éticos.

Y que este Comité acepta que dicho proyecto de investigación sea realizado en el Hospital Universitario La Paz por la Dra. Monserrat Bret Zurita del Servicio de Radiología del Hospital Universitario "La Paz" como investigador principal.

Lo que firmo en Madrid a 7 de Febrero de 2012



Firmado:
Don Antonio Gil Aguado

A Emilio.

A Cristina y Laura.

Agradecimientos

Este trabajo ha sido posible gracias al apoyo y colaboración de algunas personas a las que me gustaría expresar mi agradecimiento.

En primer lugar quiero dar las gracias a mi director de tesis, el Dr. Federico Gutiérrez-Larraya Aguado al querer dirigir esta tesis, por haber confiado en mí en todo momento, dedicando todo el tiempo necesario para poder terminar este trabajo y los consejos y sugerencias que me ha aportado. Sin su apoyo y esfuerzo este proyecto no habría sido posible.

Mi más sincero agradecimiento al Dr. José María Oliver Ruiz, cuyos conocimientos en cardiopatías congénitas hacen posible que cualquier persona a su lado se embauque con esta patología. Por haber sido un estímulo permanente, por ofrecer y aportar su ayuda, sus conocimientos y su respaldo. Ha sido y es, para mí, un ejemplo de profesionalidad e inquietud científica.

Agradezco al Dr. Antonio Javier Cartón Sánchez sus inestimables consejos, acertadas observaciones y comentarios, por mostrarse siempre accesible, y por haberme enseñado el camino del método siempre con palabras de ánimo.

También quiero reconocer y agradecer la inestimable colaboración de la Sección de Bioestadística del Hospital Universitario La Paz, en especial al Dr. Jesús Díez por su paciente ayuda en la elaboración del análisis estadístico y a Francisco Gayá por su dedicación en mi primera toma de contacto entre el mundo de la estadística y las cardiopatías congénitas.

Quiero agradecer a los adjuntos de la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Hospital Universitario La Paz el interés y disposición que han mostrado, especialmente a la Dra. Ana Elvira González y Ángel Aroca, por su constante apoyo y amistad.

A los adjuntos y resto del personal del servicio de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardíaca Pediátrica del Hospital La Paz, por su acogida y respaldo durante todo este tiempo.

A mis compañeros médicos, enfermeros, técnicos y resto de personal del Servicio de Radiodiagnóstico de la Paz por su apoyo y constante colaboración.

Finalmente, a mi familia que ha sufrido con paciencia la elaboración de este trabajo, en especial al Dr. Emilo Cuesta López, mi marido, siempre a mi lado, y a nuestras hijas por su paciencia, comprensión y aliento en los momentos de desánimo. A mis padres, quienes me enseñaron el valor del esfuerzo, la dedicación y constancia y a mis hermanas por su continuo apoyo.

ÍNDICE

Índice General

Índice general

Índice general.....	15
Índice Figuras	23
Índice Tablas.....	27
Índice de Gráficas.....	29
Lista de Abreviaturas	33
Definiciones	39
Resumen.....	43
1- Introducción: Cardiopatías Congénitas	47
1.1. Definición	49
1.2. Epidemiología.....	49
1.2.1. Incidencia.....	49
1.2.2. Prevalencia	50
1.3. Nomenclatura	50
1.4. Etiología.....	51
1.5. Clínica	53
1.5.1. Momento de su aparición.....	54
1.6. Tratamiento quirúrgico de las Cardiopatías Congénitas	54
1.7. Historia Natural.....	55
1.7.1. Mortalidad	55

1.8. Técnicas de imagen en CC	56
1.8.1. Ecocardiografía.....	57
1.8.2. Resonancia Magnética	57
1.8.3. Cateterismo cardiovascular	59
1.8.4. Técnicas híbridas.....	59
2- Tomografía Computarizada de Múltiples Detectores (TCMD) ..	61
2.1. Revisión histórica	63
2.2. Bases físicas.....	66
2.2.1. Equipos.....	66
2.2.2. Tipos de detectores	69
2.3. Principios básicos de la TCMD en el estudio del corazón	71
2.3.1. Proceso de adquisición del examen (<i>scan</i>).....	71
2.3.2. Reconstrucción de la imagen de un estudio de TC cardiaca	71
2.3.3. Resolución temporal.....	72
2.3.4. Resolución espacial.....	74
2.3.5. Parámetros de estudio	74
2.3.6. Radiación	75
2.3.6.1. Dosis de radiación durante una TC	76
2.3.6.2. Técnicas para limitar la exposición a la radiación	76
2.3.6.3. Efectos de la radiación	78
2.3.6.4. Exposición a los rayos-X y edad del paciente	78
2.3.6.5. ALARA (<i>As Low as Reasonably Achievable</i>).....	79
2.4. Contraste yodado	79
2.5. Imagen y evaluación	79
3- Justificación	83
3.1. Oportunidad del momento	85
3.2. Guías clínicas de diagnóstico en CC.....	86

3.3. Sociedad Española de Radiología Médica	86
4- Hipótesis y Objetivos	87
4.1. Hipótesis	89
4.2. Objetivos primarios	89
4.3. Objetivos secundarios.....	90
5- Material y Método	91
5.1. Definición del estudio	93
5.1.1. Tipo de estudio	93
5.1.2. Periodo y lugar de estudio	93
5.1.3. Población de estudio	93
5.1.3.1. Criterios de inclusión.....	93
5.1.3.2. Criterios de exclusión	94
5.1.4. Parámetros clínicos	94
5.1.5. Confidencialidad	95
5.1.6. Consentimiento informado	95
5.2. Método de estudio de TC cardiovascular	95
5.2.1. Preparación del paciente	95
5.2.2. Anestesia.....	96
5.2.3. Sincronismo cardíaco	97
5.2.4. Selección del protocolo de estudio	97
5.2.4.1. Edad	97
5.2.4.2. Patología	97
5.2.5. Administración de contraste intravenoso.....	98
5.3. Técnica radiológica	99
5.3.1. Estudios no cardíacos	99
5.3.2. TC cardíaca.....	101
5.4. Postprocesado de imágenes	102

5.4.1. Reconstrucciones.....	102
5.4.2. Mediciones.....	102
5.5. Revisión de los casos	103
5.5.1. Sistemática de análisis	103
5.6. Definición de parámetros.....	104
5.6.1. Características de la población de estudio.....	104
5.6.2. Información clínica disponible en la petición de la prueba	104
5.6.3. Codificación de hallazgos por patologías.....	104
5.6.4. Pruebas complementarias previas y posteriores a la prueba	105
5.6.5. <i>Score</i> clínico pre y postprueba	106
5.6.6. Técnica radiológica.....	106
5.6.6.1. Datos de radiación recibida	106
5.6.6.2. Tipo de estudio	107
5.6.6.3. Sincronismo cardiaco	107
5.6.7. Diagnóstico de la prueba	107
5.6.8. Concordancia entre el resultado de la prueba y el patrón oro.....	108
5.6.9. Estudio de concordancia entre el diagnóstico de presunción y el diagnóstico de la prueba	108
5.6.10. Recogida de complicaciones a lo largo del estudio.....	108
5.7. Metodología estadística.....	108
6- Resultados	111
6.1. Introducción.....	113
6.2. Estudio descriptivo	113
6.2.1. Características de la muestra	113
6.2.1.1. Edad	113
6.2.1.2. Sexo	115
6.2.1.3. Fecha de realización de la prueba	115
6.2.1.4. Finalidad de la prueba	115

6.2.1.5. Datos de justificación de la prueba.....	115
6.2.1.6. Estudio pre o postquirúrgico y/o pre o postcateterismo	116
6.2.2. Información clínica disponible en la petición de la prueba	116
6.2.2.1. Diagnóstico clínico	116
6.2.2.2. Distribución de los grupos de patología por año de estudio	117
6.2.2.3. Distribución de los grupos de patología por edad de los pacientes	117
6.2.3. Codificado de hallazgos de forma detallada por grupos anatómicos....	118
6.2.3.1. Patología de aorta (AO)	119
6.2.3.2. Patología de árbol pulmonar (AP)	119
6.2.3.3. Patología de vasos coronarios (CORO)	119
6.2.3.4. Cardiopatías complejas (CCc).....	119
6.2.3.5. Drenaje venoso pulmonar anómalo (DVPA).....	120
6.2.3.6. Complicaciones postquirúrgicas y tipos de cirugía.....	120
6.2.3.7. Hipertensión pulmonar / vía aérea.....	121
6.2.3.8. Otros hallazgos	121
6.2.4. Pruebas complementarias previas y posteriores a la prueba	122
6.2.4.1. Pruebas previas.....	122
6.2.4.2. Pruebas posteriores.....	122
6.2.5. <i>Score</i> clínico	123
6.2.5.1. Valoración de la complejidad de la CC.....	123
6.2.5.2. Complejidad del paciente de forma individual	123
6.2.6. Técnica radiológica.....	123
6.2.6.1. Datos de radiación recibida	123
6.2.6.2. Tipo de estudio	125
6.2.6.3. Sincronismo cardiaco	126
6.2.7. Diagnóstico de la prueba. Valoración del impacto.....	127
6.2.7.1. Estudio no valorable.....	127
6.2.7.2. Hallazgos conocidos; Nuevos hallazgos sin cambio en la actitud terapéutica; Nuevos hallazgos con cambio en la actitud terapéutica; Nuevos hallazgos con cambio de diagnóstico	127
6.2.8. Valoración de concordancia entre el resultado de la prueba y	

el patrón oro.....	127
6.2.9. Concordancia diagnóstico de presunción y diagnóstico de la prueba..	128
6.2.10. Recogida de complicaciones a lo largo del estudio.....	128
6.3. Estudio analítico.	128
6.3.1. Resultados de los objetivos principales	128
6.3.1.1. Valoración del IMPACTO.....	128
6.3.1.2. Valorar la CONCORDANCIA de la TCMD-64 con patrón oro.....	132
6.3.2. Resultados de los objetivos secundarios.....	133
6.3.2.1. Concordancia entre el diagnóstico de presunción y definitivo	133
6.3.2.2. Capacidad diagnóstica discriminante de la TCMD-64.....	138
6.3.2.3. Concordancia de los hallazgos discretos	139
7- Discusión	141
7.1. Población estudiada y Periodo de estudio.....	143
7.2. Finalidad y justificación de la prueba.....	144
7.3. Información clínica previa y posterior a la prueba	144
7.4. Complejidad de la cardiopatía y del paciente.....	148
7.4.1. Cardiopatía. Principales diagnósticos.....	148
7.4.1.1. Cardiopatías complejas (CCc).....	149
7.4.1.2. Patología aórtica (AO)	155
7.4.1.3. Patología del árbol pulmonar (AP).....	162
7.4.1.4. Evaluación Postquirúrgica	167
7.4.1.5. Hipertensión pulmonar (HTP)	169
7.4.1.6. Árbol bronquial y parénquima pulmonar	171
7.4.1.7. Anomalías Coronarias.....	171
7.4.1.8. Anomalías de Drenaje Venoso	174
7.4.2. Complejidad del paciente.	177
7.5. Dosis radiación/dificultad técnica	181
7.5.1. Dosis de radiación	181

7.5.1.1. Estimación de la dosis de radiación	182
7.5.1.2. Comparación de dosis de radiación	184
7.5.2. Técnica radiológica.....	186
7.5.3. Anestesia, β -bloqueantes y contraste yodado	189
7.5.3.1. Anestesia.....	189
7.5.3.2. β -bloqueantes	191
7.5.3.3. Contraste yodado	192
7.6. Evaluación del impacto. Cambio del manejo del paciente	193
7.7. Robustez de la TCMD.	197
7.8. Concordancia entre diagnóstico de presunción y definitivo.....	200
7.9. Capacidad discriminante	202
7.10. Definir nuevos criterios y protocolos de estudio.....	203
7.10.1. Ventajas e inconvenientes de las técnicas.....	203
7.10.2. Indicaciones	205
7.11. Consideraciones finales	206
7.11.1. Multimodalidad	206
7.11.2. Consideraciones prácticas y seguridad.....	208
7.12. Flujo diagnóstico y Algoritmo de imagen	209
7.13. Limitaciones del estudio	210
8- Conclusiones	213
9- Bibliografía.....	217
10- Anexo	233
10.1. SELECCIÓN DEL PROTOCOLO DE ESTUDIO	235
10.2. PROTOCOLOS DE TCMD.....	236
10.3. CONSENTIMIENTO INFORMADO.....	239
10.4. COMPLEJIDAD DEL PACIENTE: Escala <i>Aristotle</i>	240

10.5. COMPLEJIDAD DE LA PRUEBA: Catálogo de exploraciones
radiológicas de la SERAM 2009. 242

Índice figuras ||

Índice de figuras

- FIGURA 1. Uno de los primeros equipos de TC construido por G. Hounsfield.
- FIGURA 2. Esquema de la base de los equipos de un solo detector y con varias filas de detectores.
- FIGURA 3. Esquema de los diferentes tipos de TC.
- FIGURA 4. Visión de los componentes de un sistema de TCMD.
- FIGURA 5. Principios del “*z-flying focal spot technology*” (z-FFS).
- FIGURA 6. Sistema TCMD *dual* con dos tubos y las dos coronas receptoras correspondientes con apertura focal de 90°.
- FIGURA 7. Esquema de detectores de coronas fijas y adaptativas, de equipos de TCMD disponibles en el mercado.
- FIGURA 8. Diferentes tipos de coronas de detectores y disposición de los elementos detectores de una corona detectora híbrida de 16 filas.
- FIGURA 9. Imagen de artefacto *blurring* en el tercio medio de la arteria coronaria derecha.
- FIGURA 10. Vóxel isotrópico.
- FIGURA 11. Diferentes pacientes durante la preparación para realizar la adquisición de la hélice.
- FIGURA 12. Pantalla del inyector en donde se regula la dosis y la velocidad de inyección del contraste intravenoso.
- FIGURA 13. Programación de hélice de angio-TC. Cambio de kilovoltaje según el tamaño-peso del paciente
- FIGURA 15. Corte de referencia para colocación del ROI.
- FIGURA 16. Procedimiento de sincronización del electrocardiograma con el equipo para registro de frecuencia cardíaca previo a la adquisición de la hélice.

-
- FIGURA 17. Ejemplos de artefactos metálicos y de contraste intravenoso.
- FIGURA 18. Paciente con Fontan auricular clásico.
- FIGURA 19. Estudio postcirugía, postangioplastia y postprocedimiento terapéutico recientes.
- FIGURA 20. Anomalías coronarias de origen y recorrido.
- FIGURA 21. Pacientes con D-TGA y corrección con técnica de Mustard y Jatene+Lecompte.
- FIGURA 22. D-TGA y corrección con técnica Jatene+Lecompte, hallazgos frecuentes (APs y coronarias).
- FIGURA 23. Paciente con D-TGA y corrección tipo *switch* arterial. Rotura de *stent* AP.
- FIGURA 24. Paciente con L-TGV en situación de Eisenmenger.
- FIGURA 25. Isomerismo pulmonar derecho.
- FIGURA 26. Isomerismo pulmonar izquierdo.
- FIGURA 27. Corazón univentricular, D-TGA, Fontan extracardiaco y dolor precordial.
- FIGURA 28. Arco aórtico doble completo.
- FIGURA 29. Anillos vasculares incompletos: aórtico y *sling* pulmonar.
- FIGURA 30. Anillo vascular incompleto con ampolla ductal o divertículo de Kommerell gigante.
- FIGURA 31. Imagen al diagnóstico de CoA, ASIA, con divertículo de Kommerell.
- FIGURA 32. CCc. DAP filiforme con deformidad del arco y pequeña CoA.
- FIGURA 33. Adulto con CoA virgen y aneurisma gigante de los senos de Valsalva.
- FIGURA 34. Control postcorrección de CoA en adulto con interposición de tubo de goretex y otro con *stent*.
- FIGURA 35. Control de CoA postcolocación de *stent*, complicado.
- FIGURA 36. Control de CoA postcolocación de *stent*, roto.
- FIGURA 37. Interrupción de arco aórtico tipo B y A.
- FIGURA 38. Control postquirúrgico de avance aórtico.
- FIGURA 39. Ductus arterioso permeable (DAP).

-
- FIGURA 40. Aneurisma sacular de seno de Valsalva.
- FIGURA 41. Aneurisma disecante de neoaorta postcorrección con técnica de Ross.
- FIGURA 42. Truncus arterioso.
- FIGURA 43. Estenosis de arterias pulmonares (APs).
- FIGURA 44. Atresia pulmonar con CIV (AP+CIV).
- FIGURA 45. AP+CIV. Correlación Angio-TC / angiografía digital.
- FIGURA 46. Tetralogía de Fallot virgen.
- FIGURA 47. Fallot corregido con anomalías coronarias.
- FIGURA 48. Revalvulación de Fallot corregido con anomalías coronarias.
- FIGURA 49. Control de AP+CIV corregida con técnica de Rastelli.
- FIGURA 50. D-TGA y EP con corrección mediante interposición de Tubo protésico de VD-AP.
- FIGURA 51. Glenn bilateral bidireccional y CCPT.
- FIGURA 52. Glenn bidireccional y Fontan disfuncionante, con fístulas venovenosas mediastínicas.
- FIGURA 53. CCPT y Marcapasos intracavitario con sospecha de disfunción del Fontan.
- FIGURA 54. Atresia tricuspídea corregida mediante Fontan clásico y circulación arterial coronario-pulmonar.
- FIGURA 55. HTP severa, estudio inicial pretratamiento.
- FIGURA 56. HTP severa con sospecha ecocardiográfica de estenosis de venas pulmonares.
- FIGURA 57. Anomalías de vía aérea.
- FIGURA 58. Paciente de 1 año de vida, DSVD y anomalías coronarias.
- FIGURA 59. VDDS corregido en la infancia. Origen único de arterias coronarias, con recorrido retroaórtico del vaso derecho.
- FIGURA 60. Origen anómalo de ACI.
- FIGURA 61. Control de corrección de nacimiento anómalo de la ACI en tronco pulmonar, e hipertensión pulmonar.
- FIGURA 62. Origen anómalo de arteria circunfleja a partir de la arteria pulmonar derecha.

FIGURA 63. DVPAP, síndrome de cimitarra.

FIGURA 64. DVPAT supracardiaco y mixto pre y postquirúrgico.

FIGURA 65. Control postquirúrgico de DVPAT infracardiaco.

FIGURA 66. Anomalías de venas sistémicas.

FIGURA 67. Situación real con neonato de gran complejidad.

FIGURA 68. Imágenes de paciente de 1 día de vida y gran complejidad (CCc).

FIGURA 69. Paciente de 1 mes de vida con miocardiopatía dilatada y sospecha de coronaria anómala.

FIGURA 70. Paciente de 1 año de vida, con D-TGA corregida con técnica de *switch* arterial, estudio prequirúrgico de estenosis pulmonar severa.

Índice Tablas III

Índice de Tablas

- TABLA 1. Cromosomopatías más comunes con afectación cardiaca.
- TABLA 2. CC incluidas como sospecha diagnóstica o hallazgo de los pacientes.
- TABLA 3. Selección del protocolo de estudio. Edad de los pacientes.
- TABLA 4. Selección del protocolo de estudio. Tipo de patología.
- TABLA 5. Protocolo de TC Simple.
- TABLA 6. Protocolo de Angio-TC.
- TABLA 7. Protocolo de TC Cardiaca.
- TABLA 8. Distribución de pacientes según la intención del estudio.
- TABLA 9. Distribución de pacientes según la justificación del estudio.
- TABLA 10. Distribución de la patología de aorta.
- TABLA 11. Distribución de la patología de arterias pulmonares.
- TABLA 12. Distribución de la patología de arterias coronarias.
- TABLA 13. Distribución de las cardiopatías complejas.
- TABLA 14. Distribución de la patología de drenajes venosos anómalos.
- TABLA 15. Distribución de la patología de HTP y vía aérea.
- TABLA 16. Distribución del grupo de hallazgos OTROS.
- TABLA 17. Distribución del tipo de resultado obtenido con la TCMD.
- TABLA 18. Resumen de resultados: IMPACTO.
- TABLA 19. Resumen de resultados: CONCORDANCIA.
- TABLA 20. Resumen de los datos con significación estadística para los Dx esperado/no esperado.
- TABLA 21. Resumen de dosis de radiación según diferentes autores y técnicas.

Índice Gráficas **IV**

Índice de gráficas

GRAFICA 1. Distribución por patologías de la incidencia en los registros de CC por cada 1000 RN vivos en Inglaterra.

GRAFICA 2. Histograma de la incidencia de CC por 1000 RN vivos.

GRAFICA 3. Distribución de la etiología de las CC.

GRAFICA 4. Porcentaje de muertes en cada década para los sujetos normales, con TF, TGA y malformaciones más comunes.

GRAFICA 5. Tasa de mortalidad por 100.000 habitantes relacionada con las CC entre 1999 y 2006 en la población de USA.

GRAFICA 6. Distribución de la supervivencia estimada según la fecha de nacimiento.

GRAFICA 7. Distribución de la edad de muerte en pacientes con CC entre 1987 y 1988 y entre 2004 y 2005.

GRAFICA 8. Distribución por edad (años) de nuestra población.

GRAFICA 9. Distribución de la muestra por grupos de edad.

GRAFICA 10. Progresión de los grupos de población a lo largo de todo el periodo de estudio.

GRAFICA 11. Distribución de la población > de 18 años.

GRAFICA 12. Frecuencia de TC realizadas a lo largo del periodo de estudio.

GRAFICA 13. Grandes grupos de patología según el Dx principal de CC disponible en el informe clínico aportado en el volante de petición.

GRAFICA 14. Diagrama de barras de la distribución de cada grupo de patologías por año de estudio.

GRAFICA 15. Tendencia lineal de cada grupo de patología según los grupos de edad de los pacientes.

-
- GRAFICA 16. Distribución (en % y nº absolutos) de cada patología obtenidos de los informes de los estudios realizados.
- GRAFICA 17. Distribución de las complicaciones postquirúrgicas registradas.
- GRAFICA 18. Estudios de imagen previos a la realización de la TCMD.
- GRAFICA 19. Distribución de la evolución de los pacientes después de la realización de la TCMD.
- GRAFICA 20. Distribución de la complejidad de la cardiopatía.
- GRAFICA 21. Distribución asimétrica de la complejidad de los pacientes.
- GRAFICA 22. Dosis de radiación media según periodo de estudio.
- GRAFICA 23. Distribución de dosis de radiación según la patología estudiada.
- GRAFICA 24. Distribución de dosis de radiación según los grupos de edad de los pacientes.
- GRAFICA 25. Relación entre la edad de los pacientes y la dosis de radiación recibida.
- GRAFICA 26. Distribución del tipo de técnica utilizada.
- GRAFICA 27. Distribución de la dosis de radiación según la técnica.
- GRAFICA 28. Distribución de la dosis de radiación (Edad/mSv sin y con sincronismo cardiaco).
- GRAFICA 29. Dosis global de radiación recibida por los pacientes.
- GRAFICA 30. Progresión de la dosis de radiación registrada a lo largo del periodo de estudio.
- GRAFICA 31. Resumen del impacto de la TCMD en la evolución de los pacientes.
- GRAFICA 32. Distribución de la concordancia entre el resultado de la TCMD y el patrón oro.
- GRAFICA 33. Distribución de la complejidad de los pacientes según el impacto.
- GRAFICA 34. Distribución de casos de TCMD para los diagnósticos esperados y no esperados.
- GRAFICA 35. Relación de la dificultad del paciente por grupos de edad.

GRAFICA 36. Relación de la dificultad del paciente por periodo de estudio.

GRAFICA 37. Relación de la dificultad del paciente por grupos de patología.

GRAFICA 38. Algoritmo de imagen.

Lista de Abreviaturas **V**

Lista de Abreviaturas

2D: Bidimensional

3D: Tridimensional

ACC/AHA: *“American College of Cardiology/American Heart Association”*

ACC: *“Aristotle Comprehensive Complexity score”*

ACCF: *“American College of Cardiology Foundation”*

ACD: Arteria Coronaria Derecha

ACI: Arteria Coronaria Izquierda

ACR: *“American College of Radiology”*

ACX: Arteria Coronaria Circunfleja

ADA: Arteria coronaria Descendente Anterior

ADN: Ácido Desoxiribonucleico

ALARA: *“As Low as Reasonably Achievable”*

Ao/AO: Aorta

AP: Arteria/s Pulmonar/es

AP+CIV: Atresia Pulmonar con CIV

ARM: Angio-RM

ASA: *“American Society of Anesthesia”*

ASIA: Aretria Subclavia Izquierda Anómala

AV / VA: Aurículo-Ventricular / Ventrículo-Arterial

B-T: Fístula Blalock-Taussig

CATE: Cateterismo

CBXMR: *“Closed Bore XMR system”*

CC: Cardiopatías Congénitas

CCc: Cardiopatías Congénitas Complejas

CCPT: Conexión Cavo-Pulmonar Total

CIA: Comunicación Interauricular

CIN: “*Contrast Induced Nephropathy*”

CIV: Comunicación Interventricular / Contraste Intravenoso

CoA: Coartación de Aorta

CPR: “*Curved Plain Reconstruction*”

CU: Corazón Univentricular

D-TGA: Dextro-TGA

DAP: Ductus Arterioso Permeable

DLP: “*Dose Length Product*”

DP: Densidad Protónica

DSCT: “*Dual Source Computed Tomography*”

DVD: “*Media storage format (Dissociated Vertical Deviation)*”

DVPA: Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo

DVPAP: DVPA Parcial

DVPAT: DVPA Total

Dx: Diagnóstico

EBCT: “*Electrón-Beam CT*”

ECG: Electrocardiografía

EEUU/USA: Estados Unidos de América

EGD: Tránsito Esófago-Gastro-Duodenal

ESC: “*European Society of Cardiology*”

ETE: Ecocardiografía Transesofágica

ETT: Ecocardiografía Transtorácica

FFS: “*Flying Focal Spot technology*”

FOV: “*Field Of View*”

FPD-CT: “*Flat-Panel Detector-CT*”

FSN: Fibrosis Sistémica Nefrogénica

Gd: Gadolinio

GE: “*General Electric*”

GRE: “*Gradient Echo*”

GUCH: “*Grown-Up Congenital Heart disease*”

HTP: Hipertensión pulmonar

IPCCC: “*International Paediatric and Congenital Cardiac Code*”

IVUS: *“Intravascular Ultrasonography”*

kV: Kilovoltios

lpm: Latidos por minuto

L-TGA: TGA fisiológicamente corregida

mA: Miliamperios

MAPCAS: *“Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries”*

mAs: Miliamperios·segundo

MCD: Miocardiopatía dilatada

MinIP: *“Minimum Intensity Projection”*

MIP: *“Maximum Intensity Projection”*

MPR: *“Multiplanar Reconstruction”*

ms: Milisegundos

mSv: MiliSievert

PACS: *“Picture Archiving and Communication System”*

PET: *“Positron Emission Tomography”*

RACHS: *“Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery”*

RCR: *“Royal College of Radiology”*

RI: *“Reconstruction Increment”*

RM/MRI: Resonancia Magnética

RMC: Resonancia Magnética Cardíaca

RN: Recién Nacido

ROC: *“Receiver Operator Characteristic”*

ROI: *“Region Of Interest”*

RX: Rayos-X

s: Segundos

SD: *“Standar Deviation”*

SE: *“Spin Echo”*

SERAM: Sociedad Española de Radiología Médica

SPECT: *“Single-Photon Emission Computed Tomography”*

SSCT: *“Single Source CT”*

SSD: *“Shaded-Surface Display”*

SSFP: *“Steady State Free Precession”*

STS-EACTS score: *“Society of Thoracic Surgeons and the European Association for Cardiothoracic Surgery Mortality Score”*

SVIH: Síndrome de Ventrículo Izquierdo Hipoplásico

SW: *“Slice Width”* / grosor o ancho efectivo de la sección de las imágenes

TC/CT: Tomografía Computarizada / *“Computed Tomography”*

TCA: *“Tomography Computed Angiography”*

TCC: TC Cardíaca

TCEB: *“TC Electron Beam”*

TCMD: Tomografía Computarizada de Múltiples Detectores

TCMD-64: Tomografía Computarizada de 64 Detectores

TEP: Tromboembolismo Pulmonar

TF: Tetralogía de Fallot

TGA: Transposición de las Grandes Arterias

TSA: Troncos supraaórticos

TSVI/D: Tracto de Salida del Ventrículo Izquierdo/Derecho

UCCA: Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto

UH: Unidades Hounsfield

URA-P: Unidades Relativas de Actividad médica de Pediatría

URV-P: Unidades Relativas de Valor de Pediatría

VD: Ventrículo Derecho

VD-AP: Conductos de ventrículo derecho a arteria pulmonar

VDDS: Ventrículo Derecho de Doble Salida

VI: Ventrículo Izquierdo

VPN: Valor Predictivo Negativo

VPP: Valor Predictivo Positivo

VR: *“Volume Rendering”*

VVPPs: Venas Pulmonares

WHO: *“World Health Organization”*

DEFINICIONES

Definiciones VI

Definiciones

A- Impacto en la TC cardiaca y angio-TC Diagnóstica.

Todo cambio producido en la actitud terapéutica, médica o quirúrgica, como consecuencia de un hallazgo tomográfico no diagnosticado previamente con la Ecocardiografía diagnóstica.

B- Patrón Oro (“Gold Standard”).

Se conoce como Patrón Oro aquella prueba que sirve para determinar el diagnóstico de una manera segura y fidedigna y es aceptada universalmente. En Cardiología Pediátrica, el Patrón Oro por excelencia es el Cateterismo Cardiaco y, como en cualquier otra especialidad, la Anatomía Patológica. En este trabajo, también hemos admitido los hallazgos anatómicos en la Cirugía.

C- Diagnóstico principal.

Aquel diagnóstico que va a suponer un acto terapéutico dominante sobre los otros y además, va a definir la evolución y progresión de la enfermedad.

D- Diagnóstico secundario.

El diagnóstico secundario hace referencia a aquel que justificó la realización del estudio, a pesar de que el diagnóstico primario de la cardiopatía congénita fuese otro.

E- Estudio de imagen conveniente.

*Un estudio de imagen **conveniente** (“appropriate”) es aquel con el que se espera obtener un incremento de información, que junto con el juicio clínico previo, exceden las consecuencias negativas esperadas [riesgos del procedimiento (contraste, radiación), menor impacto por pobre realización, retraso del diagnóstico (falsos negativos) o diagnóstico inadecuado (falsos positivos)] con un margen suficientemente amplio para una indicación específica, en la que el procedimiento se considera aceptable en el cuidado del paciente y razonable acercamiento médico para esa indicación. ⁽¹⁾.*

F. Sobreutilización tecnológica.

Provisión de servicios que no son necesarios o pueden exponer al paciente a un mayor potencial de riesgo que de beneficio. ⁽¹⁾.

G. Infrautilización Tecnológica.

Fallo en los servicios disponibles para un paciente que podría beneficiarse de ellos.

RESUMEN

Resumen VII

Resumen

TITULO

Impacto de la tomografía computarizada de 64 detectores (TCMD-64) en el diagnóstico y manejo de los pacientes con cardiopatías congénitas. Evolución y dinámica de estudio.

INTRODUCCIÓN:

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, que se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón. Hay más de 50 tipos diferentes de cardiopatías congénitas y con mucha frecuencia se combinan varias lesiones en un mismo niño.

Los continuos avances en la imagen médica han hecho posible diagnosticar a cualquier paciente

con enfermedad cardiovascular utilizando diferentes métodos que varían ampliamente en sus requerimientos técnicos, beneficios, limitaciones y costes. La introducción de los equipos de tomografía computarizada de múltiples detectores en el estudio de esta población proporcionó imágenes de gran calidad, con gran capacidad para visualizar partes blandas, resultando en una expansión continua en campos como la pediatría, TC cardiaco, TC dinámico o como guía en procedimientos de intervencionismo a pesar de una relativa alta dosis de radiación absorbida.

En nuestro centro se está llevando a cabo un trabajo multidisciplinar para el manejo de las cardiopatías congénitas y, la incorporación de esta nueva técnica nos ha hecho reflexionar sobre la capacidad de la TCMD para dar respuesta a los

problemas clínicos de los pacientes con CC, su repercusión sobre el manejo posterior, sobre la técnica adecuada para esta patología y si se puede sustituir por otras modalidades diagnósticas.

OBJETIVOS:

Primarios: Valorar el impacto que ha supuesto en la Cardiología Pediátrica la introducción de la TCMD-64 en el manejo de los pacientes con CC. Valorar la concordancia de la TCMD-64 en el diagnóstico de las distintas cardiopatías congénitas en comparación con la cirugía y el cateterismo terapéutico.

Secundarios: Estudio de concordancia entre el diagnóstico de presunción y el diagnóstico definitivo de la prueba. Valorar la capacidad diagnóstica discriminante de la TCMD-64 según las características de los pacientes, de la complejidad de la cardiopatía congénita y de la técnica empleada. Estudio de concordancia de los hallazgos discretos estratificados por grupos de edad o de patología.

MÉTODO:

Se incluyen 222 estudios de TCMD realizados en un periodo de 5 años (2006-2010), de pacientes con sospecha de CC, (conocida o no previamente) que cumplieran los criterios de inclusión. Se trata de un estudio observacional analítico de cohortes, con recogida retrospectiva de datos y análisis descriptivo del evolutivo del tipo de pacientes con CC y del tipo de patologías estudiados mediante TCMD en el periodo de estudio.

Hemos utilizado un equipo Aquillion 64 V6.2ER014, Toshiba Medical Systems, Europe B.V. La edad, patología de sospecha y colaboración de los pacientes determinaron la técnica radiológica empleada y la necesidad de anestesia. Se administró CIV (300 mg I/mL) con inyector automático de doble cabezal, a todos los pacientes a 2 mL/kg de peso con velocidad de inyección según vía canalizada.

Se realizó doble lectura de los casos, con revisión del informe de la TC y segunda lectura sistemática. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes para determinar las pruebas

realizadas previas y posteriores a la TCMD y la evolución pos prueba. Hemos analizado la edad, sexo, fecha de exploración, finalidad, justificación de la prueba, la información clínica disponible en la petición. Se codificaron los hallazgos por grupos anatómicos (CCc, AO, AP, CORO, DVPA, HTP, complicaciones postquirúrgicas, OTROS). Se determinó un score de complejidad de la cardiopatía, del paciente y de la técnica radiológica. Se valoró la calidad de las imágenes y, en cuanto al resultado, se estudió si aportaba datos nuevos a los previamente conocidos o bien un cambio de diagnóstico, que pudieran modificar el manejo clínico de los pacientes (hallazgos conocidos, nuevos hallazgos sin o con cambios de manejo y cambio de diagnóstico). Posteriormente se estudió la concordancia del resultado de la TCMD con el patrón oro, en cuanto a la coincidencia o no del resultado (nada, algo, total, más datos) y la existencia de hallazgos esperados o no esperados previamente.

Se realizó análisis estadístico con la colaboración de la Sección de Bioestadística del Hospital Universitario La Paz, mediante el programa SPSS versión 11.5 para Windows.

RESULTADOS:

Del total de estudios realizados, se observaron hallazgos nuevos hasta en un 77% de los casos, de los cuales, aportaron un cambio en el manejo del paciente en el 35.6%. El 82,9% de hallazgos nuevos fueron en patología CCc. Hubo un predominio de cambio de actitud en pacientes más jóvenes (0-1 año) y más complejos clínicamente pero con cardiopatías de complejidad media. Los estudios de TC simple pediátrico (la técnica menos utilizada) aportaron nuevos hallazgos que tuvieron repercusión clínica sobre el paciente hasta en un 66,7% y cambio de diagnóstico hasta en un 33,3%.

La concordancia entre el resultado de la prueba y el patrón oro fue del 99 % (correlación total de los hallazgos en un 87,5%, mayor cantidad de hallazgos en un 11,5% y menor, en un 1%). Por patología, la concordancia fue del 100% en la

patología de AP, coronaria y DVPA y fue mayor en la HTP en un 33,3% ($p < 0,05$). También hubo concordancia total en el 98,1% de las cardiopatías de complejidad media y es mayor hasta en un 30% de las cardiopatías de complejidad leve. No se detectaron diferencias significativas cuando se compararon los grupos según la edad, el periodo de estudio, la urgencia de la petición, la dificultad de los pacientes o la técnica empleada.

CONCLUSIONES:

Este trabajo demuestra que la TCMD tiene suficiente capacidad para resolver los problemas diagnósticos de los pacientes con CC e influye en gran manera sobre la evolución de los mismos, llegando a cambiar su manejo en más de un tercio de los casos (35,6%), y pone de manifiesto hallazgos nuevos sobre el diagnóstico de sospecha inicial en el 77% de los casos.

Aunque la variable con más repercusión clínica fue la técnica de TC, no encontramos ninguna

variable con valor estadísticamente significativo en el análisis multivariante.

La concordancia entre el resultado de la prueba y el patrón oro fue del 99%, lo que convierte a la TCMD en una técnica diagnóstica comparable a los patrones oro.

El 100% de los diagnósticos no esperados se manifestaron con nuevos hallazgos, la mayoría de ellos (86,6%) con cambio de manejo del paciente y casi la mitad (42,7%) con cambio de diagnóstico.

En general en el primer periodo de estudio, se obtuvo mayor resultado no esperado en las peticiones de carácter urgente, en cardiopatías de complejidad M, pacientes >18 años, CCc y uso de gating ECG y en el último periodo del estudio la tendencia fueron los pacientes de 0-1 año, con mayor complejidad clínica y patología de aorta o de HTP.

1. INTRODUCCIÓN

Capítulo 1

Introducción: Cardiopatías congénitas

1.1. Definición

Las cardiopatías congénitas (CC) son lesiones anatómicas de una o varias estructuras que, por definición, están presentes desde el nacimiento. ⁽²⁾. Pero también se han definido como: cualquier anomalía cardíaca estructural con significación funcional real o potencial. ⁽³⁾.

Se excluyen, por tanto, aquellas anomalías cardíacas sin significación funcional como son: vena cava superior izquierda persistente, arritmias congénitas sin anomalía estructural (bloqueo AV congénito, Wolf-Parkinson-White, síndrome QT largo, síndrome de Brugada), miocardiopatías de origen genético o enfermedades heredodegenerativas (enfermedad de Marfan). ⁽⁴⁾.

1.2. Epidemiología

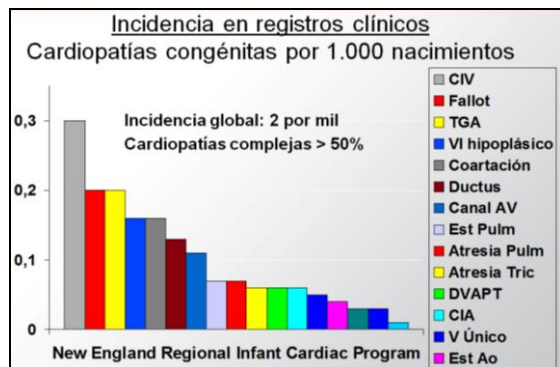
1.2.1. Incidencia

DEFINICIÓN: Porcentaje de niños con cardiopatía congénita nacidos en cualquier población.

Los defectos cardíacos son las malformaciones congénitas más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos, según distintos autores, siendo mucho más alta en los nacidos muertos. Las diferencias en la tasa de los distintos estudios se deben, en parte, a los diferentes criterios de registro y de diagnóstico, así como a la época de estudio ⁽⁵⁾.

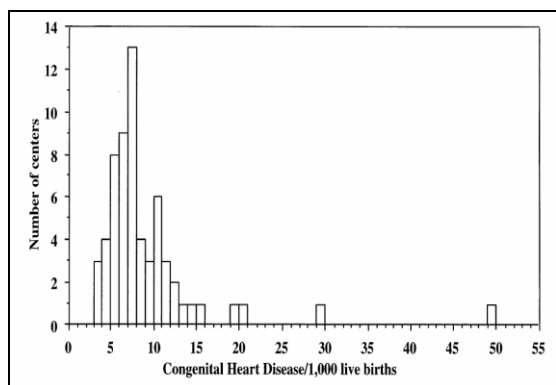
Se ha observado un aumento aparente de la incidencia de las cardiopatías congénitas en los trabajos más recientes, especialmente de las más leves,

como la comunicación



GRAFICA 1. Distribución por patologías de la incidencia en los registros de CC por cada 1000 RN vivos en Inglaterra. (6).

interauricular (CIA) y, sobre todo, la comunicación interventricular (CIV), permaneciendo constante la prevalencia de las más severas, como la transposición de las grandes arterias (TGA) o el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SVIH). Esto induce a pensar que el incremento se deba, al menos en parte, a una mejora en las técnicas de diagnóstico. (7-9).



GRAFICA 2. Histograma de la incidencia de CC por 1000 RN vivos en 62 artículos. Los seis valores más altos provienen de estudios ecográficos de niños ingresados en neonatología. (7).

1.2.2. Prevalencia

DEFINICIÓN: Proporción de personas afectas en una población determinada.

La prevalencia de las cardiopatías varía con la edad de la población estudiada, habiéndose estimado en un 8 por 1000 antes del primer año de vida y en un 12 por 1000 antes de los 16 años. Hay un ligero predominio por el sexo masculino, más acusado en las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Alrededor del 25-30 % de los niños con cardiopatía congénita se presentan en el contexto de síndromes malformativos o cromosomopatías. A su vez, la tasa de cardiopatías congénitas en algunas cromosomopatías, como las trisomías 21, 18, 13 o el síndrome de Turner (45X) es muy elevada.

1.3. Nomenclatura

Una de las principales dificultades que tenemos en CC es la facilidad para confundir y mezclar la nomenclatura utilizada. (2;10).

Se han realizado muchas clasificaciones a lo largo de los años, intentando unificar los términos de cada anomalía, desde un consenso multidisciplinario de expertos, a una clasificación estrictamente anatómica, pero todavía actualmente es difícil el consenso y conseguir un único lenguaje. (2;11-13). Con este fin se ha creado una Sociedad Internacional para la nomenclatura de las Cardiopatías Congénitas y Pediátricas (IPCCC). (11;14;15).

1.4. Etiología

Las CC son prevalentes en todo el mundo y en todos los países, tanto en los desarrollados, como en las razas más primitivas. Estas mismas malformaciones se describieron hace 200 años o 5000 años antes como la ectopia cordis. El incremento de su prevalencia está directamente relacionado con el desarrollo y mejora del tratamiento cardiaco. La mayoría de las malformaciones conocidas en los humanos están descritas en los perros, con una tasa de prevalencia idéntica (5-8/1000).

Pensaba la Dra. Taussig, que puesto que alguna de estas CC son hereditarias en algunas razas específicas de perros, otras en conejos y otras en ratas, siendo todos ellos animales de diferentes razas que no pueden cruzarse, la clave debe de estar en el ADN (ácido desoxiribonucleico), que es el que codifica estas malformaciones y además, debe de producirse en una porción común a todos los mamíferos a lo largo de su evolución. De hecho, los corazones de animales más primitivos se parecen a los de las CC más complejas (CC cianógenas). Aunque existen teratógenos y mutágenos, la Dra. Taussig, concebía las malformaciones cardiacas congénitas no como errores del desarrollo normal del corazón, sino como variantes genéticas. (16).

Actualmente sabemos que las CC se producen como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación.

Aunque la etiología se desconoce en la mayoría de las ocasiones, alrededor de un 10 % de los casos se asocian a anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales y si se incluyen las microdelecciones (como la 22q11), la proporción aumenta hasta casi un 25 %. (17).

Se han publicado numerosos ejemplos de incremento del riesgo a padecer CC en miembros de familias con individuos afectados. La asociación de malformaciones cardiovasculares a otros defectos con anomalías cromosómicas hace más fuerte la teoría de su origen genético. (18).

Hay un gran nº de síndromes, displasias y anomalías cromosómicas asociadas a cardiopatías congénitas o adquiridas y patología vascular. Alrededor del 2-3 % pueden ser causadas por factores ambientales, ya sean enfermedades maternas o teratógenos. (19). La mayor parte (80-85 %), tiene un origen genético, mendeliano o multifactorial. Tradicionalmente se ha venido admitiendo que más del 90 % se debían a herencia poligénica

multifactorial. Según este modelo, la causa de las malformaciones cardíacas se debe a la concurrencia de factores genéticos y ambientales.

Cromosopatía	Incidencia de C. Congénita	Lesiones más comunes
<i>Visibles con técnicas convencionales</i>		
Trisomía 21 (S. de Down)	50 %	CA-VC, CIV, CIA
Trisomía 13 (S. de Patau)	> 90%	CIV, DAP, Valvulopatías
Trisomía 18 (S. de Edwards)	> 90 %	CIV, DAP, Valvulopatías
45 X0 (S. de Turner)	25 %	CoAo, EP, EA, Otras
4p- ((S. de Wolff)	40 %	CIV, CIA, DAP
13q-	50 %	CIV
18q-	50 %	CIV, CIA
5p- (Cri du chat)	25 %	DAP
<i>Síndromes de microdelección</i>		
22q11 (CATCH-22)	75 %	Malformaciones Troncoconales
12q22 (Noonan)	> 50	EP, Miocard. Hipertrofica
7q11.23 (Williams-Beuren)	75%	EA Supra., EP Perif.
12q (Holt-Oram)	75 %	CIA, CIV, Trastornos conducción
20p (Alagille)	85 %	EP, TF

Abreviaturas: CIA: Comunicación interauricular. CIV: Comunicación interventricular. DAP: Ductus arterioso permeable EA: Estenosis aórtica EP: Estenosis pulmonar TF: Tetralogía de Fallot

TABLA 1. Cromosopatías más comunes con afectación cardíaca. (20).

Aunque, se desconocen las causas de las cromosomopatías y por lo tanto de las cardiopatías congénitas que se asocian a ellas, el único factor que claramente incrementa la frecuencia de su aparición es la edad de la madre por encima de los 35 años.(21;22).

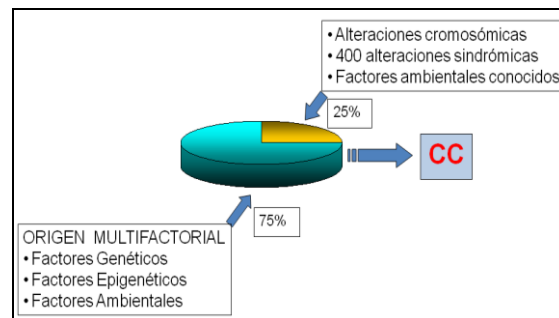
Es muy difícil determinar con seguridad la relación causa-efecto entre los factores ambientales y las malformaciones. La identificación de teratógenos cardíacos es complicada, debido a la variabilidad del riesgo (que depende del momento y dosis de la exposición), así como a la certeza de la exposición, a las limitaciones

en el diseño del estudio y a la heterogeneidad etiológica de anomalías fenotípicamente similares.

En el momento actual hay evidencia o sospecha importante respecto a la asociación causal de algunos factores ambientales, entre los que se encuentran: 1) algunas enfermedades maternas, como la diabetes, el lupus eritematoso o la fenilcetonuria; 2) agentes físicos, como las radiaciones y la hipoxia, o químicos, como el litio o los disolventes, colorantes y lacas para el cabello; 3) fármacos o drogas, como el ácido retinoico, la talidomida, las hidantoínas, trimetadiona, hormonas sexuales, anfetaminas o alcohol; 4) agentes infecciosos, como la rubeola y probablemente otros virus. (4;23-29).

1.5. Clínica

Una cardiopatía congénita no diagnosticada, ni tratada, siempre es algo importante y, a diferencia de lo que ocurre con otros órganos,



GRAFICA 3. Distribución de la etiología de las CC, siendo conocidas únicamente el 25% de ellas. (30).

con un corazón enfermo la situación clínica de los niños pequeños, en especial los recién nacidos, cambia rápidamente pudiendo ser grave en pocas horas o días. (31).

En los niños mayores la lesión cardíaca no tratada puede condicionar su vida futura, ya que impide que ese corazón se mantenga latiendo, y latiendo bien, los 80-90 años de vida que posiblemente tendrán de media los niños sanos.

La gran mayoría de las cardiopatías congénitas son susceptibles de una corrección total y definitiva o casi definitiva, permitiendo que el niño disfrute de una vida también completamente normal o casi normal.

Las alteraciones cromosómicas constituyen **síndromes**

fenotípicos (la apariencia del niño es peculiar y llamativa) de fácil diagnóstico y reconocimiento. En estos síndromes existen alteraciones en varios sistemas y órganos que causan la muerte del niño o frecuentes abortos espontáneos.

En la práctica médica, se reconocen los síndromes en primer lugar y posteriormente se investiga la existencia o no de la cardiopatía congénita que suele asociarse a cada síndrome.

En las alteraciones poligénicas y/o debidas a factores ambientales en primer lugar se reconoce la cardiopatía congénita que se suele manifestar aislada, sin la existencia de síndrome o enfermedad general asociada.

1.5.1. Momento de su aparición

El niño dentro del seno materno tiene el corazón totalmente desarrollado en la 6^a semana de embarazo y precisamente algunas cardiopatías congénitas ya se hacen reales.

Sin embargo no todas las cardiopatías, aunque sean

congénitas, existen en el momento de nacer. Algunas se manifiestan días, semanas, meses o incluso años después y, sin embargo, su origen es también congénito, pues al nacer existía ya la tendencia o predisposición a que se generara posteriormente esa cardiopatía.

Así pues las cardiopatías congénitas no son *fijas* sino *dinámicas* y las que existen al nacer pueden modificarse rápidamente en los siguientes días, desapareciendo unas y agravándose otras. ⁽³²⁾.

1.6. Tratamiento quirúrgico de las Cardiopatías Congénitas

En épocas no muy lejanas (1950), la mayoría de los defectos cardiacos congénitos eran curiosidades, para las que sólo existía tratamiento paliativo. En 1938, Robert Gross cerró el primer DAP y en 1945, Gross y Crafoord, independientemente, repararon una coartación de aorta. También en 1945, William Blalock, bajo la tutela de Helen Taussig, creó la primera fístula aorto-pulmonar,

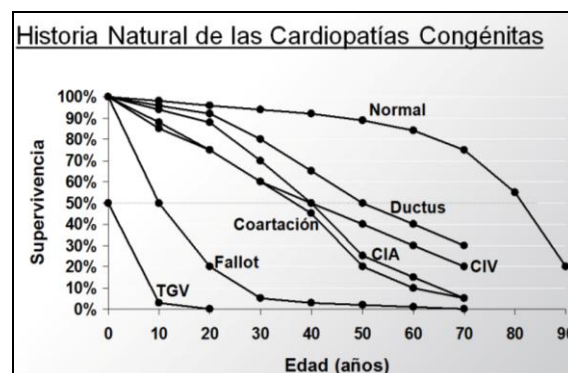
shunt para paliar la Tetralogía de Fallot (TF) y situaciones clínicas similares. (33).

Alrededor de 2.000 niños son operados al año en nuestro país y al menos 6.500 niños en Europa. Hay más de 50 tipos diferentes de lesiones. Sin embargo con mucha frecuencia se combinan varias lesiones en un mismo niño y ciertos nombres de cardiopatías engloban realmente varias anomalías.

1.7. Historia Natural

A pesar de los grandes avances terapéuticos de las CC en los últimos 50-60 años, estas anomalías siguen siendo una causa importante de mortalidad infantil. Además, los supervivientes a las diversas técnicas quirúrgicas, serán portadores de una serie elevada de secuelas, consecuencia de la patología de base, con elevada morbilidad y mortalidad.

Con la mejora en el diagnóstico y el tratamiento de estas



GRAFICA 4. Porcentaje de muertes en cada década para los sujetos normales, con TF y TGA así como para las malformaciones más comunes, generalmente no cianóticas. (34).

enfermedades, la supervivencia ha aumentado en las últimas décadas y se estima que aproximadamente el 85% de los niños con estas anomalías alcanzan la vida adulta. Actualmente hay más población adulta que pediátrica con CC. (2;35). En España nacen al año 5.000 niños con algún tipo de cardiopatía. Aproximadamente el 60% de todas las CC se diagnostican en niños < de 1 año, el 30% en niños > de 1 año y un 10% en adultos (> de 16 años). (33;36;37).

1.7.1. Mortalidad

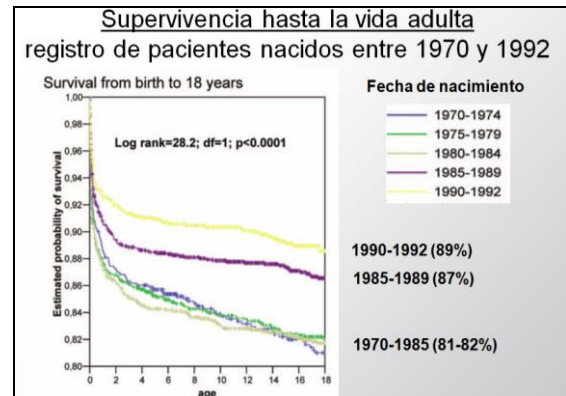
La mortalidad por cardiopatía congénita en niños menores de 1

año supone algo más de 1/3 de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 1/10 de todas las muertes en ese periodo de la vida. (38).

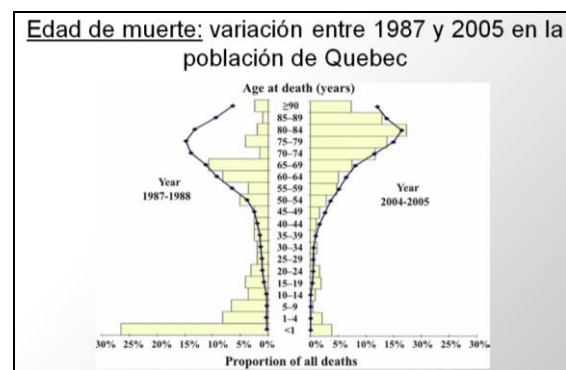
La mortalidad por esta causa ha caído considerablemente en los últimos años, debido a los avances en el diagnóstico, tratamiento quirúrgico y cuidados postoperatorios (un descenso del 40 % en EEUU entre 1979 y 1997) aunque sigue siendo sustancial, sobre todo en las anomalías más severas. Al mismo tiempo la edad de fallecimiento se ha retrasado. (39;40).



GRAFICA 5. Tasa de mortalidad por 100.000 habitantes relacionada con las CC entre 1999 y 2006 en la población de USA. (41).



GRAFICA 6. Distribución de la supervivencia estimada según la fecha de nacimiento. (40).



GRAFICA 7. Distribución de la edad de muerte en pacientes con CC entre 1987 y 1988 y entre 2004 y 2005. Histograma de barras que muestra la proporción de todas las muertes (eje x) respecto a la edad de la muerte (eje y). Las curvas negras representan la correspondiente distribución de edad de muerte en la población general de Québec durante los mismos periodos de observación. (42).

1.8. Técnicas de imagen en CC

Los continuos avances en la imagen médica han hecho posible diagnosticar a cualquier paciente con enfermedad cardiovascular utilizando diferentes métodos que varían ampliamente en sus requerimientos técnicos,

beneficios, limitaciones y costes. El uso adecuado de cada uno de estos test alternativos requiere una integración de expertos en estos métodos colaborando con los servicios de diagnóstico clínico.

1.8.1. Ecocardiografía

La ecocardiografía es una técnica incruenta de estudio anatomofuncional del corazón y los grandes vasos, de elección para el diagnóstico y seguimiento de la mayoría de las cardiopatías por su amplia disponibilidad, rapidez, excelente relación coste/beneficio y por ser una técnica no invasiva. (43). Si la transmisión se realiza desde la piel, el interior del esófago o de un vaso sanguíneo, el registro es transtorácico (ETT), transesofágico (ETE) o intravascular (IVUS), estas últimas con indicaciones más específicas debido a su carácter más invasivo.

Las principales limitaciones incluyen además de la mala ventana cústica en el ETT, contraindicación de realizar **ETE** si se sospecha fistula traqueoesofágica no reparada,

obstrucción esofágica, depresión respiratoria severa no controlada, paciente pediátrico no sedado y no cooperador o mal control de la vía aérea. En el **Doppler pulsado tisular** una marcada dependencia angular con el haz de ultrasonidos que impide el registro de todos los segmentos miocárdicos simultáneamente. En el **eco-3D**: escasa disponibilidad (sonda disponible de ETE no se puede utilizar en niños < 30 kg.), calidad insuficiente del Doppler color y falta de sondas matriciales con Doppler pulsado y continuo, lo que obliga al clínico a realizar el estudio 3D simultáneamente con un estudio 2D. (43-46).

1.8.2. Resonancia Magnética

La **RM** ha evolucionado en la última década hasta convertirse en una de las modalidades de diagnóstico por imagen más atractivas para el estudio de las CC. Tiene un buen balance de alta resolución espacial, temporal y de contraste, pudiendo obtener imágenes en cualquier orientación espacial, además no utiliza radiación ionizante y no sufre

limitaciones de ventana “acústica”. Es una técnica segura, exacta y reproducible y proporciona información tanto anatómica como funcional. Sus principales **limitaciones** son el elevado coste y menor disponibilidad. En RM se usa gadolinio (Gd) como agente de contraste (mucho menos alergénico y nefrotóxico que el contraste yodado), aunque existe asociación de los medios de contraste de Gd con la fibrosis sistémica nefrogénica (FSN) en pacientes con disfunción renal. (47-50). La Resonancia Magnética cardíaca (RMC) de los **pacientes pediátricos**, al igual que las otras técnicas, incluye un *set* único de dificultades técnicas no habituales en los adultos. Las estructuras anatómicas son mucho más pequeñas y precisan una mayor resolución espacial, las frecuencias cardíacas son más altas, por lo que se precisa mayor resolución temporal y los pacientes pueden estar sedados o no colaboran, con lo que las secuencias en respiración suspendida (*breath-hold*) no sirven. (51). No obstante, las constantes mejoras en el

hardware, software y técnicas de imagen la convierten en la técnica de uso más amplio en pediatría (después de la ecografía).

El contraste y la diferenciación entre los vasos sanguíneos y las paredes cardíacas se consiguen con dos técnicas principales: las secuencias en **sangre negra** [*spin echo* (SE) con potenciación T1, T2 y DP] y las de **sangre blanca** [*Gradient Echo* (GRE), efecto “*time of flight*”]. En las primeras se elimina la señal de la sangre en movimiento y en las 2ª se realza, haciendo más oscuros los tejidos de alrededor. La angio-RM (**ARM**) es una alternativa a estos dos tipos de secuencias que no depende del flujo sanguíneo. Se obtienen imágenes del mapa vascular tras la administración de Gd en diferentes fases según el tiempo que pase desde la inyección de contraste (fase arterial, venosa precoz o tardía). **Angiografía coronaria por RM** (ARM coronaria), ha demostrado ser una técnica muy difícil y un reto añadido por el pequeño tamaño de las arterias coronarias en la población pediátrica, además del movimiento

respiratorio y cardiaco. Mientras que la ARM coronaria todavía está en fase de desarrollo y precisa muchas mejoras, en la práctica diaria es ya útil para detectar anomalías coronarias de origen, así como para ver aneurismas en la enfermedad de Kawasaki de la 1ª porción de los troncos coronarios.

1.8.3. Cateterismo cardiovascular

El cateterismo cardiaco utiliza radiaciones ionizantes y contrastes yodados. Los principios básicos del cateterismo intervencionista, han permanecido constantes, siendo el *test* diagnóstico de referencia (*gold standard*) a lo largo de las últimas décadas.

La evolución de las técnicas intervencionistas ha seguido una progresión natural acorde a las técnicas quirúrgicas empleadas para tratar esas lesiones.

El éxito de un procedimiento intervencionista depende no solamente de cómo se lleve a cabo, sino también de la preparación, buen planteamiento previo y anticipación de los eventos no esperados.

En neonatos, bebés o niños enfermos, cualquier cateterismo es una intervención, que conlleva riesgos más elevados que los procedimientos terapéuticos realizados de forma electiva en pacientes estables. (52;53).

Esta técnica tuvo un importante papel en los primeros días de la cardiología congénita, pero con la llegada de herramientas de imagen no invasiva su uso en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con CC es limitado. (10).

1.8.4. Técnicas híbridas

La combinación de **secuencias de RM cine en tiempo real** junto con **cateterismos intervencionistas guiados por RM** muestra un importante potencial y un avance obvio en el manejo rutinario de los pacientes pediátricos con CC. La RM evita la radiación ionizante del paciente y del personal de la sala, ofrece un elevado contraste tisular, capacidad de valorar la velocidad y flujo sanguíneo y la perfusión/viabilidad tisular durante el procedimiento. Las aplicaciones clínicas de este campo en rápido crecimiento van a ir

apareciendo tal como se vayan desarrollando y se apruebe el uso de los catéteres, guías e instrumental de intervencionismo para el uso clínico. ^(54;55). Otras innovaciones incorporan el uso mixto de RX y de RM en un único equipo (**CBXMR system**), compuesto por un detector *flat panel* incorporado en un *gantry* rotacional localizado junto a un imán de 1,5T. ⁽⁵⁶⁾. Recientemente se está empezando a integrar en animales prototipos de PET (*positron emission tomography*) con RM (**PET/MRI**) que proporcionan *sets* de datos isócronos de morfología, función y evaluación del metabolismo cardiaco a partir de adquisición simultánea de estas dos técnicas. ⁽⁵⁷⁾.

2. TCMD

Capítulo 2

Tomografía Computarizada de Múltiples Detectores (TCMD)

2.1. Revisión histórica: perspectiva histórica en el desarrollo de la TCMD

La base de la tecnología de la TCMD es su capacidad de reconstruir un objeto en 3D a partir de múltiples vistas en 2D, haciendo realidad un modelo matemático complejo que formuló Johan Radon en 1917. La ausencia de ordenadores hizo que esta teoría no pudiera llevarse a la práctica hasta ahora.

Godfrey Hounsfield y Alan Cormak diseñaron el primer equipo de TC en 1971, por lo que recibieron el premio Nobel de Fisiología y Medicina en 1979, pero fue en 1972 cuando se empezaron a realizar estudios de imagen con pacientes. En 1973, ya estaba disponible en el comercio el primer equipo de TC para uso diagnóstico en humanos, con tiempos de rotación que oscilaban entre varios segundos a minutos.



FIGURA 1. Los primeros equipos de TC se introdujeron para uso clínico en 1972. Este fue uno de los primeros TC construido por G. Hounsfield, que todavía se puede ver en la Clínica Mayo, Rochester, Minnesota (USA). El primer TC comercial estaba dedicado a la imagen cerebral, capaz de adquirir imágenes del cerebro con una matriz de 64 x 64 *pixels* en 7 minutos por corte (Imagen de un equipo Siemens Siretom, 1974). ⁽⁵⁸⁾.

En 1998 se introdujo la TC de múltiples detectores (TCMD) y tiempos de rotación de 30 s, que permitieron mayores avances en la imagen de la TC. Estos avances técnicos continuos evolucionaron a tiempos de rotación de 0,4 s y aumento del nº de detectores a 16. En el año 2004 se instalaron los primeros aparatos de TC con 32 y 40 detectores, con tiempos de rotación por debajo de 1 s, lo que permitía realizar adquisiciones de mayor rango (extremidades), o con tiempos muy cortos (pediatría y politraumatismos), disminuyendo además los artefactos por movimiento (sincronismo ECG en TC cardiaca).

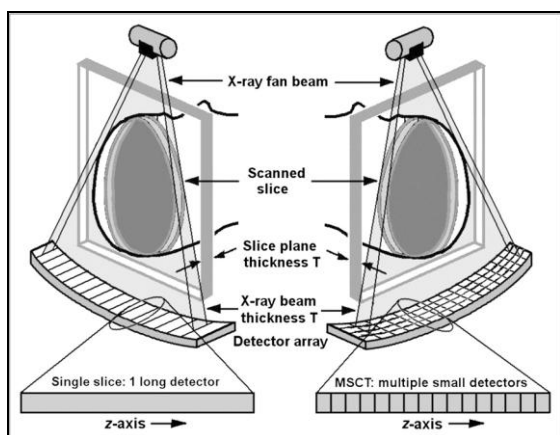


FIGURA 2. En la imagen de la izquierda se muestra la base de los equipos de un solo detector, con elementos largos a lo largo del eje Z. En la derecha se muestra la corona de un equipo TCMD con varias filas de pequeños elementos detectores. ⁽⁵⁹⁾

Las imágenes del corazón con sincronización cardiaca no fueron posibles hasta principios de 1980. En 1982 Boyd introdujo un novedoso método de imagen cardiaca: la TC *electron-beam* (EBCT). Se trata de equipos de TC de 4ª generación, con coronas de detectores fijos sin movimiento mecánico de la fuente de rayos-X. Debido a sus inconvenientes (alto coste de compra, mantenimiento y elevada dosis de radiación al paciente, de aproximadamente 640 mA, proporcionando una exposición de 32-64 mAs por corte) ha caído en desuso. (Stanford 1992). ^(58;60).

Un avance importante fue la introducción en 1993 de la tomografía computarizada con múltiples detectores (TCMD) (3ª generación). Inicialmente tenían 2 detectores, reduciendo el tiempo de adquisición, lo suficiente para poder estudiar solamente el corazón. Posteriormente se ampliaron a 4 detectores paralelos en 1998, obteniendo tiempos de rotación de 0,5 s y resolución

temporal de hasta 125-250 ms con algoritmos complejos de segmentación y resolución espacial de 1-1,25 mm. Esto permitió obtener volúmenes cardíacos sin artefactos de movimiento, con apneas de 35-45 s.

La TCMD obtuvo una rápida aceptación entre la comunidad radiológica. En los primeros años hubo un crecimiento casi exponencial del número de equipos: en 1998 había 10 equipos instalados, en la mitad de 1999 ya había 100 instalados y al final del 2000 más de 1000 equipos estaban en uso en todo el mundo. ⁽⁶¹⁾.

Los sistemas de 8, 12 y 16 detectores estuvieron disponibles en el año 2002, consiguiendo volúmenes cardíacos con resolución espacial isotrópica (idéntico tamaño del vóxel en los 3 planos), con vóxels submilimétricos a partir de las adquisiciones axiales basales entre 0,5 y 0,625 mm y tiempos de rotación menores de 0,5 s (TC de > 16 detectores). La resolución temporal de los volúmenes reconstruidos se redujo a 20-30 s.

No obstante, estos avances no se consideraron suficientes para el estudio cardíaco y durante el año 2004 y 2005 aparecieron nuevas generaciones de equipos de TCMD con 32, 40 y 64 detectores. La principal ventaja de estos nuevos equipos es la reducción del tiempo de examen, permitiendo apneas de 10 s, con imágenes de alta calidad para los estudios sin arritmia y movimientos respiratorios. ⁽⁶⁰⁾.

Los últimos desarrollos técnicos incorporan nuevos equipos con detectores amplios (256 y 320 filas); otros optan por utilizar detectores digitales *flat panel*, que permiten disminuir la resolución espacial hasta 0,2 mm.

La TCMD de 256 detectores ha conseguido reducir la velocidad de rotación del *gantry* a 0,5 s/vuelta y el grosor de corte es de 0,5 mm. Estos parámetros son muy importantes en la angiografía coronaria por TC (Angio-TC coronaria), cubriendo todo el corazón en una sola hélice (12,8 cm). Los 256 cortes de cada paquete de datos son isofásicos, dando lugar a imágenes sin

artefactos por movimiento (en banda), que simulen una estenosis y pueden generar paquetes de datos de un ciclo cardiaco sin sincronismo ECG. (60;62).

Los equipos de TCMD-320 detectores, utilizan una corona de detectores ancha con 320 filas de elementos detectores. Cada rotación cubre 16 cm. de longitud en el eje Z, suficiente para cubrir todo el FOV de la mayoría de los pacientes (sobre todo pediátricos) en una única hélice. (63).

Los detectores horizontales, lisos u homogéneos, (*Flat-panel detector CT* [FPD-CT]) se desarrollaron para utilizarlos en la radiología convencional y fluoroscopia y así reemplazar las placas de RX simple y los intensificadores de imagen. Ofrece un mayor rango dinámico, reduce la dosis de radiación, lectura digital mucho más rápida y posibilidad de adquirir diferentes

series de imágenes. Estos equipos, han sido ampliamente aceptados en las salas de hemodinámica. La introducción de esta tecnología fue un hito para la visualización de los tejidos blandos en el mundo del intervencionismo, lo cual no era posible con los sistemas de intensificadores de imagen antiguos. (64).

2.2. Bases físicas

2.2.1. Equipos

De las cuatro generaciones de TCMD que existen, la primera y segunda generaciones ya no se fabrican actualmente ni están disponibles para uso médico. La cuarta generación (TCEB), puede que no sea práctica para utilizarla como TCMD de práctica clínica diaria. (65).

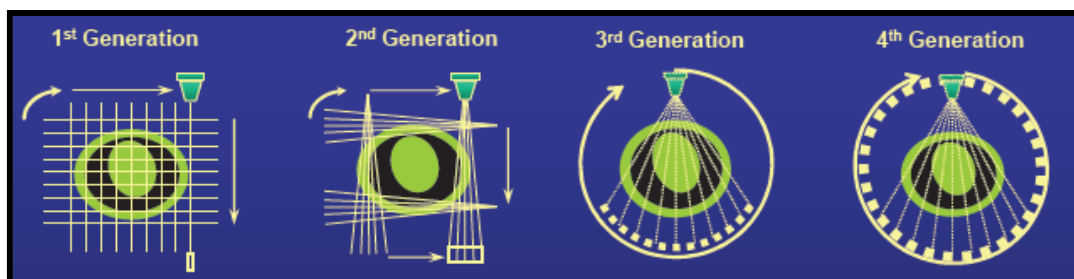


FIGURA 3. Esquema de los diferentes tipos de TC. (Ver texto).

Los sistemas multidetectores actuales están equipados con 2 o más coronas de detectores paralelos y siempre utilizan una tecnología de tercera generación, con un tubo rotatorio y una corona de detectores sincronizados. ⁽⁶¹⁾.

Equipos de 64 detectores: La TC Toshiba Aquilion-64 V6.2ER014 (que es con el que se ha realizado

el presente estudio) tiene 64 filas de detectores con una colimación de corte de 0,5 mm. Mediante una adecuada combinación de señales de cada detector individual, se pueden adquirir simultáneamente 32 cortes de 0,5 o de 1 mm. La cobertura total en el eje Z es de 32 mm desde el isocentro. ⁽⁶⁶⁾.

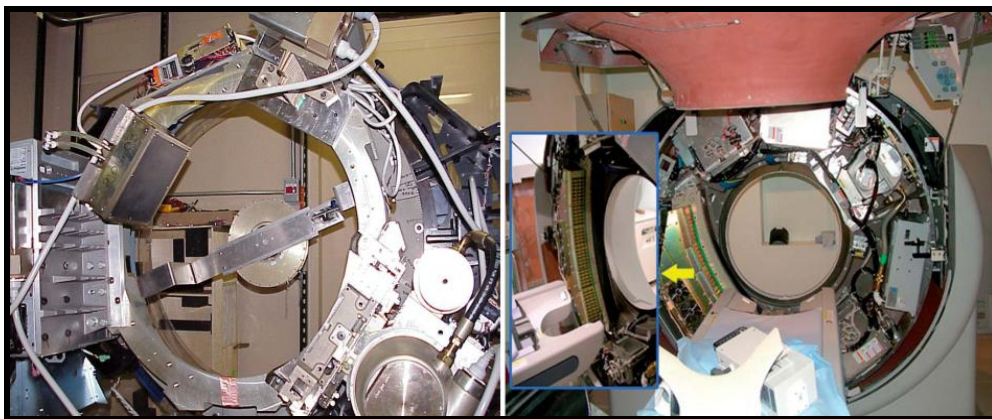


FIGURA 4. Visión de los componentes de un sistema de TCMD: la imagen ampliada muestra un detalle del panel de detectores. ⁽⁶⁰⁾.

Recientemente se están introduciendo una nueva generación de TC, algunos de los cuales utilizan *flying focal spot technology*. Habrá TCMD que roten todavía más rápido, con más de 256 filas de detectores y sistemas que empleen múltiples tubos de rayos-X (*focal spots*).

Flying focal spot technology: se refiere a la posición focal del haz

del tubo de rayos-X. El haz de rayos-X varía muy rápidamente entre diferentes posiciones en el ánodo creando pequeñas vistas diferentes del objeto, mientras se mantiene una posición casi idéntica del detector. Esta técnica se puede utilizar para ampliar el nº de proyecciones de rayos-X por reconstrucción de imagen, mejorando la resolución espacial

sin crear artefactos de proyecciones dentro del plano de la solapamiento. Además, se ha utilizado para ampliar el n° de imágenes (plano XY). (67;68).

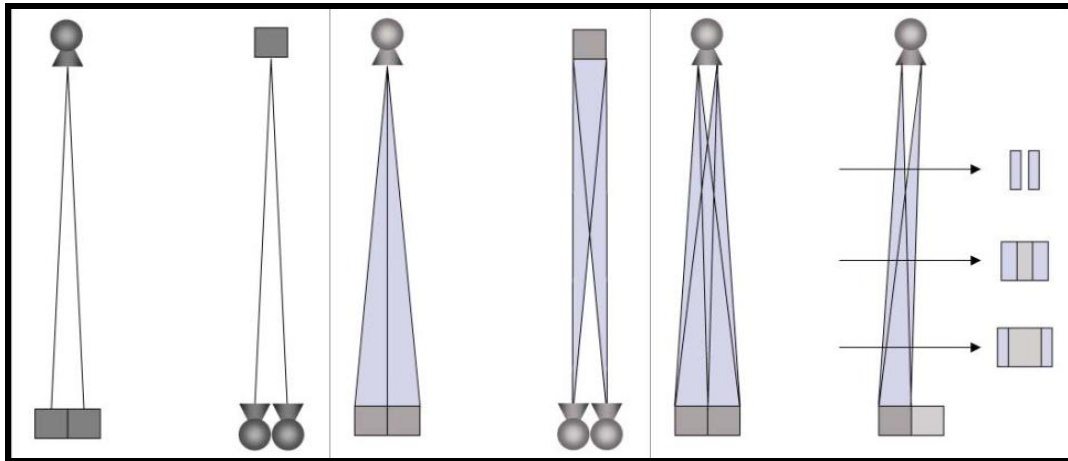


FIGURA 5. Principios del *z-flying focal spot technology* (z-FFS). El n° de datos proyectados se puede doblar si se utilizan dos elementos detectores o dos puntos focales: las trayectorias centrales de los rayos-X originadas por el tubo de dos elementos detectores son idénticas a las de dos posiciones del tubo (o puntos focales), para un único elemento detector. Si tenemos en cuenta la línea central de la trayectoria y el ancho del haz, vemos que la muestra de datos obtenidos no es idéntica. Mientras que los haces no se superponen en el caso de tener dos elementos detectores, si que se superponen cuando variamos el grado de apertura cuando hay dos puntos focales. En el centro del campo del scan, hay un 50% de superposición entre los haces. En la periferia del campo de scan existe un vacío entre los dos haces cerca del tubo, mientras que hay mayor superposición cerca del detector.

TCMD dual (DSCT). Con la generación de TCMD dual se ha conseguido reducir sustancialmente la resolución temporal, manteniendo la capacidad de imagen habitual de los TCMD-64 habituales. Estos equipos constan de dos tubos de rayos-X y dos correspondientes coronas de detectores montados en un *gantry* rotador y apertura angular de 90°. Una de las coronas detectoras cubre todo el FOV del examen (50 cm de diámetro) y la otra corona está restringida a un FOV central más pequeño (26 cm

de diámetro), con el fin de mantener una geometría compacta de corta distancia entre el foco emisor y el detector. Cada corona detectora consta de 40 filas de elementos detectores. Los 32 elementos centrales tienen 0,6 mm de colimación de corte, mientras que los 4 laterales de ambos lados tienen 1,2 mm. La cobertura total es de 28,8 mm del isocentro en el eje Z. Para conseguir una adecuada combinación de señales de cada fila de detectores individualmente, se pueden realizar combinaciones de 32 x 0,6

mm, o 24 x 1,2 mm utilizando la técnica “*flying focal spot*”. Los 32 cortes contiguos leídos con una colimación de 0,6 mm, se combinan con una proyección de campo de 64 cortes y una distancia

de muestra de 0,3 mm del isocentro. De esta forma, cada detector adquiere 64 cortes de 0,6 mm superpuestos por rotación.

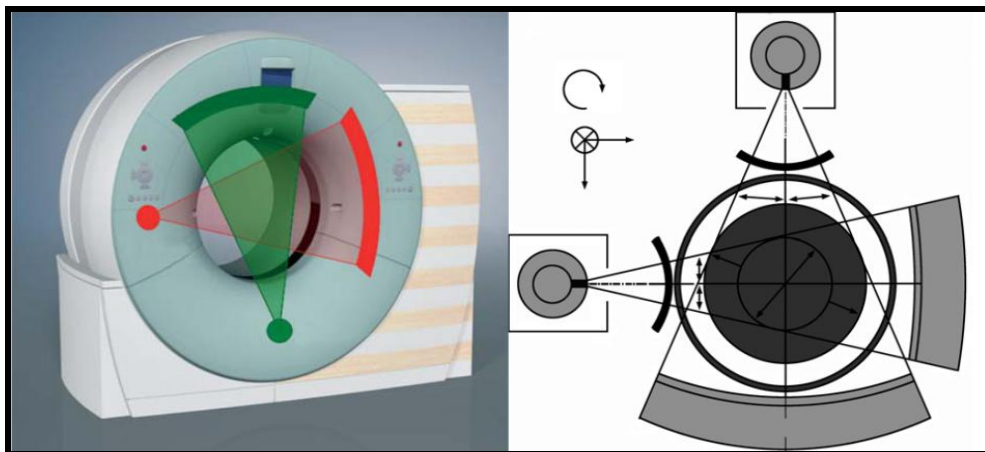


FIGURA 6. Sistema TCMD dual con dos tubos y las dos coronas receptoras correspondientes con apertura focal de 90° (SOMATOM Definition Siemens, Forchheim, Germany). Un detector cubre el FOV entero del examen con 50 cm. de diámetro y el otro se ciñe a un área más pequeña y central del FOV con un diámetro de 26 cm. Un equipo de este tipo proporciona una resolución temporal que equivale aproximadamente a un cuarto del tiempo de rotación habitual, independientemente de la frecuencia cardiaca del paciente.

La rotación más corta del *gantry* es de 0,33 s y cada tubo puede operar de forma independiente respecto al kV y mA utilizados, permitiendo realizar una adquisición de datos con energía dual (por ejemplo, un tubo disparando a 80 kV y el otro a 140 kV). (58;69).

2.2.2. Tipos de detectores

La geometría de los detectores es uno de los aspectos que más ha evolucionado en el desarrollo de los diferentes equipos de TCMD. El

diseño de los detectores es esencial para conseguir un adecuado grosor de las imágenes.

La corona de detectores (*detector array*) consiste en una colección de filas de detectores que se pueden combinar electrónicamente para conseguir 64 o más secciones separadas por rotación.

Hay tres modalidades de diseño de las coronas: las fijas o matriciales, las híbridas y las adaptativas. Las fijas o matriciales tienen todos los elementos de tamaño idéntico

(equipos de 4 y 8 cortes); las híbridas tienen un grupo central de detectores cuyo grosor es la mitad del de los más externos y las adaptativas tienen filas de detectores que se hacen más anchas según se van alejando del isocentro. (68).

Todas tienen ventajas y desventajas y ningún sistema, en el momento actual, es intrínsecamente superior al otro. Los detectores híbridos son los que usan los equipos de 16, 32 y 64 cortes.

FIGURA 7. Ejemplos de detectores de coronas fijas y adaptativas, de equipos de TCMD disponibles en el mercado. (66).

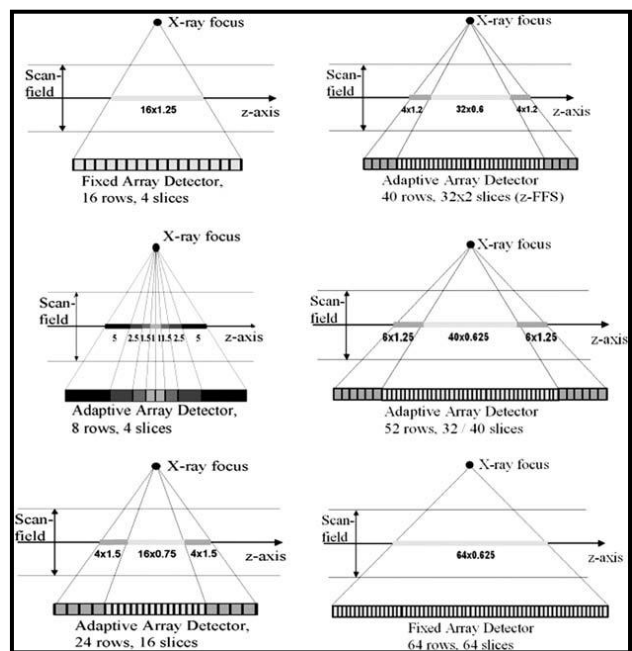
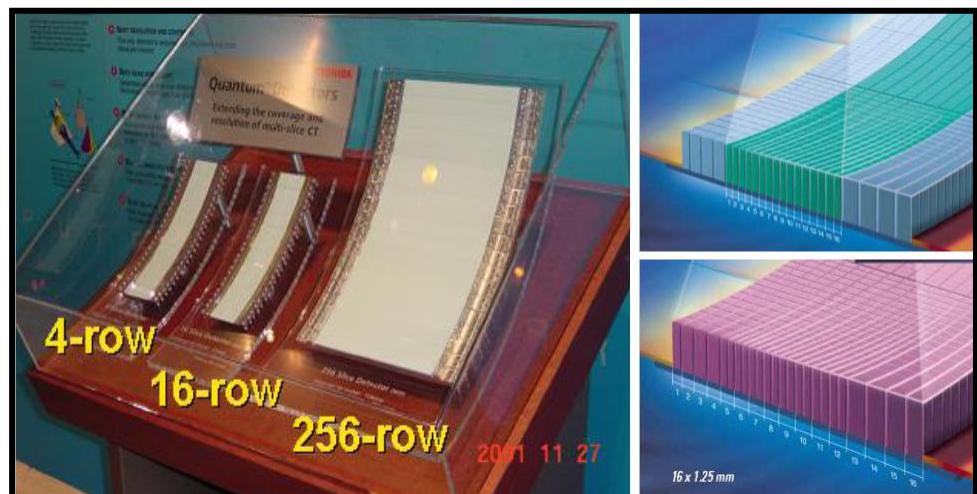


FIGURA 8. Izquierda: Imagen real de diferentes tipos de coronas de detectores. Derecha: Esquema de la disposición de los elementos detectores de una corona detectora híbrida de 16 filas utilizada en un equipo de 16 cortes (LightSpeed-16, GE).



2.3. Principios básicos de la TCMD en el estudio del corazón

2.3.1. Proceso de adquisición del examen (*scan*)

Existen dos aspectos determinantes en la calidad de imagen de la TCMD cardíaca: la resolución espacial y la resolución temporal, que dependen directamente del n° de detectores del sistema, la colimación del haz de rayos-X, el tiempo de rotación y la relación entre el tiempo de rotación y el desplazamiento de la mesa (*pitch*). Todos estos parámetros están incluidos en el *gantry* del equipo: el tubo de rayos-X, los detectores y colimadores.

El proceso de adquisición (*scan*) consiste en un movimiento constante de la mesa, mientras el *gantry* rota continuamente y emite rayos-X. Hay una atenuación de los rayos-X por los diferentes tejidos según su densidad y esto es lo que reciben los detectores. La imagen final consiste en un mapa de atenuación donde cada *pixel* tiene un valor que depende del componente de cada tejido.

A pesar de parecer sencillo esto es complejo en las TCMD: en los equipos de 16 cortes, por ejemplo, el n° de elementos detectores está entre 14.000 y 16.000, y hasta casi 36.000 en algunos sistemas; estos elementos se pueden leer y digitalizar de forma precisa a una velocidad de 1000-2000 veces/s. Los datos procesados se almacenan casi en tiempo real mediante algoritmos de interpolación y técnicas de reconstrucción que precisan de equipamiento técnico y ordenadores sofisticados. ⁽⁶⁰⁾.

2.3.2. Reconstrucción de la imagen de un estudio de TC cardíaca

Existen dos técnicas de reconstrucción de la imagen con sincronismo cardíaco: el prospectivo (*ECG-triggered*) o el retrospectivo (*ECG-gated*). En el **método prospectivo** el examen se realiza en una ventana de tiempo predeterminada del ciclo cardíaco, habitualmente durante la diástole. Esta ventana temporal se puede definir en milisegundos (ms) a partir de la onda R del ECG, o

como un porcentaje del ciclo cardiaco. Este método no requiere un formato especial de adquisición de la hélice, sino que cada adquisición se realiza después de pequeños desplazamientos de la mesa. Los datos mínimos necesarios para formar una imagen se obtienen a partir de una fracción de la rotación completa del *gantry* (generalmente 240-260°), mediante algoritmos matemáticos de interpolación espacial. La resolución temporal efectiva de este método es de la mitad del tiempo de rotación del sistema (reconstrucción *half-scan*), lo que permite reducir el tiempo total de adquisición y la dosis de radiación. En la **adquisición retrospectiva**, el examen se lleva a cabo mediante una hélice continua durante una única apnea. Simultáneamente se realiza un registro electrocardiográfico (ECG) necesario para realizar una reconstrucción posterior de las imágenes a determinadas fases del ciclo cardiaco, obtenidas a partir de reconstrucciones segmentarias realizadas con diferentes ciclos. La frecuencia y el ritmo cardíacos son

cruciales, porque a mayor n° de segmentos disponibles para la reconstrucción de la imagen mayor resolución temporal y una frecuencia cambiante durante la adquisición es un factor limitante. La adquisición de datos continua da lugar a una elevada dosis de radiación, mayor que en el método prospectivo. Sin embargo, se obtiene una resolución espacial óptima, ya que el grosor de corte se puede reducir hasta 0,5 mm y, además de estudiar el árbol coronario, también es útil para calcular la función ventricular. (61;62;64;69-73).

2.3.3. Resolución temporal

Hace referencia al intervalo de tiempo en el que se realiza cada adquisición de datos. En TCMD, la resolución temporal es directamente proporcional al tiempo de rotación del *gantry* y a la capacidad del *software*. En los equipos de 64 detectores el tiempo de rotación está entre 330-400 ms, que es mucho para obtener un plano axial completo sin artefactos de movimiento. Las herramientas disponibles para reducir este

tiempo son: **1)** Adquisición tipo *Half-scan* (reduce el tiempo a 165-200 ms), que sigue siendo demasiado largo y **2)** *Segmented Reconstruction*, llega a reducir el tiempo de scan a un valor mínimo (50 ms). (60).

En aquellos corazones con frecuencias cardíacas elevadas (la mayoría de los niños), se ha conseguido disminuir la resolución temporal a 58 ms con equipos de 320 detectores, permitiendo hacer un estudio prospectivo con tres latidos cardíacos en fase sistólica (menor movimiento ventricular).

(Toshiba America Medical Systems, Inc. <http://www.reuters.com/article/2010/06/21/idUS83978+21-Jun-2010+BW20100621>).

La frecuencia cardíaca elevada tiene más posibilidades de tener artefactos por movimiento, disminuyendo la precisión diagnóstica de la prueba. Generalmente estos artefactos son más marcados en el tercio medio de la coronaria derecha, donde existe un rápido movimiento traslacional del vaso durante el ciclo cardíaco en equipos de 64 MDCT. (74).

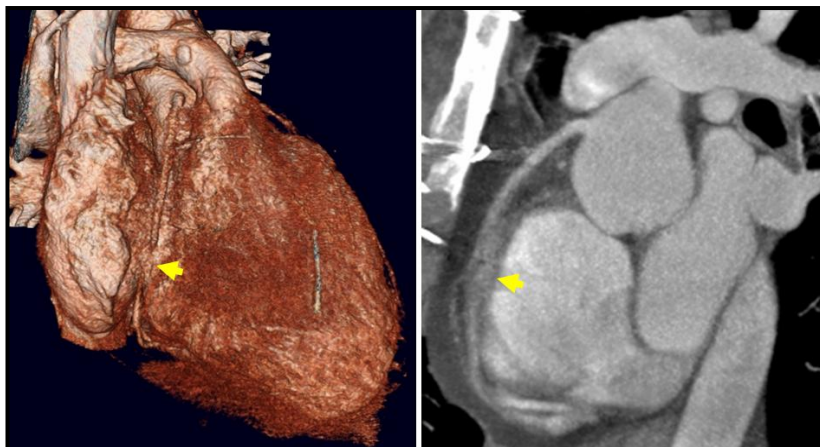


FIGURA 9. Paciente de 18 años, con D-TGA y corrección tipo *switch* arterial. Imagen de artefacto *blurring* en el tercio medio de la arteria coronaria derecha. Izquierda: imagen VR-3D, con falsa estenosis o interrupción del vaso (flecha). Derecha: reconstrucción MIP oblicua en donde se aprecia la falta de delimitación de la coronaria derecha debida a artefacto por movimiento (flecha). (Frecuencia cardíaca cambiante de 110 lpm en situación basal a 80-85 lpm en inspiración y apnea).

Con los nuevos equipos de 320 detectores se minimiza el problema de la frecuencia cardíaca. Hay que tener presente que un incremento de frecuencia cardíaca de 10 lpm incrementa a su vez un 5% la dosis

de radiación recibida por el paciente. Se ha demostrado que todos los algoritmos de reducción de dosis son más efectivos en frecuencias cardíacas bajas (< 65 lpm) y estables para adquirir

realmente en la diástole ventricular. (75).

2.3.4. Resolución espacial

Se define como la capacidad de distinguir entre dos puntos adyacentes (distancia 2D). En el caso de la técnica volumétrica (3D), como la de los equipos TCMD, este término debe de referirse tanto para el eje axial (XY) como para el longitudinal (Z). En la práctica, el eje axial se expresa como tamaño de píxel de la imagen. Los valores

habituales en TCMD son los proporcionados por una matriz de 512 x 512 elementos y un FOV de 200-250 mm, lo que da lugar a una resolución en el plano XY de 0,35-0,45 mm. Esta resolución es similar a la obtenida en el eje Z, que está determinada por el grosor de los elementos detectores. Este elemento de la imagen se denomina entonces vóxel, que es de tamaño isotrópico.

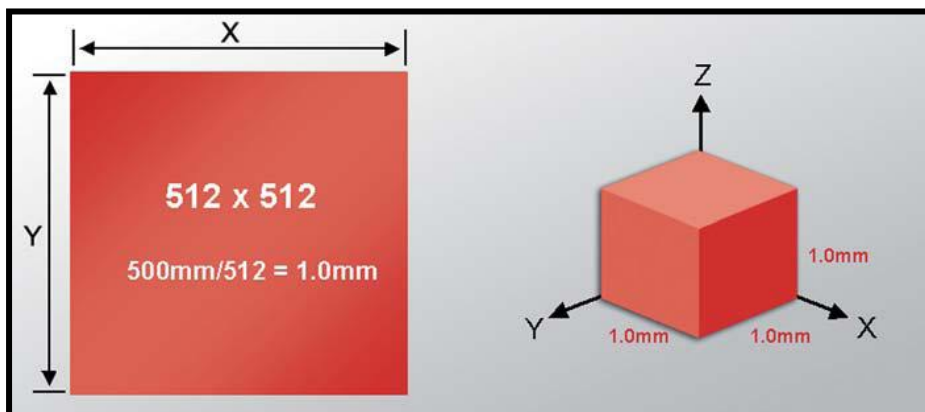


FIGURA 10. Vóxel isotrópico: un FOV de 500 mm y una matriz de 512 x 512 da lugar a un píxel cuadrado de 1 mm de tamaño en el eje XY; si el grosor de corte es de 1 mm, esto da lugar a un vóxel final isotrópico en 3 dimensiones X-Y-Z. Courtesy of Toshiba Medical Systems.

2.3.5. Parámetros de estudio

En la TCMD, como en los estudios de TC helicoidal, la sección de colimación (SC), el avance de la mesa por rotación y el *pitch* son los parámetros más importantes de adquisición, junto con el incremento de reconstrucción (RI) y el grosor o ancho efectivo de la

sección de las imágenes reconstruidas (SW). Todos los demás parámetros varían solamente en casos excepcionales. En la TCMD se emplean dos definiciones de *pitch*, dependiendo de si se elige como referencia una sección o la colimación total de la corona de detectores. Para poder

distinguir entre estas 2 definiciones se emplea un asterisco para indicar la definición preferida por la mayor parte de los fabricantes (P*), mientras que P se refiere a la definición oficial preferida por la mayor parte de físicos.

Cuando se requieran dos planos de imágenes que no sean las secciones axiales primarias, deberán obtenerse a partir de un conjunto de datos axiales de sección fina que se solapen. Para este conjunto de datos brutos secundarios debería elegirse un SW fino y un intervalo de reconstrucción RI que sea, a groso modo, el 50% del SW elegido. ⁽⁶¹⁾.

2.3.6. Radiación

La TC revolucionó la imagen por rayos X, proporcionando imágenes de gran calidad, que reproducían secciones transversales del cuerpo, con gran capacidad para visualizar partes blandas, pero con una relativa alta dosis de radiación absorbida. La rápida evolución y desarrollo de la técnica resultó en una expansión continua en campos como la pediatría, TC

cardiaca, TC dinámica o como guía en procedimientos de intervencionismo, que ha resultado en un incremento de la exposición a los rayos X médicos de pacientes y de la población general. ⁽⁷⁶⁾.

Actualmente, la TCMD, alcanza cerca del 50% de la dosis colectiva total de origen diagnóstico en medicina en algunos países de la Unión Europea (*Brix2003, Brugmans2002, Hart2004*). Esto conduce a la necesidad de tomar medidas para optimizar el uso de TCMD y conseguir una protección eficaz de los pacientes. La legislación europea pide a los estados miembros que se preste especial atención a la protección radiológica en TCMD y en radiología pediátrica. [*CEC1997*]. Existe un pequeño, pero no despreciable, riesgo de oncogénesis a lo largo de la vida del niño ⁽⁷⁷⁾ y, por ello, deben tomarse medidas muy meticulosas: **1)** la angio-TC o cardio-TC deben realizarse solamente si tienen una indicación clara, **2)** la exploración debe consistir en un único barrido del tórax (angio-TC) o del corazón (cardio-TC), **3)** el voltaje del tubo

debe de reducirse a 80-100 kVp, reduciendo la corriente del tubo a la dosis mínima necesaria para cada peso y paciente y **4)** si es posible, el *pitch* debería de incrementarse en los casos con frecuencias altas. (43;76).

2.3.6.1. Dosis de radiación durante un TC. La TC coronaria expone a los pacientes adultos a altas dosis de radiación, en un rango entre 7-13 mSv con los equipos de 64 detectores. (78-81). En niños, los valores medios son muy variables entre diferentes estudios, centros y edades, y oscilan alrededor de una media de 4,6 mSv. Los múltiples estudios comparativos realizados, han demostrado que se debería de considerar la realización de angiografía coronaria con TC antes que la angiografía convencional, puesto que además de no ser invasiva utiliza menores dosis de radiación. (82;83).

2.3.6.2. Técnicas para limitar la exposición a la radiación:

- 1- **Modulación automática de corriente del tubo.**
Reducción proporcional

según el peso y tamaño del paciente de forma automática, con el fin de reducir corte a corte y en cada momento los miliamperios (mA) emitidos.

- 2- **Reducción del voltaje.** Útil en pacientes con índice de masa corporal por debajo de 25 kg/m². Se disminuye el voltaje estándar de 120 kV a 100 kV, consiguiendo reducir la dosis hasta en un 30-40%. Esta técnica también permite disminuir la cantidad de contraste administrado.
- 3- **Gating prospectivo (“step and shot”).** Limita la exposición de rayos-X exclusivamente a la fase telediastólica (40 y 70% del ciclo cardiaco), mediante el sincronismo prospectivo. Así se consigue reducir la dosis hasta en un 80%. El único requerimiento es tener un ritmo regular y una frecuencia cardiaca por debajo de 65-70 lpm. La principal limitación es que excluye la adquisición espiral y pueden aparecer artefactos

de superposición o solapamiento. (63;84).

4- **“ECG modulation”**. Realiza una adquisición espiral y emisión continua de rayos-X con sincronismo prospectivo, pero a mucha menor dosis durante el ciclo cardiaco (sólo al 4% de la emisión estándar diagnóstica), y la aumenta durante la telediástole, evitando los artefactos de solapamiento en cada corte grueso. Se estima una disminución de la dosis de hasta el 50-60%. (85-88).

5- **ECG-gating high pitch mode**. Sin lugar a duda, el método más innovador. Reduce considerablemente la dosis de radiación, en equipos *dual-source CT* de 1ª y 2ª generación. Se adquieren los datos mientras la mesa se desplaza a elevada velocidad (46 cm/s). El *pitch* máximo que se ha utilizado es de 3,4 y la adquisición del corazón es más rápida, en un único latido cardiaco. También son

imprescindibles el ritmo regular y la frecuencia cardiaca baja (63 lpm).

6- **Otras técnicas**. Limitación de los márgenes en dirección cráneo-caudal, uso de *bowtie filters* y algoritmos de reconstrucción iterativa, que se pueden utilizar indistintamente con cualquier otra técnica de forma adicional. En la *limitación craneocaudal* se puede reducir la dosis efectiva hasta en un 16%. Con los *bowtie filters* se estrechan los márgenes XY, limitando la radiación dispersa por fuera de los detectores reduciendo la dosis hasta en un 40%. Con la *reconstrucción iterativa*, se incorpora un modelo de reconstrucción estadístico que reduce el ruido y permite preservar la calidad de la imagen, con técnicas de baja dosis (voltaje del tubo), consiguiendo reducción de dosis de hasta el 44%. (89).

2.3.6.3. Efectos de la radiación. El daño inducido por la radiación

ionizante puede llevar a desarrollar cáncer. A pesar de que este es un hecho conocido, no existe una relación causa-efecto definida y consistente sobre la incidencia exacta de tumores debidos a la exposición a radiación con fines diagnósticos. De hecho, la baja cantidad de rayos-X utilizada con este fin no tiene un efecto inmediato en los tejidos humanos. El daño directo, se puede documentar de forma precisa en la radiación terapéutica (radioterapia), en las bombas nucleares (Hiroshima y Nagasaki) y en el curso de accidentes nucleares como el de Chernobyl. En estos casos, el efecto inmediato o retardado de la radiación ionizante se puede definir con precisión, con órganos más radiosensibles (mayor metabolismo y alto recambio celular). El uso de radiación ionizante con fines diagnósticos tiene por tanto, un efecto hipotético y no se puede evaluar de forma inmediata. No hay buenos modelos biológicos que permitan calcular el riesgo a largo plazo, aunque fuese con un factor de error determinado y con las dosis

más elevadas esperadas. No obstante, se ha descrito un incremento de neoplasias de más del doble de lo esperado en pacientes a los que se les realizó TC en edades pediátricas. (77;90).

2.3.6.4. Exposición a los rayos-X y edad del paciente. El daño causado por los rayos-X está directamente relacionado con la edad del paciente. En los niños, la radiosensibilidad de los órganos en crecimiento y el hecho de que la exposición ocurre antes de que alcance la vida adulta, y que ese niño va a tener, inevitablemente, algún otro estudio diagnóstico en el futuro, hacen mucho más estrecha la relación causa-efecto. En el estudio cardiológico, la radiación está limitada al área cardiaca y, por tanto, a una pequeña porción de tejido pulmonar subyacente y al tejido mamario; se puede disminuir la dosis de radiación del tejido mamario con protectores de bismuto (hasta en un 30%), que son medianamente radiopacos. (77;90-93).

2.3.6.5. ALARA (*As Low as Reasonably Achievable*). El objetivo

del concepto ALARA es proporcionar el máximo beneficio diagnóstico o terapéutico utilizando la menor dosis de radiación posible. En este sentido, la TCMD puede ayudar a disminuir la dosis de radiación en las salas de hemodinámica, disminuyendo los cateterismos diagnósticos y permitiendo procedimientos terapéuticos con el diagnóstico y el planteamiento hecho previamente. (46;61;66;78;79;94;95).

2.4. Contraste yodado

El realce de los vasos debe de ser lo más alto posible para valorar la luz del vaso y su permeabilidad. Pueden hacer variar el realce final del vaso el peso del paciente, la función cardiaca, la densidad del contraste, la velocidad de inyección y el lavado salino posterior. Hay disponibles diferentes tipos, marcas y concentraciones de contraste yodado hidrosoluble pero se recomienda, en los estudios de cardiopatías congénitas, utilizar contraste monomérico no iónico de baja osmolaridad, de 300 mgI/mL,

a una dosis de 1,5-2 mL/kg de peso.

Hay que asegurarse previamente de que la función renal del paciente es normal (aclaramiento de creatinina < 1.3 mL/min) para evitar producir nefropatía inducida por el contraste (CIN). Pueden existir reacciones alérgicas al contraste, aunque en los niños son raras. Se ha descrito un aumento de su incidencia con la edad, siendo la gran mayoría de las reacciones leves o moderadas. En la actualidad no se aconseja el uso de gadolinio para estudiar las arterias coronarias mediante TC como alternativa al contraste yodado. (96).

2.5. Imagen y evaluación

Como en la TC convencional, la evaluación de la imagen se basa en la visión interactiva de cortes axiales en un dispositivo de cine. Existen varias técnicas de reconstrucción 3D que permiten una excelente calidad de imagen. El algoritmo de reconstrucción en VR-3D tiene una gran importancia para aplicaciones estándar y puede

ser usado incluso como un modo primario. (5:61).

El volumen reconstruido se envía a la consola auxiliar, donde podemos emplear diferentes algoritmos y técnicas de reconstrucción preestablecidos por el vendedor: aorta o cardiaco, MIP, MPR, VR-3D para las estructuras vasculares y MPR, SSD o navegación virtual para la valoración de vía aérea. El MPR y el MIP fino, los empleamos para extender la información tridimensional en un plano 2D longitudinal y para la realización de mediciones.

Planos necesarios para analizar un angio-TC cardiovascular:

- **Axial, coronal y sagital.** De forma rutinaria exploramos todo el estudio en axial, lo que nos da información de la relación entre las cámaras cardíacas y los grandes vasos, así como la anatomía de las válvulas aórtica y pulmonar y de la porción proximal de las coronarias. Los planos coronal y sagital aportan información adicional de los tractos de

salida ventriculares y sus válvulas, las conexiones de las venas cava a la aurícula derecha, de las venas pulmonares a la aurícula izquierda y de la superficie diafragmática del ventrículo izquierdo.

- Planos cardíacos propiamente dichos: **El eje largo vertical (dos cámaras)**, el verdadero eje largo cardíaco está orientado aproximadamente 45° con respecto al plano medio-sagital de la columna dorsal, puesto que el corazón descansa oblicuamente en la cavidad torácica. Este plano se consigue a partir del axial, alcanzando el diámetro oblicuo mayor del ventrículo izquierdo y se utiliza para estudiar tanto las estructuras cardíacas derechas como las izquierdas y sus respectivos tractos de entrada y de salida, así como para obtener información sobre las estructuras superoinferiores y

anteroposteriores del corazón.

- **Eje corto.** Se obtiene a partir del eje largo vertical (dos cámaras), con imágenes perpendiculares al eje largo del ventrículo izquierdo. Este plano muestra las medidas transversales reales de las cámaras cardíacas y también se utiliza para medir el espesor miocárdico y la función ventricular.
- **Eje largo horizontal (cuatro cámaras).** Se obtiene a partir del eje largo vertical (dos cámaras), con imágenes paralelas al eje largo del ventrículo izquierdo o mediante un plano transversal oblicuo a partir del eje corto. Con este plano podemos estudiar la relación entre las cuatro cámaras cardíacas en una sola imagen, y es ideal para valorar los defectos interauriculares e interventriculares y las válvulas AV (mitral y tricúspide).

- **Eje tres cámaras o bivalvular:** Se obtiene a partir del plano coronal y 4 cámaras, con trazos que pasen por el centro de la válvula aórtica y ápex del VI en el plano coronal y por el centro de la válvula mitral y ápex del VI en 4 cámaras. Con este plano se estudia la función y morfología del TSVI y de la válvula Ao y mitral (obstrucción del TSVI, coartación de aorta con sospecha de válvula bicúspide, D-TGA).

3. JUSTIFICACIÓN

Capítulo 3

Justificación

3.1. Oportunidad del momento

Los rápidos avances tecnológicos y las nuevas aplicaciones clínicas de la tecnología en la imagen cardiovascular, junto con crecientes opciones terapéuticas para las enfermedades cardiovasculares, han llevado a un crecimiento explosivo de la imagen cardiovascular. De hecho, las inversiones en formación de sus especialistas y equipamiento de los servicios de imagen cardiovascular han crecido mucho más rápidamente que en cualquier otro tipo de servicio desde 1999. Durante este tiempo el armamento de herramientas diagnósticas no invasivas se ha expandido, con innovaciones en contrastes, imagen con radionúclidos (Medicina Nuclear), ecocardiografía de perfusión, TC para coronario-angiografías, estructura,

morfología cardíaca y “calcio scoring” y la RM cardíaca (RMC) para valorar la estructura miocárdica, función y viabilidad miocárdica. Estos avances aportan nuevas oportunidades a los médicos para utilizar técnicas diagnósticas no invasivas y conseguir importante información de la situación clínica de sus pacientes. (55;97).

Sin embargo, el TCMD y la RMC son dos técnicas relativamente caras, especialmente en lo referido al equipamiento. Además, la potencial utilización descontrolada y las posibles consecuencias en el tratamiento de los diagnósticos falsos positivos, han llevado a los expertos a regular las indicaciones y controlar los gastos. En un esfuerzo para responder a la necesidad del uso racional de estas nuevas tecnologías la *American*

College of Cardiology Foundation (ACCF), junto con otras sociedades, iniciaron un proceso para determinar la idoneidad de las indicaciones en cada caso para cada una de estas dos técnicas. (10;98).

3.2. Guías clínicas de diagnóstico en CC

En las guías clínicas publicadas se determinan las indicaciones para la realización de una técnica diagnóstica (RMC) u otra (TCMD). (98-101). Las recomendaciones relacionadas con CC son escasas y no siempre bien definidas, sobretudo en la población pediátrica. De todos modos, hay que entender que se trata de indicaciones de buena práctica médica que no siempre se podrán aplicar en todos los centros hospitalarios de la misma forma. No hemos encontrado publicaciones de guías clínicas exclusivas para la realización de TCMD de CC específicas de niños. (98;99;102).

3.3. Sociedad Española de Radiología Médica

Otros hechos nos han llevado a realizar este trabajo. En nuestro país, la Sociedad Española de Radiología Médica (SERAM) realizó en el 2004 una revisión de todos los procedimientos radiológicos disponibles en un Servicio de Radiodiagnóstico, que se convirtió en una herramienta de trabajo fundamental y ha sido revisada en el año 2009 ⁽¹⁰³⁾ añadiendo el concepto de “Unidades Relativas de Valor de Pediatría” (URV-P) y las “Unidades Relativas de Actividad de Pediatría” (URA-P) ya que los estudios pediátricos necesitan mayor tiempo de ocupación de sala y crean disfunciones importantes en las agendas de trabajo. Sin embargo, no consta como técnica pediátrica la TC cardiaca, que es una herramienta diaria indispensable para el manejo de pacientes con patologías cardiacas pediátricas y congénitas, al menos, en nuestro centro.

4. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

Capítulo 4

Hipótesis y Objetivos

4.1. Hipótesis

Siendo la TCMD una técnica diagnóstica nueva, deberíamos responder a varias cuestiones antes de elegirla como *test* de imagen en las CC, sobre otras como la ecocardiografía, la RMC o el cateterismo:

1. ¿tiene la TC la capacidad de dar respuesta a los problemas clínicos del paciente?
2. ¿el resultado repercutirá sobre el manejo clínico de forma que justifique la exposición a la radiación recibida?
3. ¿el sincronismo ECG es necesario? y, si lo es, ¿podemos usar técnicas de reducción de dosis como el *gating* prospectivo para

disminuir la dosis de radiación?

4. ¿podría dar respuesta alguna otra prueba sin grandes dificultades y sin radiación ionizante? ⁽¹⁰⁴⁾.

4.2. Objetivos primarios

1. Valorar el impacto que ha supuesto en la Cardiología Pediátrica la introducción de la TCMD-64 en el manejo de los pacientes con CC.
2. Valorar la concordancia de la TCMD-64 en el diagnóstico de las distintas cardiopatías congénitas en comparación con la cirugía y el cateterismo terapéutico.

4.3. Objetivos secundarios

1. Estudio de concordancia entre el diagnóstico de presunción y el diagnóstico definitivo de la prueba.
2. Valorar la capacidad diagnóstica discriminante de la TCMD-64 según las características de los pacientes, de la

complejidad de la cardiopatía congénita y de la técnica empleada.

3. Estudio de concordancia de los hallazgos discretos estratificados por grupos de edad o de patología.

5. MATERIAL Y MÉTODO

Capítulo 5

Material y Método

5.1. Definición del estudio

5.1.1. Tipo de estudio

Estudio observacional analítico de cohortes, con recogida retrospectiva de datos.

Análisis descriptivo del evolutivo del tipo de pacientes con CC y del tipo de patologías estudiados mediante TCMD en el periodo de estudio.

5.1.2. Periodo y lugar de estudio

Cinco años, comprendidos entre el día 1 de enero de 2006 y 1 de enero de 2011. Los estudios se realizaron en el Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital La Paz (H. General) de Madrid.

5.1.3. Población de estudio

5.1.3.1. Criterios de inclusión:

- Pacientes con sospecha de CC no coronaria, (conocida o no previamente) provenientes de las consultas de cardiología pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto, cirugía cardíaca infantil y neumología pediátrica.
- Pacientes con sospecha de CC no coronaria, conocida previamente y que precisaron un control evolutivo o postratamiento quirúrgico o endovascular.
- Pacientes con CC y sospecha de coronariopatía.
- Pacientes pediátricos con sospecha de hipertensión

pulmonar con o sin cardiopatía conocida.

5.1.3.2. Criterios de exclusión:

- Estudios de pacientes con controles evolutivos que no aportaron datos añadidos sobre la indicación ni el diagnóstico de la prueba.

5.1.4. **Parámetros clínicos**

Las CC incluidas como **sospecha diagnóstica** o **hallazgo** de los pacientes se reflejan en la Tabla 2:

TABLA 2	
GENERALES	Coronariopatías
Evaluación anatómica si dudas ETT o CATE Previo a cate en malformaciones complejas Seguimiento si ETT incompleto o CATE no indicado RM cardiaca contraindicada	Anomalías coronarias congénitas Control postquirúrgico de anomalías congénitas Previo a cirugía o colocación <i>stents</i> Ao/AP
ESPECÍFICAS	Retorno venoso (RV)
Análisis secuencial y segmentario Isomerismo/situs visceratrial Anomalías aisladas Anomalías asociadas a malformaciones complejas	Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT) DVPA asociado a CC complejas y cor triatriatum Reparación quirúrgica de DVPA DV en la hipertensión pulmonar (HTP) DV sistémico
Anomalías extracardiacas	OTROS
Coartación de aorta (CoA) Anillos vasculares Aneurisma de senos de Valsalva Ao Ductus arterioso persistente (DAP) Atresia pulmonar Estenosis central arterias pulmonares (AP) Estenosis periférica arterias pulmonares Seguimiento post-Q fistulas	Válvulas AV
Defectos conotruncales	Morfología mitral y tricúspidea Función valvular Defecto septal AV Anomalía de Ebstein
Tetralogía de Fallot (TF) Truncus arterioso común Ventana aorto-pulmonar	Válvulas sigmoideas
Anomalías de conexión AV o VA	Estenosis o displasia valvular pulmonar Estenosis supraavicular pulmonar Insuficiencia pulmonar Estenosis valvular Ao aislada Estenosis supraavicular Ao Estenosis subavicular Ao
Corazón Univentricular (CU) D Transposición de grandes arterias (D-TGA) L Transposición de grandes arterias (L-TGA) Ventrículo derecho de doble salida (VDDS)	Ventrículos y comunicaciones intracardiacas
	CIA / CIV aisladas CIV asociada a CC complejas Aneurisma y divertículo ventricular Función VD/VI

5.1.5. Confidencialidad

Garantizada mediante la codificación de cada caso con un número ordinal dentro del estudio y el número de TCMD, acorde a la normativa vigente de protección de datos de carácter personal [*LEY ORGÁNICA 15/1999, DE 13 DE DICIEMBRE, DE PROTECCIÓN DE DATOS DE CARÁCTER PERSONAL* y a la Disposición final quincuagésima sexta. *Modificación de la Ley Orgánica 15/1999 de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.* (BOLETÍN OFICIAL DEL ESTADO. Núm. 55, Sábado 5 de marzo de 2011 Sec.)].

5.1.6. Consentimiento

informado (ver ANEXO, punto 10.3)

A todos los pacientes se les entregó, el día en que se citó, un consentimiento informado para la realización del estudio de TCMD y administración de contraste intravenoso (CIV), que se incluye en el protocolo habitual de todos los pacientes de nuestro servicio.

En los pacientes menores de edad, el consentimiento se adjuntó al o los responsables jurídicos de cada niño. En estos también se asociaba el consentimiento informado para el procedimiento anestésico (en caso de ser necesario).

A aquellos pacientes con cuadros clínicos complejos se les realizó una consulta previa a la realización de la prueba por el Servicio de Anestesia, para planear el procedimiento con mayor seguridad para el paciente.

5.2. Método de estudio de TC cardiovascular

5.2.1. Preparación del paciente

Antes de la exploración el paciente deberá permanecer en ayunas de, al menos, 4 horas en los neonatos y 6 horas en el resto de los pacientes, ⁽¹⁰⁵⁾.

Se recoge el consentimiento informado firmado para la realización de la TCMD, la administración del contraste i.v. y la anestesia.

A los pacientes que colaboran (tanto niños como adultos) se les explica con claridad en qué consiste el procedimiento y cómo deben realizar las apneas, entrenándolos previamente a la adquisición de los datos y asegurar un buen resultado.

Se acompaña al paciente a la sala de exploración y se posiciona en decúbito supino sobre la mesa. Se canaliza una vía venosa periférica, generalmente antecubital, o se comprueba la permeabilidad de la vía que lleve el paciente (vía periférica o vía central en algunos pacientes hospitalizados o ambulantes). No es recomendable utilizar vías periféricas con dispositivos metálicos, por el mayor riesgo de rotura, también debemos rechazar los accesos venosos epicraneales en los pacientes neonatos y las vías centrales de escaso calibre (silástico braquial o subclavio) puesto que no permiten realizar un buen bolo de inyección.

5.2.2. Anestesia

En nuestro centro la **anestesia** corre a cargo del Servicio de

Anestesia. Se utiliza gas sevofluorane, que es un gas anestésico con una vida media muy corta, en incrementos progresivos desde 2,5 vol% hasta 6 vol%. Mantenimiento de la anestesia con O₂ + aire FiO₂ 50% y sevofluorane al 3 vol% a través de mascarilla facial y respiración espontánea. Esta técnica permite la respiración libre de los pacientes. En los estudios cardíacos (cardio-TC), se precisa anestesia general con intubación o mascarilla laríngea (bolus de propofol 2 mg/k i.v.) deteniendo la ventilación durante la adquisición (alrededor de 15 s).

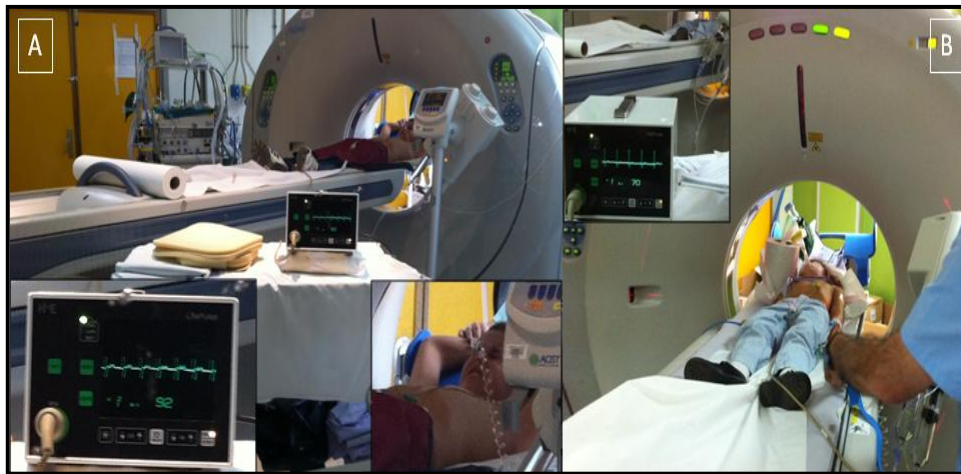


FIGURA 11. A. Paciente de 6 años preparado para realizar la adquisición de la hélice sin anestesia, manteniendo la apnea. B. Paciente de 5 años previo a la adquisición de la hélice con anestesia general. La frecuencia cardiaca de A es de 92 lpm y la de B es de 70 lpm.

5.2.3. Sincronismo cardiaco

Cuando estemos planificando un estudio de TCC, también deberemos obtener un buen sincronismo con el registro ECG. (106).

En nuestro estudio no se planificó la utilización de β -bloqueantes. En algún paciente pediátrico hemos utilizado el remifentanilo, un opioide sintético con una potente acción analgésica de acción ultracorta, que incluye entre sus efectos adversos la bradicardia dosis-dependiente, hipotensión arterial y disminución de la frecuencia respiratoria. (107;108). Tampoco empleamos vasodilatadores en este grupo de pacientes.

5.2.4. Selección del protocolo de estudio

El **protocolo de estudio** dependió de la edad y de la patología de sospecha de cada paciente.

5.2.4.1. **Edad**, en relación a la capacidad del paciente de estar quieto y mantener la respiración durante el estudio:

1. Aquellos pacientes que “no colaboran”, requerirán anestesia-sedación. En este grupo incluimos:
 - a. pacientes pretérmino, neonatos y lactantes (0-1 año)
 - b. niños > 1 año a 6 años.

2. En el grupo de pacientes que “colaboran” incluimos dos poblaciones principales:

- a. niños >6 a 12 años,
- b. adolescentes y adultos (> 12 años).

Esta división no es precisamente aleatoria, puesto que también determina el peso del paciente, y en consecuencia, datos como la dosis de radiación (Kv y mAs), tamaño del FOV a explorar, volumen de contraste o velocidad de inyección del mismo. (Ver ANEXO, Tabla 3).⁽¹⁰⁹⁾.

5.2.4.2. **Patología:** determinó la técnica, es decir un estudio de tórax simple con contraste intravenoso (CIV) en caso de valoración de caja torácica y vía aérea, angio-TC en aquellos casos con patología extracardiaca (arteria aorta, arterias pulmonares, ductus arterioso, venas pulmonares o sistémicas) o un estudio cardio-TC con sincronismo ECG, cuando se trató de patología cardíaca propiamente dicha (*shunts* intracardiacos, patología valvular, defectos conotruncales, anomalías

de las conexiones A-V o V-A) y arterias coronarias (ver ANEXO, Tabla 4).⁽¹¹⁰⁾.

5.2.5. Administración de contraste intravenoso

Se conecta la vía venosa al inyector automático de doble cabezal (*ACIST Empower CTA*). El contraste utilizado es yodado hidrosoluble hipoosmolar a una concentración de 300 mg de yodo/mL. La dosis empleada de contraste es de 2 mL/kg de peso.

El contraste se introduce a un caudal que dependerá del calibre de la vía venosa canalizada y el tamaño del paciente (desde 0,3 mL/s en neonatos y prematuros a 2,5-3,5 mL/s en niños mayores y adultos), seguido por una embolada de 10-20 mL de suero salino fisiológico al mismo caudal. Generalmente la inyección acaba antes del inicio de la espiral de adquisición. Si el caudal es tan bajo que tarda más que el bolo, interrumpiremos la inyección justo antes del inicio de la hélice, disminuyendo todavía más la dosis de contraste.

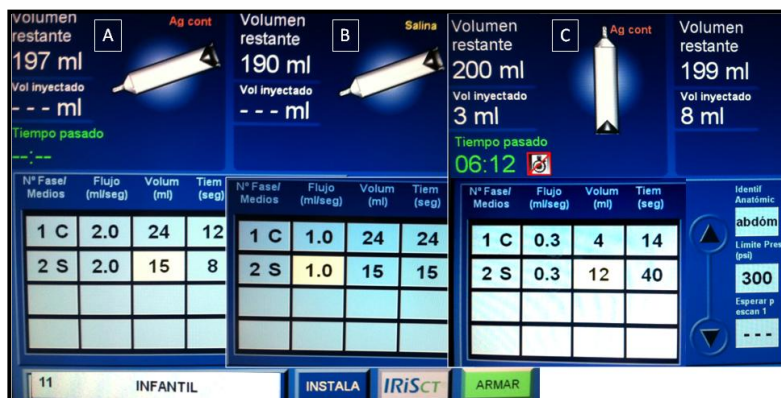


FIGURA 12. Pantalla del inyector en donde se regula la dosis y velocidad de inyección del contraste intravenoso. A. Paciente de 12 kg, velocidad de inyección 2 mL/s (cánula 22 G). B. Paciente de 12 kg y cánula de 24 G, por lo que la velocidad de inyección se reduce a 1 mL/s. C. Estudio de neonato prematuro de 1,6 kg y con vía periférica menor de 24 G, disminuyendo la velocidad de inyección al máximo. 0,3 mL/s es la menor velocidad de inyección que nosotros hemos utilizado en nuestro estudio.

5.3. Técnica radiológica

Equipo utilizado: TCMD de 64 detectores (Aquillion 64 V6.2ER014, Toshiba Medical Systems, Europe B.V.).

5.3.1. Estudios no cardíacos

El estudio se adquiere en axial con FOV de 20-40 cm (SS, S, M, L, LL), según el tamaño del paciente. Los parámetros empleados han sido las siguientes:

TC simple: se realiza con una única hélice, sin *bolus test* automático, iniciando la adquisición a los 35 s después del inicio de la inyección. Se utiliza colimación fina (<1mm), *pitch* de 1.0 a 1.5. Inicialmente se utilizó 120 kV para a lo largo del estudio optimizar la dosis según el peso del paciente: 80 kV en neonatos y

bebés (peso < 4 kg), 100 kV en niños de 5-60 kg, 120 kV en > 60 kg y miliamperaje de baja dosis (exposimetría automática). Hélice: desde opérculo torácico hasta L1-L2-cúpula diafragmática. **Angio-TC:** se utiliza protocolo angiográfico similar al del tromboembolismo pulmonar, con datos adaptados a pacientes pediátricos. *Bolus test* automático, modulación automática de la corriente del tubo, tiempo de rotación de 0,5 s, *pitch* de 1.0 a 1.5, factor *pitch* P* de 0,844 (*Pitch factor: detail- 0,64, standard-0,82, fast-1,48*) y colimación fina 0,5 x 64 mm, grosor de corte de 0,5 mm.

Inicialmente se utilizó 120 kV para optimizar la dosis a lo largo del estudio según el peso del paciente: 80 kV en neonatos y bebés (peso <

4 kg), 100 kV en 5-60 Kg, 120 kV en mayores de 60 kg y miliamperaje de baja dosis (exposimetría automática). Hélice: desde operculo torácico hasta L1-

L2-cúpula diafragmática.

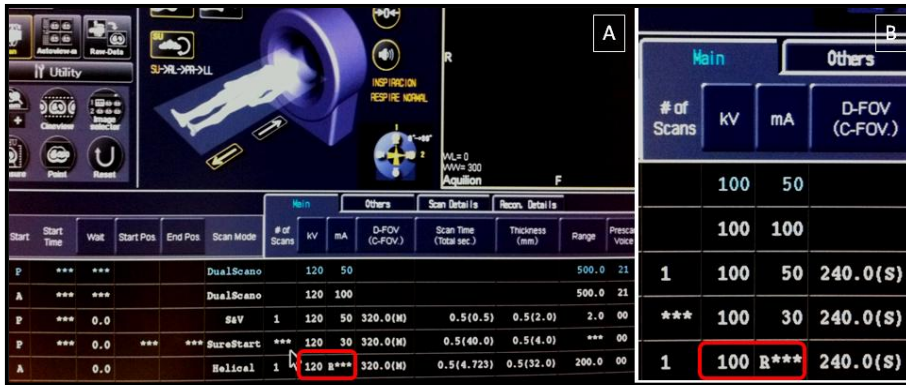


FIGURA 13. Programación de hélice de angio-TC. Cambio de kilovoltaje según el tamaño-peso del paciente (recuadros rojos). Nótese el cambio de tamaño del equipo en las regiones D-FOV de M (A) a S en el más pequeño (B). El cálculo del miliamperaje se realiza de forma automática (exposimetría automática: R***).

Localizadores. Anterior y lateral, para que el equipo haga un cálculo automático de los parámetros. Hroposterior y kilovoltaje (mA y kV)

En los lactantes y neonatos no es posible identificar fácilmente la aorta ascendente y la arteria pulmonar (ausencia de tejido adiposo, timo y vasos de la misma densidad), por lo que el ROI lo colocamos en aorta descendente.

El retardo de scan se calcula mediante un sistema de detección de bolo automático (*bolus test*), colocando un pequeño ROI en el vaso deseado y con un nivel de detección (*threshold level*) de 180

Unidades Hounsfield (UH) para empezar la adquisición.

Adquisición de la hélice. La adquisición se realiza habitualmente durante una única apnea en los pacientes colaboradores. En los no colaboradores, se suele obtener con respiración libre.



FIGURA 15. Corte de referencia de colocación del ROI. A. Dextrocardia. B. Patología aórtica, sin contraste. La ausencia de tejido graso mediastínico dificulta localizar los vasos para la correcta colocación del ROI. C. ROI, antes de iniciar la hélice.

5.3.2. TC cardiaca

Protocolo de estudio. Este estudio se realiza con colimación submilimétrica, *pitch* 0.2-0.3 (0,206), grosor de corte 0.5 mm con colimación fina (colimación fina: 64x0,5 mm) y reconstrucciones con superposición de cortes (30-50% de superposición) intervalo de reconstrucción de 0,3 mm. Es necesario un alto kilovoltaje y miliamperaje, aunque se intenta reducir siempre al máximo según el peso del paciente (entre 80-100 kV y < de 300 mA). Para niños < de 6 años, se utilizan 160 mA en vez de los 300 mA utilizados en adultos.

El *bolus test* automático es imprescindible, se coloca preferentemente en aorta ascendente, con los mismos parámetros que en la angio-TC.

Sincronismo cardiaco. En nuestro equipo, el sincronismo ECG es retrospectivo (adquisición durante todo el periodo R-R), realizando una reconstrucción posterior del volumen a partir de los datos crudos de la fase del ciclo cardiaco

que tenga menor movimiento. En los casos con frecuencias > de 80 lpm, es decir, la mayoría de los pacientes pediátricos, utilizamos reconstrucción *Half scan*. En estos casos la reconstrucción en sístole (cerca del 30% del intervalo R-R), generalmente, consigue mejor calidad de imagen, mientras que en frecuencias < de 80 lpm la reconstrucción en diástole puede ser la mejor (cerca del 60% del intervalo R-R).



FIGURA 16. Procedimiento de sincronización del ECG con el equipo para registro de frecuencia cardiaca previo a la adquisición de la hélice.

5.4. Postprocesado de imágenes

La valoración, análisis y postprocesado de las imágenes se ha realizado en la consola de trabajo Vitrea® 2 versión 3.9 (Vital Images, Inc. 2006. MediMark® Europe, GRENOBLE CEDEX 2, Francia) que incluye el preset de

reconstrucción de aorta, cardio-TC (coronarias y función cardiaca) y de vía aérea.

5.4.1. Reconstrucciones

En la consola auxiliar realizaremos las reconstrucciones volumétricas VRT-3D (*volume rendering tridimensional*), MPR (*multiplanar reconstruction*), MIP (*máximum intensity projection*) o minIP (*mínimum intensity projection*) respectivas, con ventanas de mediastino (600/60), vasos (1500/500) y parénquima pulmonar (1600/-600), pudiendo ajustarlas opcionalmente en cada caso según se precise.

5.4.2. Mediciones

Se realizaron las mediciones necesarias, siguiendo un orden anatómico sistemático que permitió estudiar de forma secuencial toda la patología (análisis secuencial):

- Aorta: diámetros de los planos valvular, sinusal, unión sino-tubular, aorta ascendente, cayado, aorta descendente proximal y distal.
- Troncos supraaórticos.

- Arteria pulmonar principal, derecha e izquierda.
- Venas pulmonares.
- Venas sistémicas.
- Cámaras cardíacas.
- Parénquima pulmonar y vía aérea principal.

5.5. Revisión de los casos

Se han seleccionado los estudios que cumplían los criterios de inclusión, se han localizado las lesiones principales y las secundarias, sospechadas o no. Posteriormente se han recuperado los estudios del archivo de imágenes del centro (DVD-PACS). Se han evaluado los estudios en segunda lectura, analizando las diferentes variables. Se han introducido todos los registros en la base de datos para su posterior análisis estadístico.

Se revisaron asimismo, las historias clínicas de los pacientes incluidos en el estudio con el fin de determinar qué evolución han tenido después de la realización de la TCMD (control y/o tratamiento

médico, cateterismo diagnóstico, terapéutico o cirugía).

5.5.1. Sistemática de análisis

La doble lectura se ha realizado de forma secuencial y segmentaria en dos momentos diferentes (el de la fecha de estudio y el de la recogida de datos, sin conocimiento de los hallazgos) por un radiólogo experto en CC, con más de 10 años de experiencia (el investigador). Se han analizado en la consola auxiliar los diferentes criterios diagnósticos de cada CC, realizando las reconstrucciones y mediciones necesarias para llegar a un diagnóstico de la o las lesiones en cada caso. La lectura se realizó conociendo únicamente la sospecha clínica, pero sin saber los resultados de pruebas complementarias previas (ETT, RMC, TC o cateterismo). Los hallazgos de los estudios se anotaron en los informes radiológicos y en las hojas correspondientes para la recogida de datos en las que además se anotaron el resto de variables recogidas.

5.6. Definición de parámetros

5.6.1. Características de la población de estudio (entre paréntesis, valor del parámetro y/o unidades de medida):

- Edad.
- Sexo (hombre/mujer).
- Fecha de realización de la prueba.
- Finalidad de la prueba (valoración, control, confirmar o descartar sospecha).
- Datos de justificación de la prueba (normal, preferente, urgente).
- Estudio pre o postquirúrgico y/o pre o postcateterismo.

5.6.2. Información clínica disponible en la petición de la prueba:

- Diagnóstico clínico (informe clínico por grupos de patologías, ANEXO Tabla 4).
- Registro de los grupos anatómicos de la sospecha clínica [Ao, AP, coronarias, CC compleja (CCc), DVPA, Complicaciones postquirúrgicas, HTP].

5.6.3. Codificación de hallazgos por patologías (de forma detallada y agrupados por regiones anatómicas):

1 Patología de aorta (anillos vasculares, coartación de aorta, interrupción de arco, arteria subclavia aberrante,..).

2 Patología de árbol pulmonar [atresia pulmonar con CIV, estenosis de arteria pulmonar principal, estenosis de ramas (central/periférica), hipoplasia de ramas pulmonares, tetralogía de Fallot (TF)].

3 Patología de vasos coronarios (anomalías congénitas, control post-corrección quirúrgica, estudio prequirúrgico o precaterismo de arterias pulmonares).

4 Cardiopatías complejas (CCc) [anomalías de situs e isomerismo, Corazón Univentricular (CU), Transposición de grandes arterias (D-TGA, L-TGA),

ventrículo derecho de doble salida (VDDS)].

5 Drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAT), parcial (DVPAP) (cimitarra, uni/bilateral), meandering venosos, cor triatriatum, control postquirúrgico, asociados a CCc.

6 Complicaciones postquirúrgicas [trombosis, colaterales sistémico-pulmonares (MAPCAS), clips de hemostasia/coils de embolización, *stents*, fistulas (Blalock-Taussig, Waterston, Potts), Glenn, Fontan, conductos de ventrículo derecho a arteria pulmonar (VD-AP), *banding*, Mustard-Senning, Jatene]. Se tuvo en cuenta la sospecha de trombosis o estenosis de las conexiones quirúrgicas, postcaterismo terapéutico y también aquellos que tuviesen alguna relación directa o inmediata con la cirugía (mapa cardiovascular previo).

7 Hipertensión pulmonar / vía aérea (HTP asociada a DVPA o a estenosis de venas pulmonares, estenosis traqueal por anillo vascular, estenosis traqueal por malacia, estenosis bronquial, anomalías congénitas, tubo traqueal).

8 Otros hallazgos. Estas patologías eran, por lo general, hallazgos no esperados encontrados en los estudios que se solicitaron con el fin de diagnosticar otras patologías dominantes. En ningún caso fueron una indicación directa para la realización del estudio.

5.6.4. Pruebas complementarias previas y posteriores a la prueba (evolutivo, revisión de las historias clínicas de los pacientes):

- a. Pruebas diagnósticas previas: EGD, cateterismo, TC o RMC,
- b. Posteriores a la prueba:
 - i. Cirugía,
 - ii. Cateterismo (terapéutico/diagnóstico),

- iii. RMC/TC diagnósticos,
- iv. Tratamiento médico.

5.6.5. Score clínico pre y postprueba:

a) Valoración de la **complejidad de la CC** [Leve (L), Moderada (M), Severa (S)]. Vendrá determinada por la severidad de la cardiopatía, que en definitiva determina el pronóstico de cada paciente. La estratificación de las cardiopatías según la severidad de la cardiopatía es muy variable según las revisiones. Nosotros hemos adaptado la clasificación realizada por Connelly, M.S. et al (1998) y Warnes C.A. et al (2001).^(13;111).

b) **Complejidad del paciente** de forma individual. Nosotros hemos adaptado la escala *Aristotle Exhaustiva* (VER ANEXO, punto 10.4) [formulario web para cada intervención, disponible bajo suscripción en la página web del *Aristotle Institute*

(<http://www.aristotleinstitute.org>)].

5.6.6. Técnica radiológica:

5.6.6.1. Datos de radiación recibida en cada prueba obtenidos del resumen de dosis que facilita el

equipo al finalizar el estudio (Kv, mA, mAs, Scan time, DLP, mSv).

El DLP se utiliza para calcular la dosis de radiación en mSv multiplicado por un factor de conversión constante de 0,017 mSv en adultos y 0,021 mSv en niños. (78).

$$\text{Effective dose} = \text{EDLP} \times \text{DLP}$$

En el año 2010, los datos recogidos están alterados, por cambio en la recogida de datos, puesto que entra en funcionamiento el sistema PACS del hospital, en donde quedaba implícito el paso automático de las dosis de radiación al conjunto de imágenes del paciente. Esto no fue así y se perdieron los datos de recogida de la radiación en cada prueba.

5.6.6.2. Tipo de estudio:

Complejidad de la prueba realizada (I-VI).

Nos hemos basado en la guía de exploraciones radiológicas de la SERAM 2009. (Ver ANEXO, punto 10.5). (103).

Con esta intención hemos agrupado las exploraciones de más

sencillas a más complejas en 6 grupos:

1. TC de tórax simple de adulto:

I

2. Angio-TC para estudio de aorta o de arterias pulmonares de adulto: **II**

3. TC cardiaca para estudio de coronarias, triple estudio y morfología cardiaca de adulto: **III**

4. TC de tórax simple de niño: **IV**

5. Angio-TC para estudio de aorta o de arterias pulmonares de niño: **V**

6. Angio-TC cardiaca para estudio de coronarias, triple estudio y morfología cardiaca de niño: **VI**

Consideraremos el grupo de **niños** al grupo menor de 12 años, mientras que a los mayores de 12 años los incluimos en el grupo de adolescentes-adultos (cambio de protocolo de estudio y colaboración del paciente).

5.6.6.3. Sincronismo cardiaco (si/no).

5.6.7. Diagnóstico de la prueba.

- a. Estudio no valorable,
Según la calidad de la imagen obtenida, se consideraron no valorables aquellos casos en que se vió disminuida la capacidad diagnóstica de la prueba. Este hallazgo fue una consecuencia directa de artefactos de imagen comunes en los estudios de TC: artefactos respiratorios, artefactos metálicos (marcapasos, desfibriladores y dispositivos metálicos cardiovasculares habituales como coils de embolización, amplatzer y oclusores, stents intravasculares,..), mala colaboración del paciente, de la técnica anestésica, bolo de

contraste o del equipo propiamente dicho.

- b. Hallazgos conocidos,
- c. Nuevos hallazgos sin cambio en la actitud terapéutica,
- d. Nuevos hallazgos con cambio en la actitud terapéutica,
- e. Nuevos hallazgos con cambio de diagnóstico.

5.6.8. Concordancia entre el resultado de la prueba y el patrón oro (cirugía o cateterismo):

- a. El diagnóstico de la TC no coincide nada con el patrón oro (nada).
- b. El diagnóstico de la TC coincide algo con el patrón oro (algo).
- c. Coincide totalmente (total).
- d. Aporta más datos de lo que se aprecia en el patrón oro (mayor).

5.6.9. Estudio de concordancia entre el diagnóstico de presunción y el diagnóstico de la prueba (hallazgos esperados/no esperados).

5.6.10. Recogida de complicaciones a lo largo del estudio.

5.7. Metodología estadística

Para realizar el análisis estadístico se ha contado con la colaboración de la SECCIÓN DE BIOESTADÍSTICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ. Los datos se han analizado mediante el programa SPSS (históricamente conocido por "*Statistical Package for Social Sciences*", perteneciente a la compañía SPSS "*Statistical Products and Service Solutions*") versión 11.5 para Windows.

a. Análisis descriptivo:

- i. Variables cualitativas: frecuencia absoluta de aparición, porcentaje respecto al total, número de casos.

ii. Variables cuantitativas: media, desviación estándar, mediana, cuartiles y rango.

b. Pruebas seleccionadas y significación estadística

i. Determinación de la distribución normal de las variables cuantitativas continuas: prueba de normalidad de Kolmogorov-Smirnov. Consideramos estadísticamente significativa una $p < 0.05$ para la hipótesis nula de que la variable sigue una distribución normal.

ii. Comparación de variables cuantitativas continuas de distribución normal (muestras independientes frente a variables cualitativas): prueba T de Student o ANOVA. Consideramos estadísticamente significativa una $p < 0.05$ para la hipótesis nula de igualdad de las medias. En comparaciones de más de dos grupos realizadas con ANOVA se utilizó un *test*

- post-hoc* (a posteriori) de Bonferroni.
- iii. Comparación de variables cuantitativas continuas de distribución no normal o el tamaño de alguno de los grupos < 30 (muestras independientes): prueba U de Mann-Whitney o Kruskal-Wallis. Consideramos estadísticamente significativa una $p < 0.05$.
- iv. Comparación de variables categóricas (muestras independientes): prueba Chi cuadrado o prueba exacta de Fisher. Consideramos estadísticamente significativa una $p < 0.05$. En el caso de variables con categorías dicotómicas calculamos la *odds ratio* (OR) mediante el estadístico de Mantel-Haenzsel, y consideramos estadísticamente significativa una $p < 0.05$ para la hipótesis nula de que la OR es igual a 1.
- v. Curva de rendimiento diagnóstico (curva COR) y

área bajo la curva COR (estadístico ABC). Calculamos el intervalo de confianza del 95%. Consideramos estadísticamente significativa una $p < 0.05$. Consideramos clínicamente relevante un estadístico ABC superior a 0.75.

- vi. Análisis de correlación entre variables numéricas ordinales: prueba R de Pearson. Consideramos estadísticamente significativa una $p < 0.05$, y una relación lineal directa clínicamente relevante entre variables estudiadas cuando $R > 0.8$, e inversa cuando $R < -0.8$.

El impacto de la prueba se llevará a cabo midiendo la asociación entre variables del grupo 5.6.7) diagnóstico de la prueba. La concordancia entre el resultado de la prueba y el patrón oro (cirugía o cateterismo) se medirán a partir de las variables recogidas en el grupo 5.6.8). Los intervalos se expresan con un intervalo de confianza del 95%, y se considerarán como

significativas las asociaciones $p < 0.05$.
estadísticas con un valor de

6. RESULTADOS

Capítulo 6

Resultados

6.1. Introducción

Los resultados de este trabajo se presentan en dos grandes apartados:

1. Estudio descriptivo de la muestra y detallado de cada variable.

2. Análisis estadístico de las variables empleadas:

A. Objetivos principales:

i. impacto del resultado en la evolución de los pacientes

ii. concordancia de la TC respecto al patrón oro

B. Análisis de los objetivos secundarios:

i. estudio de concordancia entre diagnóstico de presunción y resultado

ii. capacidad diagnóstica discriminante de la TCMD según los pacientes, la CC o la técnica empleada

iii. concordancia de los hallazgos discretos por edad o patología.

6.2. Estudio descriptivo

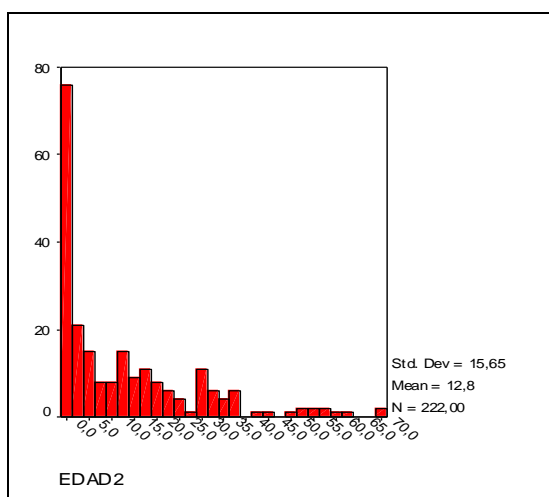
6.2.1. Características de la muestra (población de estudio)

La muestra constó de un total de 222 pacientes que cumplían los criterios de inclusión y exclusión. De la población inicial (264 pacientes) se excluyeron 42 pacientes que no cumplían los criterios de inclusión.

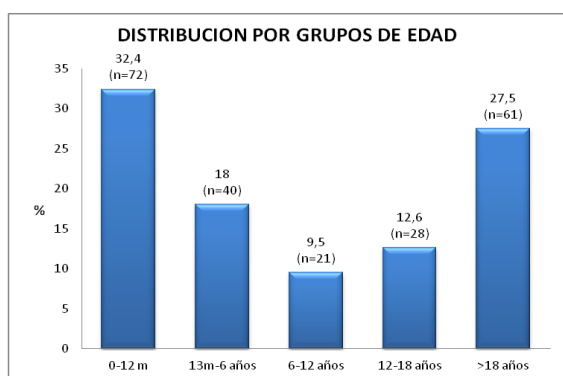
6.2.1.1. Edad

La edad media de los pacientes fue de 12,83 años, mediana de 5,86 años, con una desviación estándar de 15,65 años. El paciente más joven fue de 1 día de vida y el más mayor de 71 años.

Se trata de una población asimétrica, con predominio de pacientes pediátricos, donde el 59,9% de los pacientes fueron menores de 12 años, el 50,5% menores de 6 años y el 32,4% menores de 1 año. Sólo el 27,5% de los pacientes era mayor de 18 años.



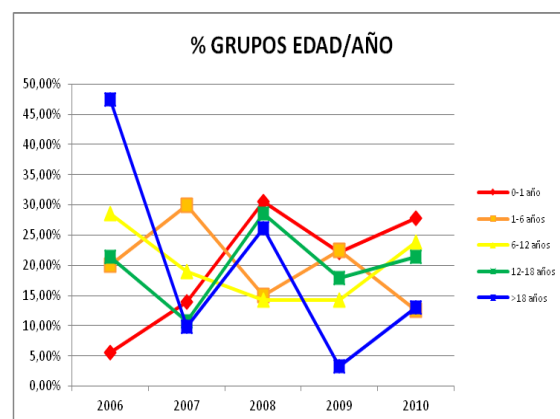
GRAFICA 8: Distribución por edad (años) de nuestra población.



GRAFICA 9. Distribución de la muestra por grupos de edad.

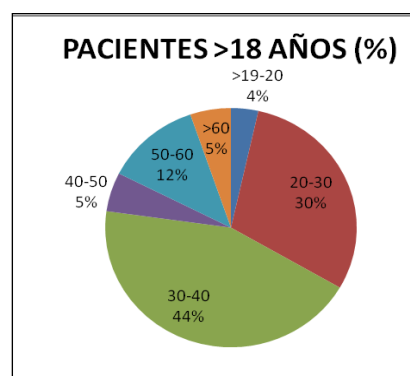
El grupo más frecuente en el primer año de estudio fueron los pacientes >18 años (47,5%) que siguieron disminuyendo

progresivamente a lo largo de todo el estudio. Solamente el grupo de 0-1 años mostró un crecimiento progresivo, mientras que los demás grupos se mantuvieron con una tendencia homogénea a lo largo de todo el periodo.



GRAFICA 10. Progresión de los grupos de población a lo largo de todo el periodo de estudio. Nótese la progresión ascendente de los porcentajes de pacientes examinados < de 1 año (rojo) y la progresión descendente de los > de 18 años (azul).

La gran mayoría de los pacientes adultos (>18 años) se situaba en la década de 20-30 años (30%) y 30-40 años (44%).



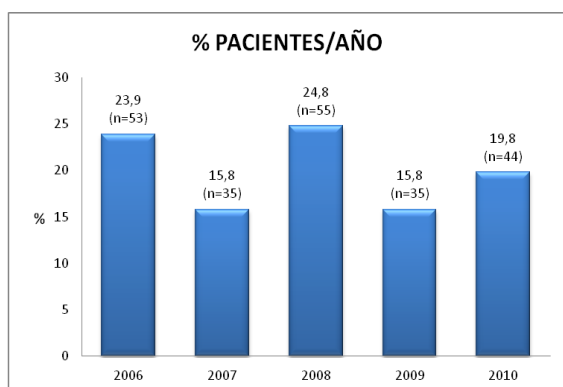
GRAFICA 11. Distribución de la población > de 18 años.

6.2.1.2. Sexo

Del n° total de estudios incluidos en la muestra (222), 136 eran hombres (61,3%) y 86 mujeres (38,7%).

6.2.1.3. Fecha de realización de la prueba

El periodo de estudio comprendió desde el 1 de enero del año 2006 al 1 de enero del año 2011. El n° de pacientes realizados los agrupamos por año de estudio en la siguiente gráfica, registrándose > n° en el periodo 2008 (24,8%) y 2006 (23,9%) respectivamente:



GRAFICA 12: Frecuencia de las TC realizadas a lo largo del periodo de estudio, registrándose mayor n° en el año 2008.

6.2.1.4. Finalidad de la prueba (valoración, control, confirmar o descartar sospecha).

El 75% de los estudios se realizaron para valorar de forma global una cardiopatía sospechada

o conocida previamente y sólo el 20,3% para confirmar o descartar una sospecha diagnóstica.

FINALIDAD DE LA PRUEBA	Frecuencia	%
Control	10	4,5
Confirmar o Descartar	45	20,3
Valorar	167	75,2
Total	222	100,0

TABLA 8. Distribución de pacientes según la intención del estudio.

El grupo de patologías registrada con más frecuencia para valoración global fueron los casos de HTP (91,3%), seguido por las CCc (85,5%) y AP (84,4%).

6.2.1.5. Datos de justificación de la prueba (normal, preferente, urgente).

Cuando valoramos la situación en que se realizó el estudio, la urgencia premió en el 25,2% de los casos y fue preferente (urgencia relativa) en el 21,6% de los casos, lo que equivale a un total de 46,8% de los estudios.

La patología más frecuente que debió estudiarse de forma urgente fueron los casos de HTP, con un 52,2%, seguido por el DVPA con un 31,3%.

JUSTIFICACIÓN DE LA PRUEBA	Frecuencia	%
Normal	118	53,2
Preferente	48	21,6
Urgente	56	25,2
Total	222	100,0

TABLA 9. Distribución de pacientes según la justificación del estudio.

6.2.1.6. Estudio pre o postquirúrgico y/o pre o postcateterismo

En el 46,4% de los casos el estudio se realizó en pacientes con correcciones quirúrgicas previas.

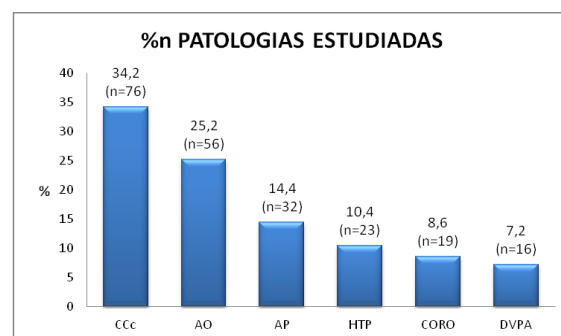
La patología más frecuente en este grupo fueron las CCc (60,5%) y la patología pulmonar (53,1%).

Hasta en un 20,7% de los casos el estudio se realizó con vistas a plantear un abordaje terapéutico adecuado (cateterismo o procedimiento quirúrgico).

La patología más frecuente encontrada previo a la realización de cateterismo o cirugía fue ante sospecha de DVPA (31,3%) y el de patología aórtica (28,6%).

6.2.2. Información clínica disponible en la petición de la prueba

6.2.2.1. Diagnóstico clínico (informe clínico por grupos de patologías)



GRAFICA 13. Grandes grupos de patología según el Dx principal de CC disponible en el informe clínico aportado en el volante de petición.

El **diagnóstico principal** más frecuente fueron las CCc (34,2%), seguidas por la patología de AO (25,2%). El grupo menos frecuente fueron los DVPA (7,2%).

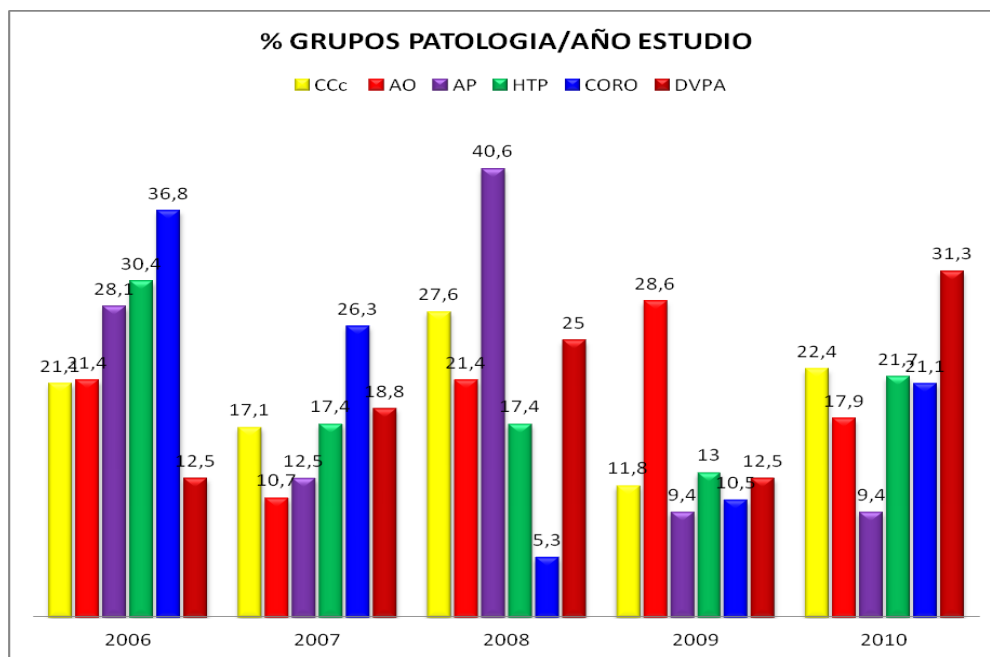
El **diagnóstico secundario** más frecuente fue el de la patología de AP (44,8%), seguido por la patología de arterias coronarias (25,9%).

Los diagnósticos principal y secundario no coincidieron en un total de 58 casos (26,1%). En aquellos pacientes con Dx primario de CCc (47,4%) la indicación real para realizar la TC fue para valorar

las AP en un 31,6% de los casos. Cuando la patología de base era del grupo de las AP, la indicación para realizar la TC fue la valoración de arterias coronarias en un 12,5% y cuando el Dx primario fue el DVPA

interesaba valorar las arterias pulmonares en un 12,5% de los casos.

6.2.2.2. Distribución de los grupos de patología por año de estudio



GRAFICA 14. Diagrama de barras de la distribución de cada grupo de patologías por año de estudio.

La patología más frecuente de forma global fueron las CCc (34,2%), con un punto máximo en el año 2008 (27,6%). El 2ª en frecuencia fue la patología aórtica (25,2%), con un punto máximo en el año 2009 (28,6%) y el 3er grupo en frecuencia lo ocupó la patología AP (14,4%), con pico máximo en el año 2008 (40,6%).

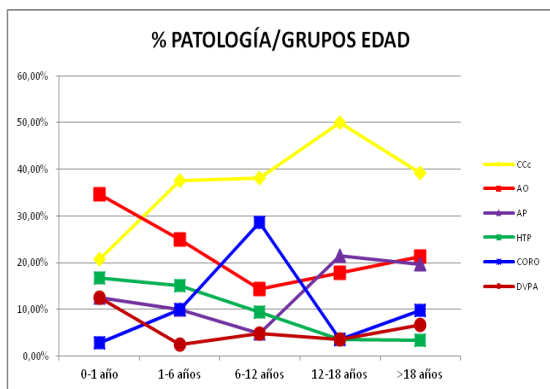
El resto de patologías se comportó de forma similar a lo largo del tiempo.

6.2.2.3. Distribución de los grupos de patología por edad de los pacientes

Por grupos de edad, la patología más frecuente en pacientes 0-1 año fue la patología de AO (34,7%), mientras que en el resto de los grupos de edad, las CCc fueron la

patología más frecuente, con pico máximo en el grupo de 12-18 años (50%).

Es llamativo un pico de frecuencia de la patología coronaria (CORO), que ocupó el 2º lugar en el grupo de 6-12 años (28,6%).

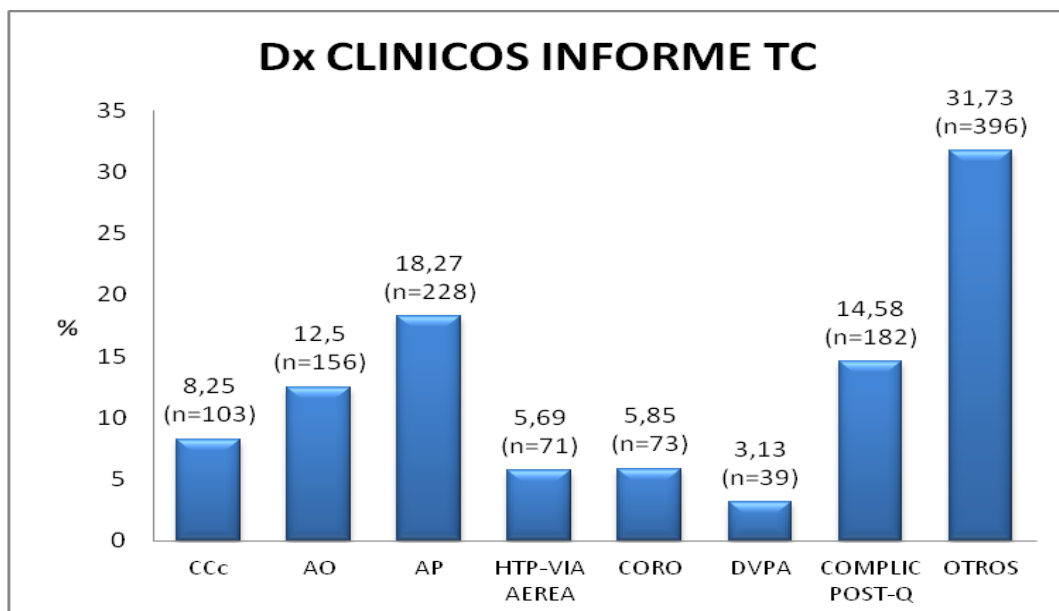


GRAFICA 15. Diagrama de líneas donde se esquematiza la tendencia lineal de cada grupo de patología según los grupos de edad de los pacientes.

6.2.3. Codificado de hallazgos de forma detallada por grupos anatómicos (obtenidos del informe de la TC).

En este apartado se detallan los hallazgos resultado de la prueba, sumando el diagnóstico principal y secundario, además de aquellos obtenidos de forma no esperada (OTROS y Complicaciones postquirúrgicas).

La patología más frecuentemente recogida fueron OTROS (31,6%). En cuanto a los grupos de patología restantes, el más frecuente fue la patología de arterias pulmonares (18,2%).



GRAFICA 16. Diagrama de barras para mostrar la distribución (en % y nº absolutos) de cada patología obtenidos de los informes de los estudios realizados.

6.2.3.1. Patología de aorta (AO)

Estas anomalías sumaron el 12,5% de todas las patologías descritas. La más frecuente fue la CoA (23,1%), seguida del DAP (21,8%).

AORTA	n=156	% (12,5)
Arco Ao derecho	28	17,9
Coartación de aorta (CoA)	36	23,1
Anillos vasculares	10	6,4
Hipoplasia/interrupción arco	20	12,8
Arteria subclavia anómala	21	13,4
Ductus arterioso permeable (DAP)	34	21,8
Aneurisma senos valsalva	4	2,5
Truncus arterioso	3	1,9

TABLA 10. Distribución de la patología de aorta.

6.2.3.2. Patología de árbol pulmonar (AP)

La entidad registrada con mayor frecuencia fueron las estenosis de las arterias pulmonares centrales (33,7%), seguido de la estenosis de la arteria pulmonar principal (26,3%).

ARTERIAS PULMONARES (APs)	n=228	% (18,2)
Atresia pulmonar+CIV	30	13,1
Estenosis de AP principal	60	26,3
Hipoplasia APs	37	16,2
Estenosis APs (*)	77	33,7
Tetralogía de Fallot (TF)	24	10,5
(*) Estenosis Aps	central	65 84,4
	periférica	12 15,6

TABLA 11. Distribución de la patología de arterias pulmonares.

6.2.3.3. Patología de vasos coronarios (CORO)

Las anomalías coronarias congénitas fueron las patologías registradas con mayor frecuencia (65,7%), que junto a los controles postquirúrgicos (de anomalías congénitas), sumaron un total de 82,1%.

CORONARIAS	n=73	% (5,8)
Anomalías congénitas	48	65,7
Control post-corrección Q	12	16,4
Estudio pre-tto Q o cateterismo	13	17,8

TABLA 12. Distribución de la patología de arterias coronarias.

6.2.3.4. Cardiopatías complejas (CCc)

Esta entidad correspondió al 8,2% del total. La patología CCc más frecuente fueron las D-TGA (28,1%), seguido del corazón univentricular (23,3%).

CARDIOPATÍAS COMPLEJAS (CCc)	n=103	% (8,2)
Isomerismo	11	10,6
Anomalías de Situs	20	19,4
Corazón Univentricular	24	23,3
D-TGA	29	28,1
L-TGA	5	4,8
DSVD	14	13,5

TABLA 13. Distribución de las cardiopatías complejas.

6.2.3.5. Drenaje venoso pulmonar anómalo (DVPA)

(38,4%), seguido por los controles postquirúrgicos de DVPA (25,6%).

Este grupo fue el menos frecuente de la serie (3,1%). El DVPA más frecuente fue el DVPA parcial

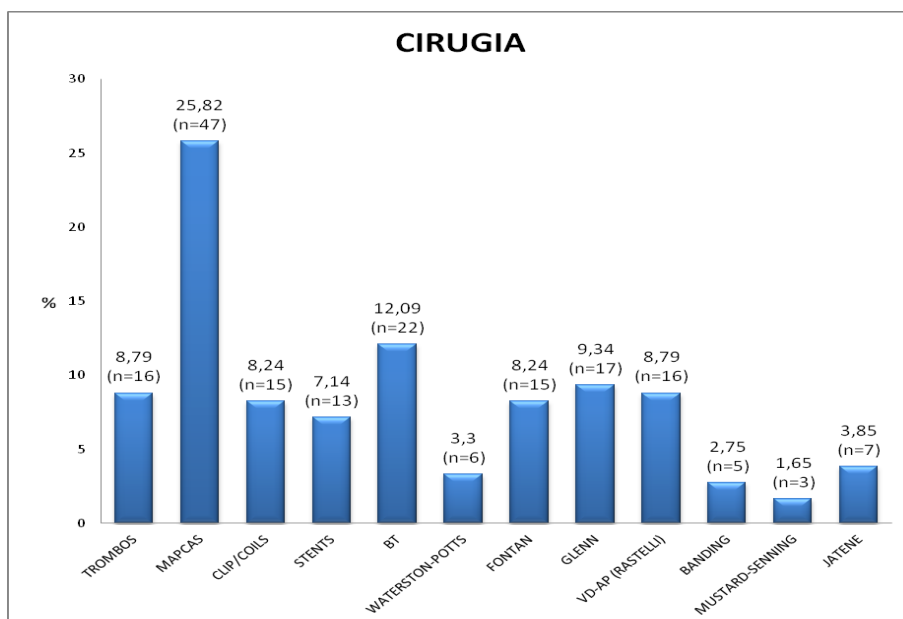
TABLA 14. Distribución de la patología de drenajes venosos anómalos.

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO (DVPA)		n=39	% (3,1)
Parcial (15)	Cimitarra	9	38,4
	Bilateral	4	
	Meandering venosos	2	
Total		7	17,9
Cor Triatriatum		2	5,1
Control postquirúrgico		10	25,6
Asociados a CCc		5	12,8

6.2.3.6. Complicaciones postquirúrgicas y tipos de cirugía

Fue el 3^{er} grupo de patología más frecuente (14,5%). La alteración postquirúrgica registrada con mayor frecuencia fueron las colaterales sistémico-pulmonares

múltiples (MAPCAS) (25,8%), mientras que las cirugías más frecuentes fueron: el B-T (12,1%) y Glenn (9,3%). De los grupos de patologías, las CCc fueron las más frecuentes, con un 60,5%, seguido por la patología de AP, con un 53,1% de casos postoperados.



GRAFICA 17. Distribución de las complicaciones postquirúrgicas registradas.

De todos los tipos de conductos protésicos quirúrgicos registrados, los conductos VD-AP y el Fontan extracardiaco (CCPT) fueron los más frecuentes.

6.2.3.7. Hipertensión pulmonar / vía aérea

Las alteraciones del parénquima pulmonar y/o de la vía aérea (59,1%) fueron los hallazgos más

HTP/ VIA AEREA	n=71	% (5,7)
HTP	29	40,8
Asociada a DVPA	10	34,5
Asociada a Estenosis VVPPs	19	65,5
VIA AEREA (*)	42	59,1
Estenosis Bronquial	15	35,7
Estenosis Tráquea por ARCO (anillo vascular)	12	28,6
Estenosis Tráquea (malacia)	8	19,1
Anomalías Congénitas	4	9,5
Tubo Traqueal	3	7,4

TABLA 16. Distribución del grupo de hallazgos OTROS.

OTROS	n=396	(31,70 %)	
Canal AV	6	1,2	
CIA Asociada a CC	56	14,4	
CIV	63	15,1	
Función Ventricular	28	7,1	
Morfología Cardíaca*	85	21,5	
Válvulas**	158	39,9	
*MORFOLOGIA CARDIACA	n=85	**VALVULAS	n=158
Dilatación Cavidades Cardíacas	52	Mitral	7
Aneurismas	3	Tricúspide	5
Hipoplasia Ventricular	17	Pulmonar	87
Hipertrofia Ventricular	13	Aorta	59
VALVULA PULMONAR	n=87	VALVULA AORTA	n=59
Estenosis Valvular	26	VAB o + Valvas	15
Estenosis Supravalvular	49	Est Valvular	9
Insuficiencia	12	Est Supravalvular	25
		Est Subvalvular	10

TABLA 15. Distribución de la patología de HTP y vía aérea.

comunes, siendo la estenosis bronquial la entidad más frecuente (35,7%).

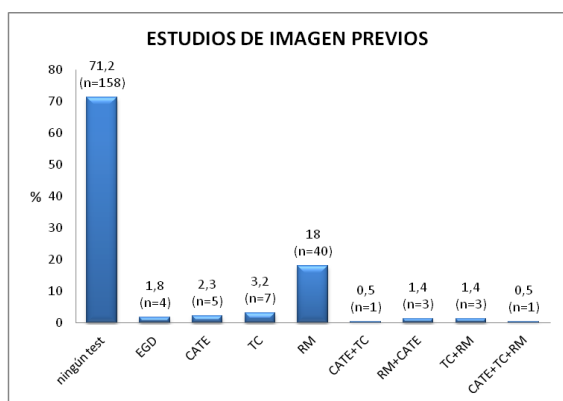
6.2.3.8. Otros hallazgos

La patología valvular fue el hallazgo más frecuente (39,9%) y dentro de ésta la estenosis supravalvular de aorta y arteria pulmonar, seguida de las anomalías en la morfología cardíaca (21,5%), donde la dilatación de las cámaras cardíacas fue el hallazgo más frecuente.

6.2.4. Pruebas complementarias previas y posteriores a la prueba (evolutivo):

6.2.4.1. Pruebas previas

La gran mayoría de los pacientes estudiados (71,2%) no tenían realizados estudios diagnósticos complementarios previos salvo la ETT. De los pacientes que sí tenían pruebas diagnósticas previas, la RMC fue la más frecuente (18%).

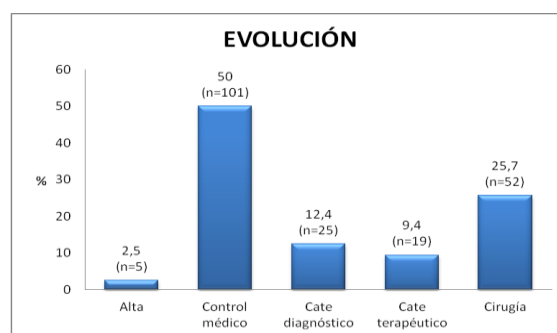


GRAFICA 18. Estudios de imagen previos a la realización de la TCMD.

6.2.4.2. Pruebas posteriores.

Cirugía, Cateterismo (terapéutico/diagnóstico), Control evolutivo (RMC, TCMD)

Del total de pacientes (222), se revisaron un total de 202 historias clínicas (91%) para observar la evolución clínica de cada uno:



GRAFICA 19. Distribución de la evolución de los pacientes después de la realización de la TCMD.

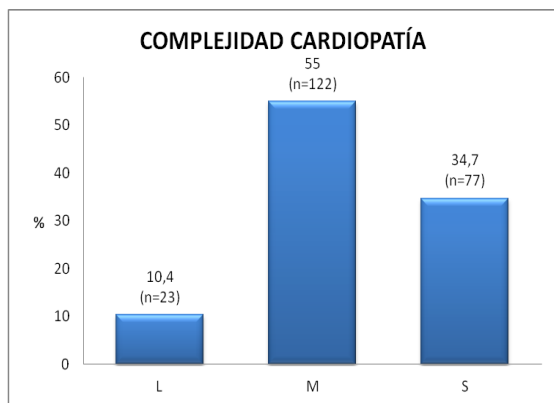
Después de realizar la TCMD, el 52,5% de los pacientes no precisó más pruebas diagnósticas, bien por ser dado de alta (2,5%) o realizando exclusivamente control médico en consulta (50%). De las revisiones en consulta, hasta en un 38,6% de los casos se realizaron nuevos controles de imagen en el servicio de Radiodiagnóstico.

Al resto de pacientes (47,5%), se realizó cateterismo diagnóstico complementario y/o para estudio funcional en 25 pacientes (12,5%), mientras que en un total de 71 casos (35,1%) se realizó procedimiento terapéutico sin otras pruebas complementarias [cateterismo (9,4%) y cirugía (25,7%)].

6.2.5. Score clínico

6.2.5.1. Valoración de la complejidad de la CC (Leve, Moderada, Severa)

Las cardiopatías estudiadas más frecuentes fueron de severidad moderada (M) (55%), seguidas por las cardiopatías severas propiamente dichas (S) (34,7%).

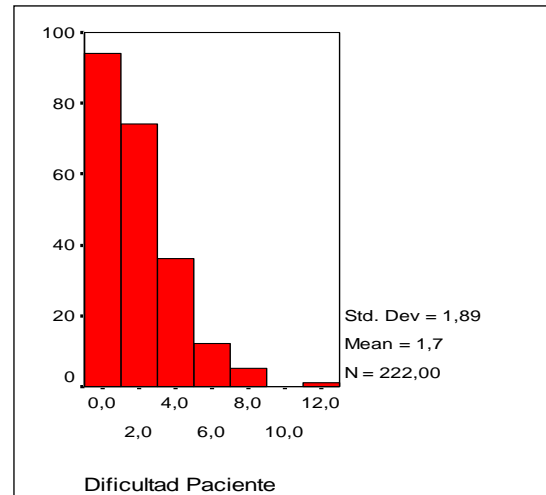


GRAFICA 20. Distribución de la complejidad de la cardiopatía.

6.2.5.2. Complejidad del paciente de forma individual (escala *Aristotle* exhaustiva)

La complejidad de la población estudiada se distribuyó de forma asimétrica, con un valor de complejidad de paciente medio de 1,7 puntos (SD=1,89) (nivel 1) y un máximo de 11,5 puntos (nivel 3), teniendo en cuenta que el 80,2% de los pacientes se situaron por

debajo de los 3 puntos de complejidad (nivel 1).



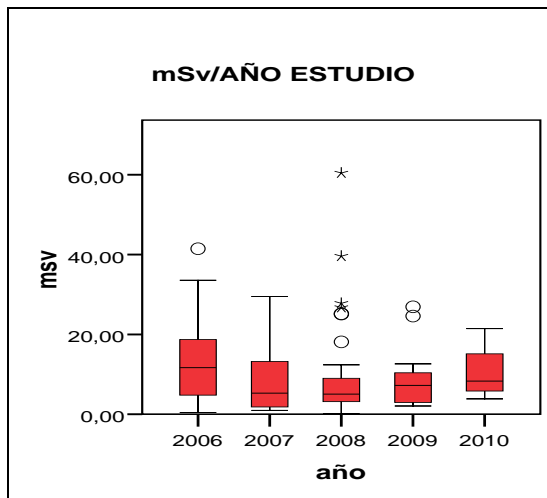
GRAFICA 21. Distribución asimétrica de la complejidad de los pacientes (sesgada a la izquierda).

6.2.6. Técnica radiológica

6.2.6.1 Datos de radiación recibida (Kv, mA, mAs, Scan time, DLP, mSv)

Los datos de dosis se registraron en 117 casos (52,7%), sin y con sincronismo ECG. Los valores medios de DLP (*dose length product*) fueron de 579,23 mGycm, 2755,21 mAs y 29,07 s de *scan time*. La dosis de radiación media fue de 9,75 mSv, mediana de 6,50 mSv, con una desviación estándar de 9,89 mSv. El valor máximo fue de 60,4 mSv y el mínimo de 0,113 mSv.

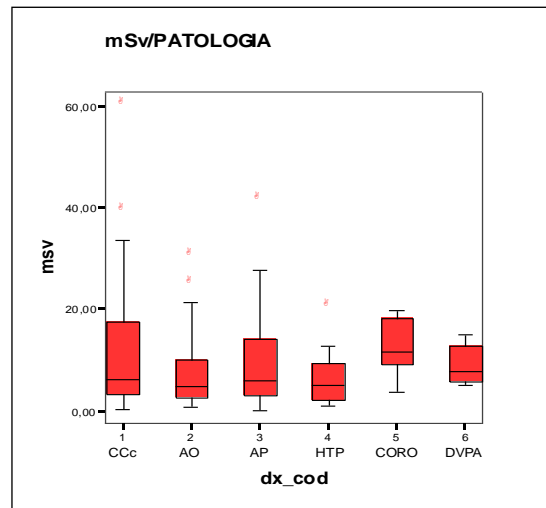
El 40,3% de los casos recibieron menos de 5 mSv y en el 65,8% menos de 10 mSv. Excluyendo el año 2010, la dosis media fue de 9,65 mSv, con desviación estándar de 10,18 mSv.



GRAFICA 22. La dosis de radiación media fue superior en el primer periodo. En el año 2008 se observó una mayor dispersión de los datos registrados.

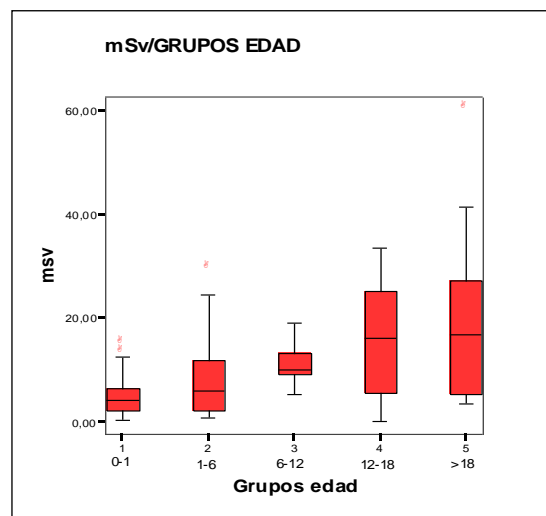
Por **patologías**, se registró mayor dosis de radiación en las CCc (12,07 mSv media), estudios de coronario-TC (11,3 mSv) y patología de AP (11 mSv).

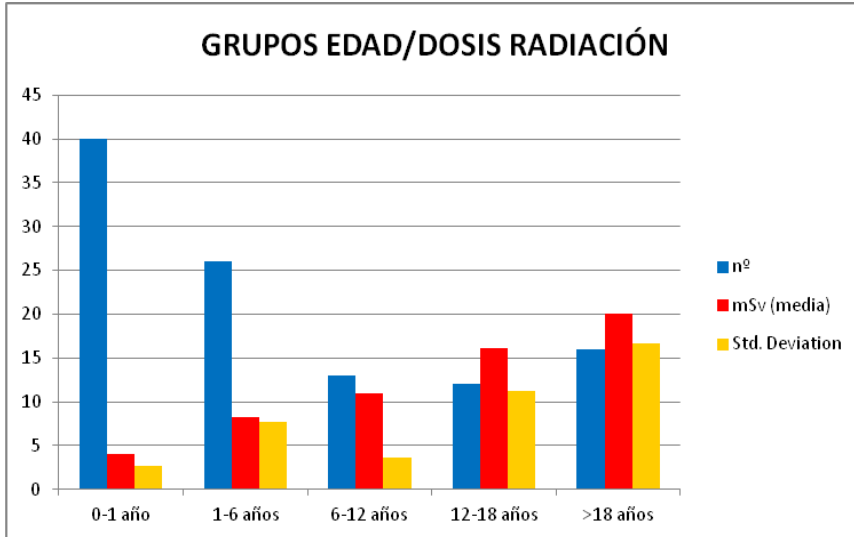
GRAFICA 24. Así también podemos observar mayor dosis de radiación en los pacientes > 18 años, con mayor dispersión de datos, cuartiles más amplios y mínima variabilidad en los grupos de 0-1 año y 6-12 años.



GRAFICA 23. Distribución de dosis de radiación según la patología. La mayor dosis recibida fue en el grupo de las CCc, que además mostró un cuartil 75 muy amplio y mayor dispersión de datos.

Por **edades**, se administró mayor dosis de radiación en los pacientes > de 18 años (20,07 mSv de media) y disminuyó progresivamente en el resto de los grupos (4,05 mSv en pacientes de 0-1 año).



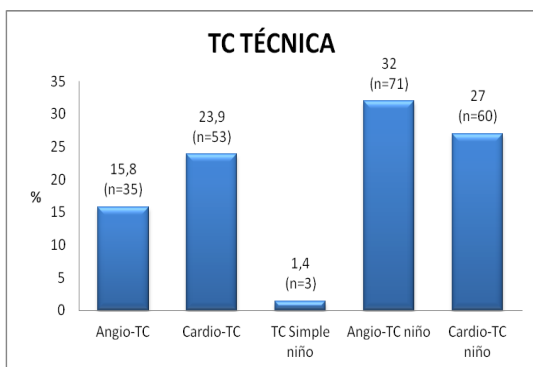


GRAFICA 25. En esta gráfica podemos ver la relación inversa entre la edad de los pacientes y la dosis de radiación recibida.

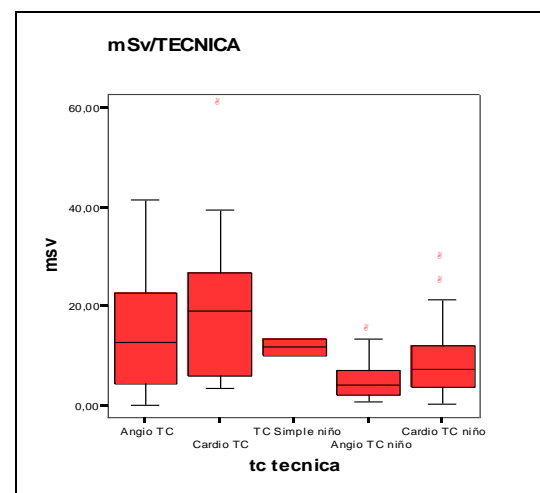
6.2.6.2. Tipo de estudio

Los protocolos empleados con más frecuencia fueron los estudios de angio-TC de pacientes pediátricos sin sincronismo cardiaco (32%), seguidos por los estudios de TC cardiaca pediátrica (27%) con sincronismo (triple estudio, valoración de morfología cardíaca y/o coronarias). No se realizó ningún estudio de TC simple en pacientes adultos.

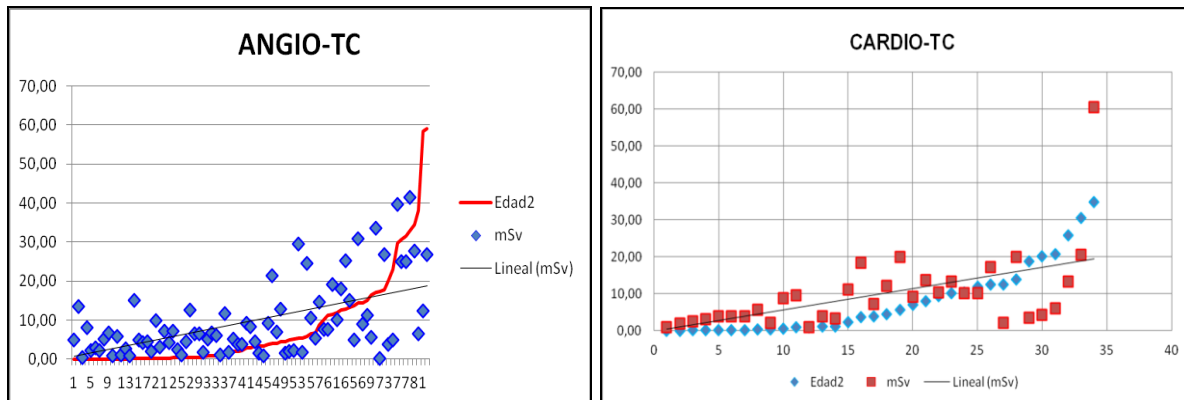
Las técnicas que aportaron mayor dosis de radiación fueron la cardio-TC y Angio-TC de adulto (21,05 mSv y 14,8 mSv de dosis media respectivamente).



GRAFICA 26. Distribución del tipo de técnica utilizada.



GRAFICA 27. Mayor dosis de radiación en angio-TC y cardio-TC de adulto que se acompañaron de una gran variabilidad y amplitud de los cuartiles.

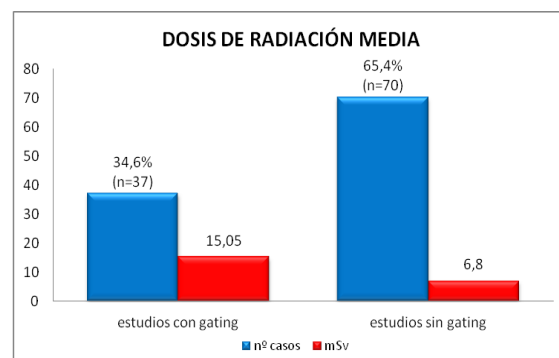


GRAFICA 28. Distribución de la dosis de radiación. Edad/mSv sin (izquierda) y con sincronismo cardiaco (derecha). En estas gráficas se refleja la escasa dispersión en las dosis de radiación en pacientes pediátricos, existiendo un aumento proporcional de dosis según aumenta la edad de los pacientes.

6.2.6.3. Sincronismo cardiaco (gating)

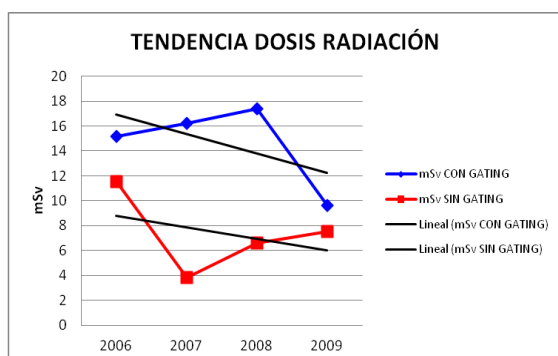
El sincronismo cardiaco se utilizó en un total de 86 pacientes (38,7%), aunque la dosis de radiación solamente se recogió en 37 estudios con *gating* (34,6%) y en 70 sin *gating* (65,4%). La dosis de radiación media fue de 15,05 mSv (SD 11,81 mSv) en los primeros y 6,8 mSv (SD 7,9 mSv) en los segundos (excluyendo los datos del 2010). Por edad el grupo en el que más se usó *gating* fueron los

pacientes entre 6-12 años.



GRAFICA 29. Dosis global de radiación recibida por los pacientes.

Por periodo de estudio se apreció una tendencia descendente de la dosis de radiación a lo largo de todo el estudio, tanto con sincronismo como sin él.



GRAFICA 30. Progresión de la dosis de radiación registrada a lo largo del periodo de estudio.

6.2.7. Diagnóstico de la prueba.

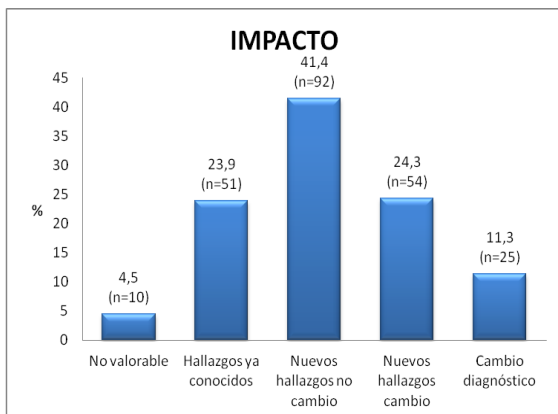
Valoración del impacto (cambio de actitud terapéutica):

6.2.7.1. Estudio no valorable

La calidad fue buena en un total de 206 casos (92,8%). Únicamente el estudio resultó ser realmente no valorable en 10 casos (4,5%).

6.2.7.2. Hallazgos

conocidos; Nuevos hallazgos sin cambio en la actitud terapéutica; Nuevos hallazgos con cambio en la actitud terapéutica; Nuevos hallazgos con cambio de diagnóstico.

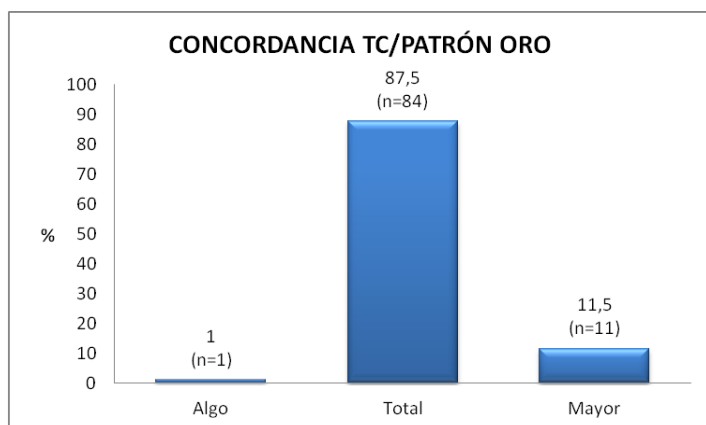


GRAFICA 31. Resumen del impacto de la TCMD en la evolución de los pacientes.

El resultado obtenido con más frecuencia fueron los nuevos hallazgos (77%). No se acompañaron de cambios en el manejo del paciente en el 41,4%. En un 35,6% de casos el estudio se acompañó de cambio de actitud en el manejo del paciente, de los cuales, el 11,3% se debió a un cambio de diagnóstico.

6.2.8 Valoración de concordancia entre el resultado de la prueba y el patrón oro (cirugía o cateterismo):

De todos los pacientes a los que se realizó procedimiento terapéutico (n=96) [cateterismo terapéutico (9,4%) o cirugía (25,7%)], los hallazgos de la TC coincidieron completamente con los hallazgos del patrón oro en 84 casos (87,5 %) y en 11 pacientes (11,5%) la TC aportó datos adicionales que no se registraron en los informes del patrón oro. Solamente en un caso (1%), el resultado de la TC fue menor de lo que se observó en el patrón oro.



GRAFICA 32. Distribución de la concordancia entre el resultado de la TCMD y el patrón oro.

6.2.9. Concordancia entre el diagnóstico de presunción y el diagnóstico de la prueba (diagnóstico esperado o no esperado):

El diagnóstico de la prueba resultó no esperado en un 23,9% de los casos (n=53).

6.2.10. Recogida de complicaciones a lo largo del estudio:

Únicamente se registraron 2 casos de reacción alérgica leve al contraste yodado (eritema cutáneo, tos o náuseas) que se trataron con bolo de corticoide [(prednisolona) Urbason soluble (Sanofi Aventis) i.v., amp 40 mg] y antihistamínico intravenoso en infusión lenta [(dexclorfeniramina) Polaramine (Schering Pl), amp 5 mg/1 mL].

Se registró una extravasación de contraste en un paciente neonato con vía metálica epicraneal.

No se registraron complicaciones por el procedimiento anestésico y todos los pacientes ambulantes se fueron de alta el mismo día de la prueba.

6.3. Estudio analítico.

6.3.1. Resultados de los objetivos principales

6.3.1.1. Valoración del IMPACTO:

6.3.1.1.1. Estudio no valorable

Este resultado se observó con más frecuencia en los estudios para valorar patología coronaria, con un 10,5% de casos.

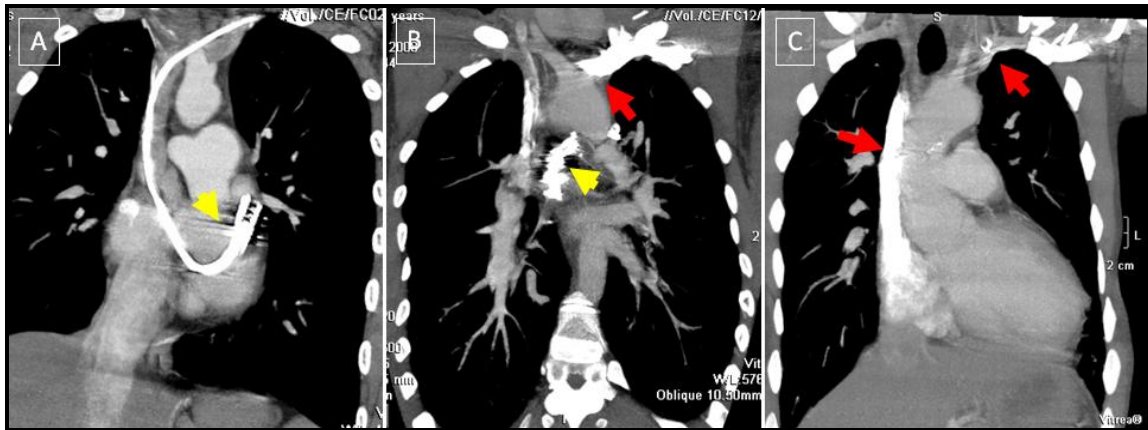


FIGURA 17. A. Artefactos metálicos en paciente portador de marcapasos intracardiaco y corrección según técnica de Mustard (flecha amarilla). B. Artefactos metálicos producidos por coils de embolización de MAPCAS en paciente con AP+CIV y unifocalización (flecha amarilla). C. Artefactos de distorsión (líneas horizontales) producidos por la entrada del CIV a gran concentración por vena innominada y VCS (flechas rojas).

<p>6.3.1.1.2.</p> <p>hallazgos conocidos;</p> <p>hallazgos sin cambio en la actitud terapéutica;</p> <p>Nuevos hallazgos con cambios en la actitud terapéutica;</p>	<p>Hallazgos</p> <p>Nuevos</p>	<p>hallazgos con cambio de diagnóstico.</p> <p>Se trata de categorías excluyentes de tipo dicotomizado: sin cambios de actitud y con cambios en la actitud terapéutica;</p> <p>Nuevos</p>
---	--------------------------------	---

TIPO DE RESULTADO	Frecuencias	Porcentaje (%)
Hallazgos conocidos	51	23,0
Hallazgos nuevos sin cambio	92	41,4
Hallazgos nuevos con cambio	54	24,3
Nuevo DX	25	11,3

TABLA 17. Distribución del tipo de resultado obtenido con la TCMD.

Del total de estudios realizados, se observaron hallazgos nuevos hasta en un 77% de los casos, de los

cuales en el 35,6% se registró cambio de manejo posterior.

Impacto	Hallazgos nuevos (77%)	Cambio manejo paciente (35,6%)	Tipo	Significación estadística
Año	90,9%	47,7%	2010	NS
Edad	81,9%	43,1%	0-1 año	NS
Patología	82,9%	31,6%	CCc	p<0,0001
		Dx nuevo 28,6%	AORTA	NS
Complejidad cardiopatía	81,8%	31,2%	CC severas	p<0,001
		Dx nuevo 18,90%	CC moderada	p<0,001
Complejidad paciente	> complejidad	Dx nuevo	2,8	p<0,05
Técnica	66,7%	33,3%	TC simple niño	p<0,05
	80%	30%	cardio-TC niño	p<0,05
Dx esperado/no esperado	100%	86.8%	Dx no esperado	P<0,0001
		Dx nuevo 47,2%	Dx no esperado	P<0,0001

TABLA 18. TABLA resumen de resultados: IMPACTO.

En el último **año**, el 90,9% de los estudios aportaron datos nuevos, de los cuales el 47,7% produjeron cambio de manejo del paciente (34,1% con cambio de manejo y 13,6% con cambio de diagnóstico). Aunque no existieron diferencias estadísticamente significativas, la diferencia con el resto de los periodos fue a costa de los hallazgos nuevos con cambio de manejo.

Por **edad**, fueron más frecuentes los cambios de actitud en los

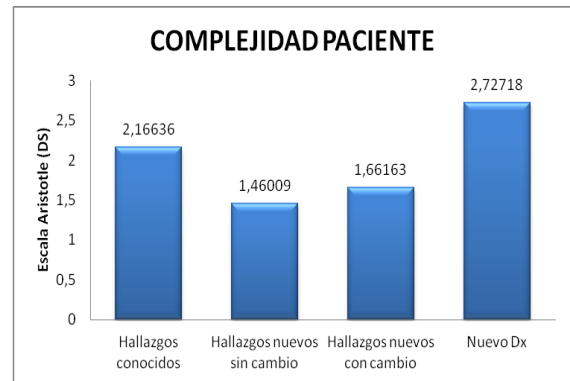
pacientes más jóvenes (0-1 años) (43,1%), aunque no eran diferencias estadísticamente significativas respecto a los otros grupos.

Por **patología**, se han observado hasta un total de 82,9% de hallazgos nuevos en CCc, de los que en un 31,6% de casos ocasionaron un cambio en el manejo posterior del paciente, siendo un dato estadísticamente significativo respecto al resto de los grupos de patologías (p<0,0001). El

grupo en que se registraron mayor n° de cambio de diagnóstico fue la patología de AO (28,6%) y el 2° en frecuencia los estudios de CORO (21,1%). En ningún caso hubo cambio de diagnóstico en CCc. El grupo de patología que con más frecuencia se encontraron hallazgos previamente conocidos fue la HTP (39,1%) y CORO (36,8%).

Complejidad CC: En las CC severas, el 81,8% de los estudios realizados aportaron hallazgos nuevos, aunque sólo se produjeron cambios sobre el manejo del paciente en el 31,2% de los casos. Los casos de cambio de diagnóstico se encontraron mayoritariamente en las CC de moderada complejidad (18,9%), siendo diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$).

Complejidad paciente (Aristotle): La mayor complejidad de los pacientes fue acompañada de estudios que aportaron cambios en

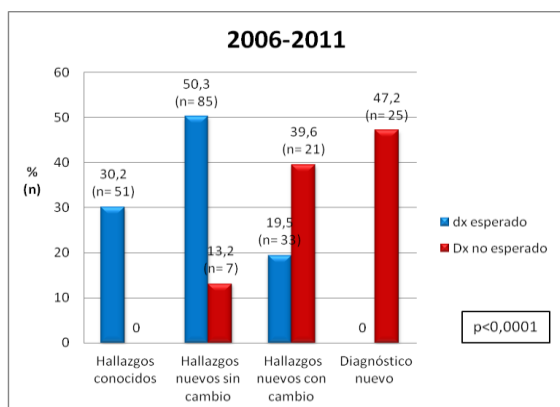


GRAFICA 33. Distribución de la complejidad de los pacientes según el impacto.

el diagnóstico, con una puntuación media de 2,72 y una diferencia entre grupos de $p < 0,05$.

Técnica: Los estudios de TC simple pediátrica aportaron nuevos hallazgos que tuvieron repercusión clínica sobre el paciente hasta en un 66,7% y aportaron cambio de diagnóstico hasta en un 33,3%, con significado estadístico positivo ($p < 0,05$). Sumados estos parámetros, el 100% de los estudios de TC simple pediátrica realizados tuvieron repercusión clínica sobre el manejo o evolutivo del paciente ($p < 0,05$). Hasta en un 80% de casos de cardio-TC de niño se observaron nuevos hallazgos, con cambios sobre la evolución de estos pacientes (30%) estadísticamente significativos ($p < 0,05$).

El **diagnóstico no esperado** se manifestó con nuevos hallazgos en el 100% de los casos, de los cuales, tuvieron cambio de manejo hasta en un 86,8% y de éstos el 47,2% fueron diagnósticos nuevos, siendo hallazgos estadísticamente significativos ($p < 0,0001$). Sólo hubo cambios en el manejo posterior en el 19,5% de los casos que mostraron un diagnóstico esperado.



Grafica 34: Distribución de casos de TCMD para los diagnósticos esperados y no esperados. La distribución de Dx inesperados es estadísticamente significativa, hacia los hallazgos con categorías clínicamente más complejas.

No hubo diferencias significativas entre el tipo de resultado y el uso o no de **gating** cardíaco.

No se encontraron diferencias significativas entre los resultados

de la **doble lectura** (informe de la TC y revisión de casos) en ninguna de las variables.

El **sexo** no se acompañó de significado estadístico al compararlo con las diferentes variables del estudio.

6.3.1.2. Valorar la concordancia de la TCMD-64 en el diagnóstico de las distintas cardiopatías congénitas en comparación con el patrón oro (cirugía y cateterismo terapéutico).

En nuestro trabajo, hemos registrado una concordancia entre el resultado de la prueba y el patrón oro del 99 %.

No se detectaron diferencias significativas cuando se compararon los grupos según la edad, el periodo de estudio, la urgencia de la petición, la dificultad de los pacientes o la técnica empleada.

CONCORDANCIA	VALOR	TIPO	significación estadística
Patología	Total	AO, CORO, DVPA (100%)	p<0,05
	Mayor	HTP (33,3%)	p<0,05
	Mayor	CCc (20%)	p<0,05
Complejidad cardiopatía	Total	M (98,1%)	P<0,001
	Mayor	L (30%)	P<0,001

TABLA 19. TABLA resumen de resultados: CONCORDANCIA.

Por **patología** la concordancia fue total en el 100% de la patología de AP, coronaria y DVPA, mientras que fue mayor hasta en un 33,3% en la HTP y un 20,6% en las CCc con $p<0,05$.

Se detectaron diferencias significativas ($p<0,001$) al comparar la concordancia entre resultado y patrón oro con los grupos de **complejidad de las cardiopatías**, en donde existió una concordancia total en el 98,1 % de las cardiopatías de complejidad media (M) y fue mayor hasta en un 30% de las cardiopatías de complejidad leve (L).

La falta de variabilidad impidió hacer otros matices de cálculo estadístico.

6.3.2. Resultados de los objetivos secundarios:

6.3.2.1. Estudio de concordancia entre el diagnóstico de presunción y el diagnóstico definitivo (hallazgos esperados / no esperados).

El diagnóstico obtenido con la TC realizada no fue el que se esperaba previamente hasta en un 23,9% de los casos.

6.3.2.1.1 Valoración por grupos de edad

Se registraron más diagnósticos no esperados en el grupo de edad de 0-1 años, aunque no hubo diferencias significativas entre los **grupos de edad**. Pero cuando comparamos el grupo de edad de los pacientes y los **grupos de patología** observamos diferencias significativas con $p<0,005$ y

TABLA resumen:

	VARIABLES	Dx No Esperado (23,9%)	tipo	significación estadística
1.	Grupos de edad	29,2%	0-1 años	NS
2.	Periodo estudio	37,7%	2006	p<0,05
3.	Patología	37,5%	AORTA	p<0,05
4.	Pre-postquirúrgico/Cate	25,2%	post-Q	NS
		26,1%	pre-cate	NS
5.	Finalidad prueba	31,1%	Conf./descartar	NS
6.	Justificación prueba	39,3%	urgente	p<0,005
		71,4%	AORTA	p<0,01
		60%	0-1 años	p<0,01
7.	Complejidad cardiopatía	30,3%	media	p<0,05
		39,6%	0-1 año	p<0,05
8.	Complejidad paciente	31,3%	media de 2,3 puntos	p<0,05
			0-1 año (3,12)	p<0,001
			2009 (2,52)	p<0,001
			HTP (3,17)	NS
9.	Técnica: Gating		Con Gating (2010)	p<0,05
		31,6%	>18 años	p< 0,05
	Dosis radiación	15,05 mSv	Con gating	p<0,0001
	Cardiopatía	44,7%	CCc	p<0,0001
		100%	CORO	p<0,0001
	Tipo estudio	66,7%	TC simple niño	p<0,05
			AORTA	p<0,01

TABLA 20. En esta tabla se resumen los datos de significación estadística para los diagnósticos Dx esperado/no esperado.

cuando comparamos los grupos de edad según el **periodo de estudio** la significación estadística fue de p<0,001.

Sí que apreciamos diferencias dentro de cada patología, siendo el grupo de pacientes más jóvenes (0-1 años) el que más patología de aorta presentó (p<0,05).

6.3.2.1.2 Valoración por periodo de estudio

Según el **periodo de estudio**, encontramos más Dx no esperados en el 1^{er} periodo (2006) (37,7%), con diferencias significativas p<0,05 respecto a los demás grupos.

6.3.2.1.3 Valoración por grupos de patología

El grupo de estudios dirigidos a valorar la patología de **aorta** fue el que registró globalmente más frecuencia de hallazgos no esperados (37,5%), seguido por los estudios de arterias coronarias (31,6%), con diferencias significativas ($p < 0,05$) respecto a los demás grupos.

En el año 2009, también se observó mayor nº de Dx con patología AO y Dx no esperados (56,3%), con $p < 0,05$.

6.3.2.1.4 Valoración por intención del estudio (pre-postQ/cate)

No se encontraron diferencias significativas al comparar las variables de diagnóstico esperado/no esperado y la **intención del estudio**: pre-postquirúrgico, pre-postcateterismo.

6.3.2.1.5 Valoración por finalidad de la prueba (Valoración, control, confirmar)

No se observaron diferencias significativas en cuanto a la finalidad de la prueba y el Dx esperado/no esperado del estudio.

6.3.2.1.6 Valoración por justificación de la prueba (urgente, preferente, normal)

Hemos encontrado que la **urgencia** de la realización del estudio fue un factor condicionante, existiendo diferencias significativas con una $p < 0,005$. En este caso, el diagnóstico no esperado fue mucho más importante en los pacientes con petición urgente (39,3%), respecto al 14,6 y 20,3% en pacientes con petición preferente y normal respectivamente.

Esta diferencia también fue mucho más importante en los casos de **patología** aórtica, con diferencias significativas respecto al resto de las patologías ($p < 0,01$).

Por **grupos de edad**, la diferencia fue significativa ($p < 0,01$) en los pacientes menores de 1 año con patología aórtica.

6.3.2.1.7 Valoración por complejidad de la cardiopatía (L, M, S)

Se encontraron diferencias significativas en los diagnósticos no esperados de cardiopatías con complejidad moderada (M) (30,3%),

con una $p < 0,05$. Aunque, no se registraron diferencias entre los grupos de patologías por separado ni entre los periodos de estudio.

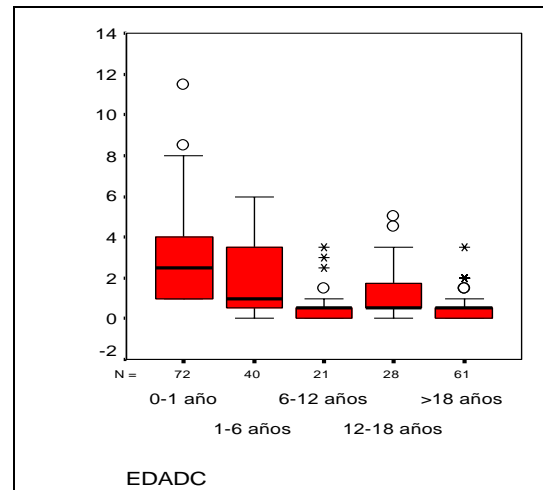
Los diagnósticos no esperados fueron más frecuentes en el periodo 2006 y 2007, en donde también fueron más frecuentes las categorías L y M.

Se registraron diferencias significativas con $p < 0,05$ en los pacientes < 1 año con cardiopatías de complejidad M respecto al resto de los grupos de edad.

6.3.2.1.8 Valoración por complejidad del paciente (Aristotle)

Se registraron valores de complejidad superiores en los estudios con diagnósticos no esperados (media de 2,3 puntos), en donde encontramos diferencias significativas con $p < 0,01$.

En la gráfica 35 se aprecia la tendencia central (mediana) de los **grupos de edad**.

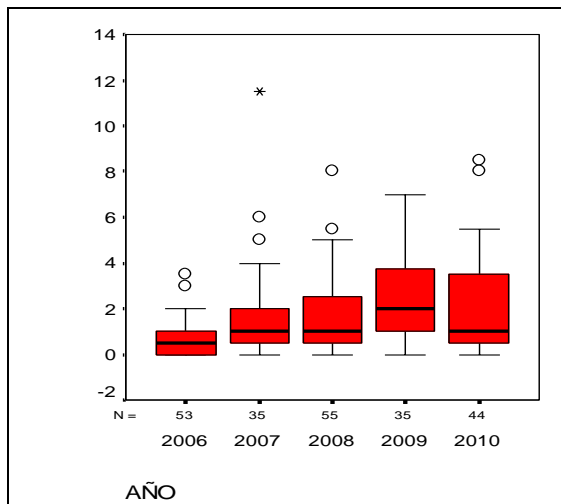


GRAFICA 35. Relación de la dificultad del paciente por grupos de edad. La complejidad media de los pacientes fue mucho mayor en el grupo de 0-1 año, aunque también se apreció una mayor dispersión de los datos, en donde encontramos a los pacientes con complejidades más elevadas de todo el estudio.

En el grupo de 0-1 años la puntuación de dificultad media se situó en 3,12 puntos, siendo una diferencia significativa $p < 0,0001$ respecto al resto de los grupos, que tuvieron una distribución muy variable. El grupo de 1-6 años también mostró diferencias estadísticamente significativas respecto al grupo de pacientes > 18 años. En general encontramos diferencias significativas ($p < 0,001$) a favor de los pacientes más pequeños con cada grupo comparados 2 a 2.

En cuanto al **periodo de estudio** los Dx no esperados fueron mayores que los Dx esperados en el año 2009. Se registró una mayor

complejidad de los pacientes estudiados en el periodo 2009, con un valor de complejidad media de 2,52 y $p < 0,0001$ (gráfica 36).

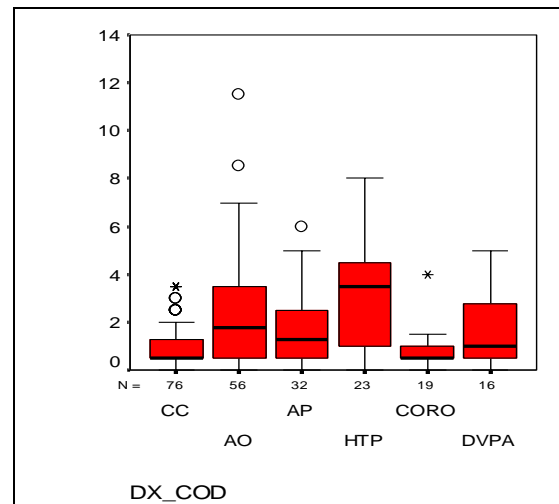


GRAFICA 36. Relación de la dificultad del paciente por periodo de estudio. Los dos últimos años, los pacientes tuvieron claramente mayor dificultad.

Por **año de estudio**, existieron diferencias significativas entre el 2006 y el resto de los grupos ($p < 0,05$). Los dos últimos años tuvieron una clara mayor dificultad respecto al primero. En el análisis estratificado por medias, los Dx no esperados tuvieron mayor complejidad del paciente y se mantuvo año tras año.

La complejidad del paciente asociada a **grupo de patología** fue muy superior en el grupo de pacientes con HTP, con una media de 3,17 puntos, aunque, cuando se

compararon las medias, no apreciamos diferencias significativas en ninguno de los grupos por separado.



GRAFICA 37. Relación de la dificultad del paciente por grupos de patología. Los *box plot* demuestran mayor complejidad de los pacientes en el grupo de HTP respecto a las demás patologías.

6.3.2.1.9 Valoración por dificultad técnica/dosis radiación

Se realizó una utilización superior del **sincronismo cardiaco** en el primer periodo de estudio (2006) respecto al resto de periodos, empleándolo hasta en un 56,6% de los casos, con una $p < 0,05$. La dosis de radiación media sin *gating* fue de 6,8 mSv (SD 7,9 mSv) y con *gating* de 15,05 mSv (SD 11,81 mSv), (excluyendo los datos del 2010), mostrando diferencias significativas de $p < 0,0001$.

En el año 2010 se registraron valores estadísticamente significativos ($p < 0,05$) entre el uso de *gating* y el resultado no esperado del diagnóstico final. También se observaron diferencias significativas en el grupo de pacientes > 18 años, en estudios con *gating* y diagnósticos no esperados, respecto al resto de los grupos de edad, ($p < 0,05$).

Por **edades**, se registró mayor dosis de radiación en los pacientes $>$ de 18 años (20 mSv de media) y fue disminuyendo progresivamente en el resto de los grupos, con diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,0001$).

Por **grupos de patologías**, con la utilización del *gating* se registraron diferencias significativas en los pacientes con CCc (44,7%) respecto al resto de los grupos y en el 100% de los casos de estudios coronarios ($p < 0,0001$). Se observó mayor dosis de radiación en las CCc, aunque no fueron diferencias estadísticamente significativas respecto al resto de los grupos.

Técnica de estudio: El estudio de TC simple de niño fue el que aportó

más % de Dx no esperados (66,7%), con diferencias significativas respecto a los demás tipos de estudio ($p < 0,05$). El siguiente en frecuencia fue la angio-TC de niño y esta diferencia se manifestó especialmente en los casos de patología aórtica ($p < 0,01$).

6.3.2.1.10. Otros

El sexo no influyó en el diagnóstico esperado/no esperado, aunque pudiera existir algún factor de confusión (35,7% respecto al 44,3%), explicable por el azar (son factores independientes asociados con el diagnóstico).

6.3.2.2. Valorar la capacidad diagnóstica discriminante de la TCMD-64 según las características de los pacientes, de la complejidad de la cardiopatía congénita y de la técnica empleada.

La variable más determinante fue la técnica de TC. Concretamente la angio-TC de niño en donde se encontraron datos diagnósticos nuevos con cambio de manejo clínico hasta en un 43%, aunque no fue significativo

estadísticamente en el análisis multivariante.

Globalmente, en el 35,6% de los estudios se cambió el manejo de los pacientes después de realizar la TC. No hubo objeto de valoración multivariante por la alta concordancia, de casi el 100%.

6.3.2.3. Estudio de concordancia de los hallazgos discretos estratificados por grupos de edad o de patología.

No se detectaron variaciones en la concordancia de datos cuando se evaluaron por grupos de edad o patología.

7. DISCUSIÓN

Capítulo 7

Discusión

Es difícil determinar el papel que tienen los avances en las técnicas de imagen en el aumento de supervivencia. (9;31;112). Lo que si que está claro es el importante incremento progresivo de la incidencia registrada de CC lo largo de los años debido a un mayor y más precoz diagnóstico con la llegada de la TCMD y la RMC. (7).

La información diagnóstica precisa y comprensible obtenida con bajo riesgo es esencial para el manejo médico y quirúrgico óptimo. La optimización del diagnóstico también ha mejorado el planteamiento quirúrgico, y la imagen peri operatoria ayuda en la valoración inmediata del éxito del procedimiento. (112-118).

En nuestro trabajo, pretendemos analizar las aplicaciones clínicas de la TCMD en un número amplio de pacientes, además de definir el papel clínico de esta prueba y su

precisión y seguridad en este grupo de pacientes.

Hasta donde nosotros sabemos, este es el primer trabajo que analiza la aplicación clínica de la TCMD en una larga cohorte de pacientes con CC, predominantemente pediátricos, y analiza la importante información que aporta a los clínicos, definiendo el papel, exactitud y seguridad de la TCMD en este grupo de pacientes.

7.1. Población estudiada y Periodo de estudio

Nuestra muestra de estudio fue mayoritariamente pediátrica y además observamos una tendencia a realizar exploraciones en niños cada vez más pequeños y disminución del nº de exploraciones en >18 años. En otros trabajos de CC con metodología similar, aunque con

RMC, los pacientes eran globalmente mayores. ^(112;119).

El n° de estudios realizados osciló ligeramente según el periodo de estudio, observando una ligera tendencia a descender progresivamente. Esta tendencia probablemente fuese debida a un descenso en el n° de población adulta que ya había sido estudiada y no precisó TC para seguimiento y a un mayor filtrado de las indicaciones en casos de nueva aparición. Generalmente, en los estudios comparables de RMC la tendencia es a aumentar progresivamente. ⁽¹¹²⁾.

7.2. Finalidad y justificación de la prueba

En nuestro trabajo, la **valoración global** de un paciente con sospecha de CC fue la norma, teniendo en cuenta que la mayoría de los casos fueron HTP en los que se estudia su causa o el grado de afectación pulmonar. El 2° grupo en frecuencia fueron las CCc, en donde la confluencia de varias

anomalías o alteraciones cardiovasculares es lo habitual.

Es importante reseñar que casi la mitad de nuestros estudios de TC se realizaron de forma **preferente o urgente** (46%), lo que implica una mayor brevedad de preparación del caso, pacientes en peor situación clínica, más inestables y con mayor complejidad que llevan, en definitiva, a un manejo más difícil en la sala de TC. La patología más frecuente volvió a ser también la HTP y los DVPA.

A diferencia de lo que ocurre en otros estudios de imagen y CC, ⁽¹¹²⁾ casi la mitad de los pacientes de nuestra serie estaba intervenido previamente y sólo en el 20,7% de los casos la TC se realizó previo al abordaje terapéutico.

7.3. Información clínica previa y posterior a la prueba

De los tres grupos de patología más frecuentes (CCc, AO y AP), las CCc fueron el de mayor frecuencia global, que junto con las AP mostraron un pico máximo en el

año 2008. La patología de AO mostró un pico máximo en el año 2009.

Al realizar un estudio por separado de los tres grandes grupos de alteraciones del **árbol pulmonar** (lesiones de las arterias pulmonares propiamente dichas, TF y la atresia pulmonar), se observó una tendencia descendente en el caso de la tetralogía de Fallot. Las anomalías de AP propiamente dichas mostraron un pico muy alto en el año 2010 y la atresia pulmonar tuvo una tendencia homogénea ligeramente al alza, con pico en el 2008. Este comportamiento estuvo acorde con la creciente indicación de realizar TCMD para valorar AP con vasos de pequeño calibre (atresia pulmonar), tortuosos (MAPCAS) o hipoplásicos.

Existió un marcado crecimiento en el nº de estudios realizados con el fin de valorar la **vía aérea e hipertensión pulmonar**, que fue en el 2010 el doble que el de los años anteriores. El estudio de la vía aérea, fue especialmente útil para cuantificar la compresión de la vía o detectar anomalías

congénitas del árbol traqueo-bronquial (atresia, bronquios traqueales, pulmón en herradura, etc.). En cuanto a los pacientes con HTP la tendencia fue ascendente, sobre todo para valoración del parénquima pulmonar (con o sin patrón de perfusión) y así, cuantificar la gravedad de la enfermedad.

Sin embargo, dentro de las CCc, los estudios de **corazón univentricular** mostraron una tendencia negativa, que coincidió con la progresiva disminución de población adulta. La tendencia al alza del último periodo coincide con población nueva, instaurándose como una de las indicaciones princeps para realizar TCMD. El crecimiento más llamativo en el año 2010 fue el de CCc con múltiples lesiones y síndromes polimalformativos. En algunos casos encontramos complicaciones inesperadas como trombos intracavitarios, colaterales sistémico-pulmonares, aneurismas venosos, etc. El estudio de venas epicárdicas sirvió de guía en los procedimientos de resincronización.

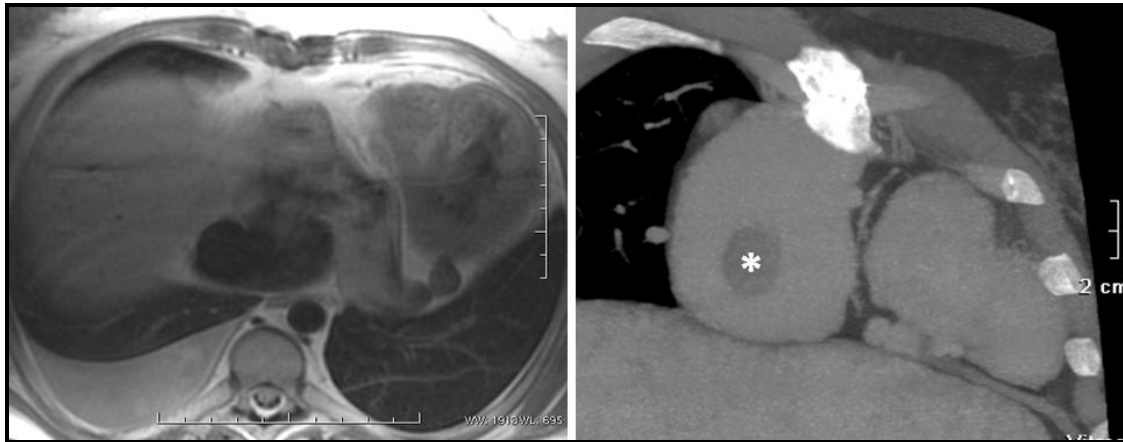


FIGURA 18. Paciente con Fontan auricular clásico controlada mediante RM cardíaca. Derrame pleural derecho y aumento de diámetro del seno venoso. En control médico rutinario se sospecha trombo auricular por ecocardiografía y comprobado en TC urgente (*). No se detectó TEP.

También se observó una tendencia positiva en la solicitud de estudios para valorar **complicaciones** postquirúrgicas o de cateterismos terapéuticos recientes, que

anteriormente se realizaban con cateterismo diagnóstico.

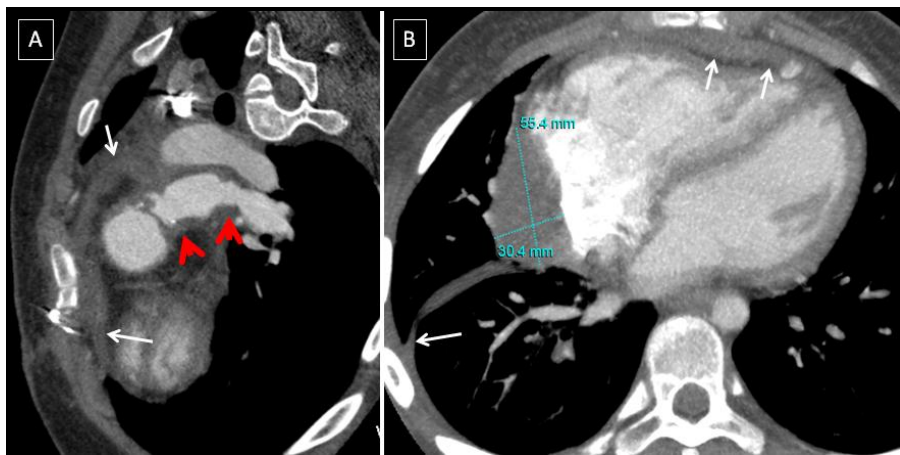
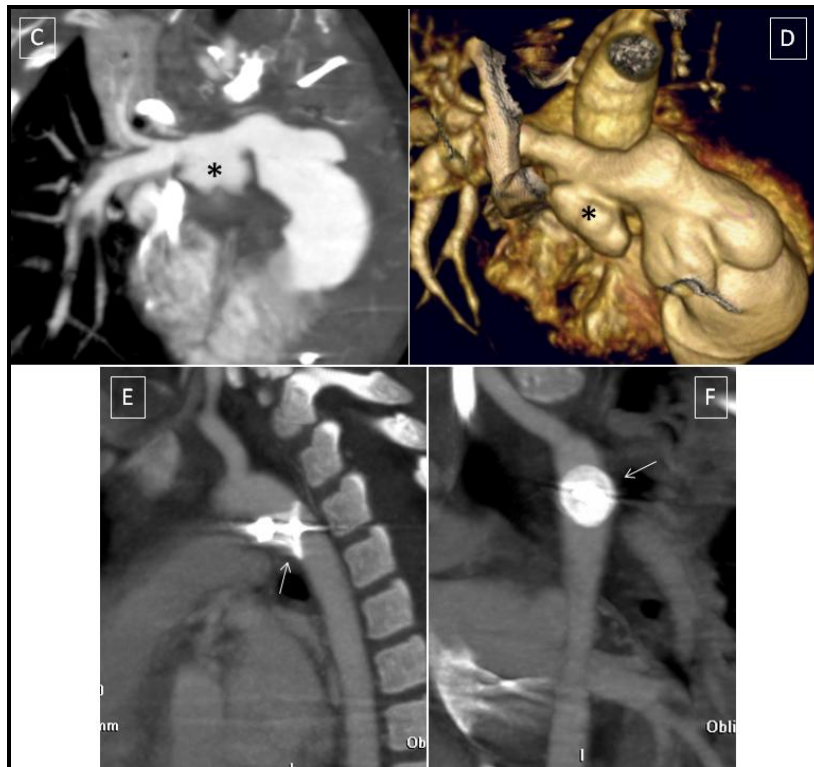


FIGURA 19. Estudio postcirugía, postangioplastia y postprocedimiento terapéutico recientes. **A y B:** Estudio postcirugía reciente (15 días) de recambio de conducto AP-VD en paciente con infección por aspergillus. A. Plano sagital oblicuo del tubo y rama pulmonar izquierda con estenosis y hematoma mediastínico residual (flechas rojas). B. Plano axial con hematoma retroauricular. Pequeño hematoma en mediastino anterior y derrame pleural (flechas). **C y D.** Paciente de 10 meses con truncus corregido y aneurisma de APD postangioplastia para corregir estenosis (*). C. Reconstrucción MIP coronal oblicuo. D. Reconstrucción VR-3D anterosuperior. **E y F.** Desplazamiento de dispositivo de cierre de ductus arterioso (amplatzer) hacia la aorta descendente, con cuadro oclusivo (flechas). E. MIP sagital oblicuo y F coronal oblicuo sobre aorta descendente.



El estudio de las **arterias coronarias** sigue siendo una indicación mayor de TCMD con sincronismo cardiaco. La patología que nos encontramos era predominantemente de origen o de recorrido anómalos, asociados o no a una CC basal más o menos compleja. La TCMD permitió valorar no sólo las arterias coronarias, sino que también ayudó a la valoración global de todas las anomalías. La angiografía invasiva en estos pacientes puede

ser complicada (dilatación de la raíz aórtica, variación de nº y lugar de los ostium coronarios y/o anatomía anómala), aumentando el riesgo de disección traumática o fallo diagnóstico, mientras que es relativamente fácil de realizar con las reconstrucciones tridimensionales de la TCMD. Lo mismo sucede cuando existen malformaciones coronarias propiamente dichas, fistulas o anomalías venosas. (120).

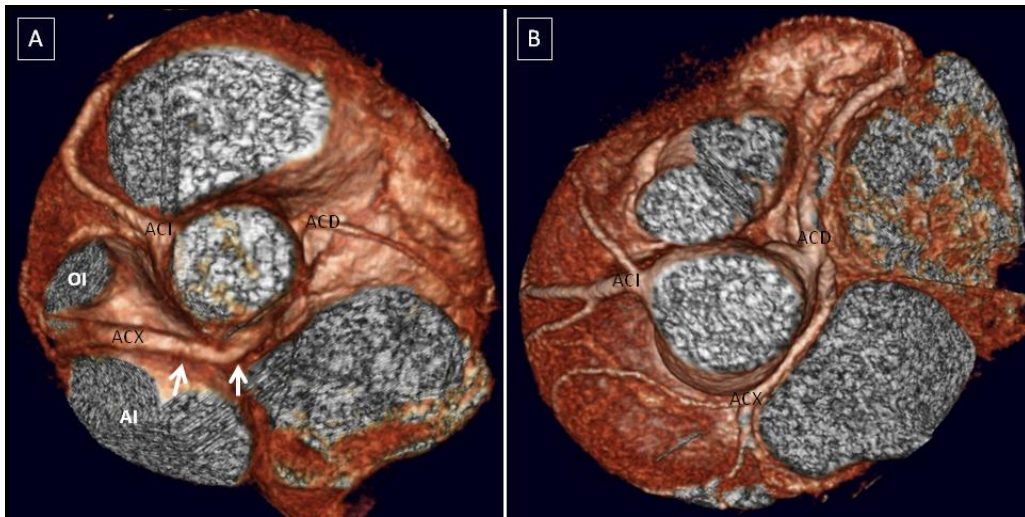


FIGURA 20. Anomalías coronarias de origen y recorrido. A. Paciente de 8 años, *switch* arterial, origen de la ACX en el seno coronario posterior y paso entre la orejuela y AI hasta el surco AV. B. Paciente de 6 años con *switch* arterial. Origen de ACX en ACD y recorrido retroaórtico. (OI: orejuela izquierda; AI: aurícula izquierda; AV: auriculoventricular; ACX: Arteria circunfleja; ACD: Arteria coronaria derecha; ACI: Arteria coronaria izquierda).

7.4. Complejidad de la cardiopatía y del paciente.

7.4.1. Cardiopatía. Principales diagnósticos.

La clasificación de la **severidad de las cardiopatías** en Leve, Moderada y Severa (L, M y S) que se recoge en la revisión de Van der Bom et al. ⁽¹³⁾, nos ha ayudado a catalogar los grandes grupos de patologías con los matices y peculiaridades de cada paciente registrados en las hojas de recogida de datos. Estas grandes variaciones hacían imposible un análisis estadístico que fuese comparable entre otros grupos o variables. De este modo, hemos

encontrado que más de la mitad de las CC han sido de complejidad Moderada seguidas por las CC de complejidad Severa, lo que también explicaría el mayor rango de estudios en los que hacer una valoración global.

Del mismo modo, también encontramos una gran **variación de patología** en cada caso y paciente que dificultaba el análisis estadístico. Esto no es un hecho casual, en 1979 Michael Tynan ⁽¹²¹⁾ ya hacía referencia a esta gran dificultad y ausencia de nomenclatura universalmente aceptada que permitiera hacer una descripción comprensiva de las malformaciones cardíacas sin tener

en cuenta su complejidad. En el año 2000 se fundó “*The International Nomenclature Committee for Pediatric and Congenital Heart Disease*” y en enero de 2005 se constituyó en Canadá “*The International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease*”. Esta Sociedad internacional tiene actualmente tres grupos de trabajo. El grupo de trabajo de Nomenclatura ha desarrollado “*The International Paediatric and Congenital Cardiac Code (IPCCC)*” que todavía sigue manteniendo, expandiendo, actualizando y preservando este código de uso mundial (<http://www.IPCCC.net>). A este efecto, la SECP y CC también ha creado un grupo de trabajo de nomenclatura en CC (<http://www.secardioped.org>). El fin de este esfuerzo es poder crear estrategias de estratificación y mejora de la salud de cada paciente individual. (14;122).

Así, pudimos agrupar todos los diagnósticos registrados en 6 grandes categorías: CCc, AO, AP, CORO, HTP-vía aérea y DVPA. Hay que reseñar que ninguna de estas

categorías hace referencia a la anatomía intracardiaca, debido a que estaba adecuadamente valorada mediante la ETT en todos los casos y únicamente se registraron como diagnósticos secundarios adicionales o incluso no esperados previo a la indicación de la prueba.

7.4.1.1. Las cardiopatías complejas (CCc) se definen como enfermedad cardiaca congénita con más de una anomalía cardiovascular separada. Fue la entidad más frecuente de nuestra serie (34,2%) y se instauró como la entidad de mayor significado clínico para la realización de una TC cardiovascular, en la que vamos a tener que realizar una valoración global de todos los hallazgos posibles. En los primeros periodos, el estudio de esta patología se realizaba con fines concretos en pacientes adultos muy complejos y con hallazgos discordantes entre ETT y RMC. Con el tiempo, se fue instaurando el predominio de una población pediátrica, generalmente RN, con cardiopatías muy complejas en los que se asociaban gran cantidad de anomalías, siendo

predominantes la patología de aorta o de arterias pulmonares (como diagnósticos secundarios).

En las CCc fue imperativo el uso de un **análisis secuencial y segmentario**, que empieza por determinar la morfología de las aurículas, la de los ventrículos, los grandes vasos y la relación entre ellas. Las conexiones atrio-ventriculares se describen como concordantes o no concordantes. Posteriormente se define la posición del ápex cardiaco y situs auricular en términos “derecho” e “izquierdo”. El corazón normal, por tanto se describe como el que tiene concordancia AV y VA; la AD conecta con el VD y la AI con el VI. El VD soporta la circulación pulmonar y el izquierdo la sistémica, la válvula AV derecha es tricúspide y la izquierda mitral. Una vez realizada esta descripción detallada deben de estudiarse otras anomalías acompañantes: CIA, CIV, DAP, válvulas sigmoideas, drenajes venosos pulmonares y sistémicos. (110;120).

Globalmente, la **discordancia atrio-ventricular/ventrículo-arterial** fue la entidad más

frecuente de este grupo [transposición de grandes arterias (D-TGA y L-TGA) y ventrículo derecho de doble salida (VDDS)].

En el *switch* arterial estudiamos mediante angio-TC la dilatación de aorta ascendente y la estenosis pulmonar (supra-avalvular o de las ramas) y mediante cardio-TC exclusivamente ante sospecha de estenosis coronarias. La mayoría de los pacientes adultos, estaban corregidos mediante la técnica de *switch* auricular o Mustard (parche de pericardio)-Senning (parche del propio septo auricular). En estos casos, se empleó la TCMD con sincronismo cardiaco en caso de sospecha de estenosis venosa intracardiaca, no valorable mediante RM (portadores de MCP, claustrofobia, dispositivos metálicos como stents previos o calcificaciones y dehiscencias de baffle). También se pudo calcular la función ventricular en estudios de TC con sincronismo retrospectivo en casos de ETT limitada por la ventana acústica. (110).

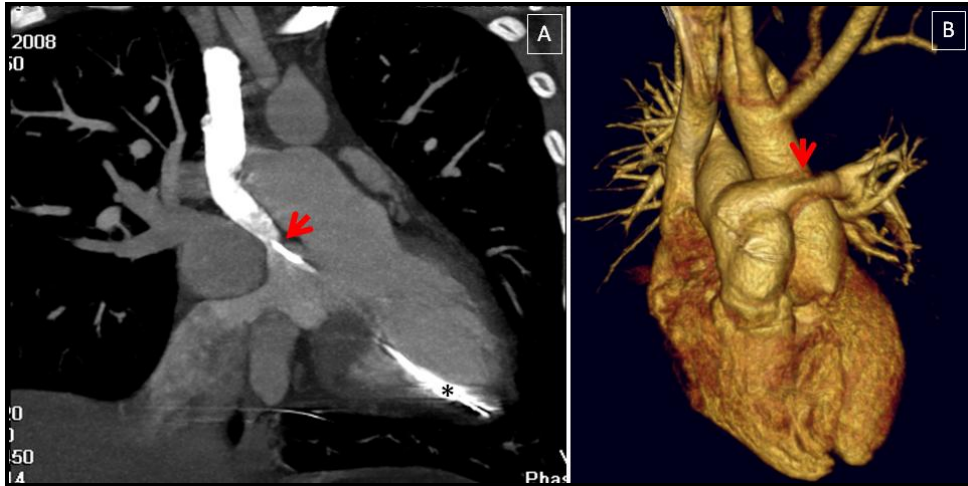


FIGURA 21. A. Paciente de 29 años, con D-TGA y corrección con técnica de Mustard. Estenosis en VCS (flecha). MCP intracavitario (*). B. Paciente de 3 años de edad, con D-TGA y corrección con técnica de *switch* arterial (Jatene+Lecompte). Estenosis del tercio medio-proximal de la API (flecha). Arco aórtico derecho con TSA en espejo.

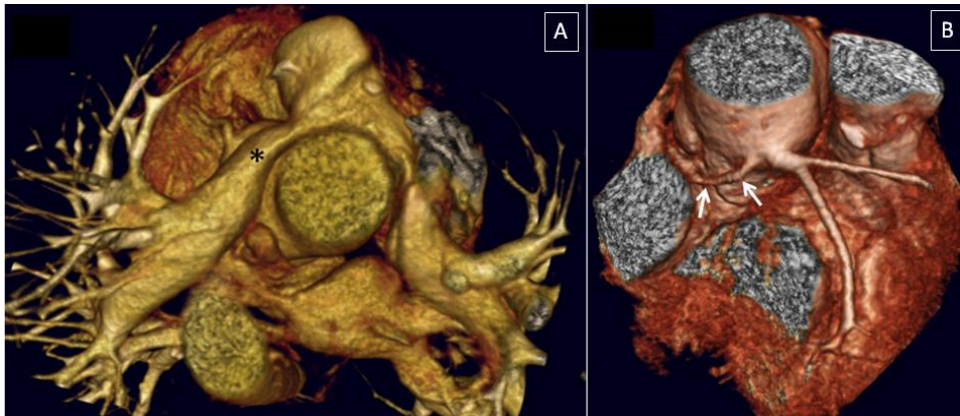


FIGURA 22. D-TGA y corrección con técnica Jatene+Lecompte, hallazgos frecuentes (APs y coronarias). A. Reconstrucción VR-3D, visión craneal. Imagen típica de la posición que adoptan las arterias pulmonares respecto a la aorta ascendente, acompañadas en muchos casos de disminución del calibre de las mismas al abrazar al vaso con más presión. Estenosis importante de la APD proximal, sobretudo en el plano anteroposterior (*). B. Anomalia coronaria más frecuente que consiste en origen de la ACX de la ACD o del seno coronario derecho con recorrido retroaórtico (flechas).

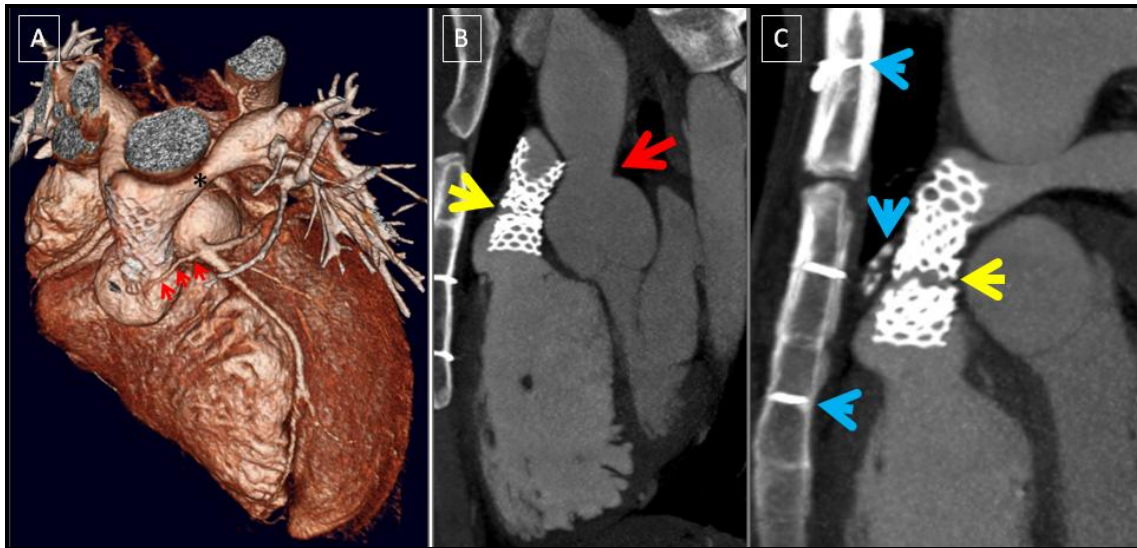


FIGURA 23. Paciente de 18 años, con D-TGA y *switch* arterial. A. Reconstrucción VR-3D visión anterior. Estenosis de la porción proximal de la API (*). Arteria conal accesoria (flechas rojas pequeñas) que dificulta la corrección del tronco pulmonar. Imagen de *stent* en AP principal. B. Reconstrucción MIP sagital oblicua. Estenosis supravalvular aórtica severa con ligera dilatación preestenótica (flecha roja). *Stent* en arteria pulmonar principal, con pequeño *gap* de rotura del mismo (flecha amarilla). C. Estenosis de arteria pulmonar tratada mediante *stent*, que en este estudio aparece con imagen de fractura del dispositivo (flecha amarilla). Pequeña calcificación situada por delante del *stent* y cerclajes metálicos esternales (flechas azules).

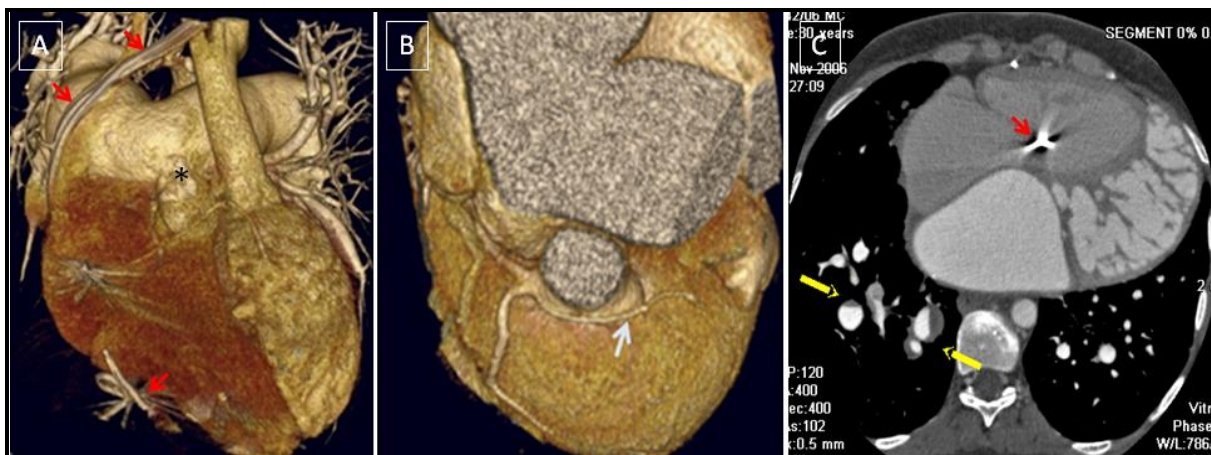


FIGURA 24. Paciente de 30 años. L-TGA en situación de Eisenmenger. A. Reconstrucción VR-3D, *Banding* (*), marcapasos (flechas rojas). Importante dilatación aneurismática de arterias pulmonares y crecimiento de cavidades derechas. B. Vasos coronarios en espejo, con ADA y ACX con origen en el seno coronario derecho. La ACX cruza por delante de la aorta ascendente (flecha blanca). C. Trombosis en arterias pulmonares segmentarias secundarias a TEP crónico (flechas amarillas).

Las **anomalías de situs visceratrial o isomerismo** fueron fácilmente estudiadas con TC, que nos permitió, además, valorar la vía aérea (isomerismo

pulmonar). El término *isomerismo* (ie, simetría bilateral) describe grupos de vísceras pares en espejo, cuando normalmente son únicas u órganos no idénticos. En

el isomerismo derecho encontramos una morfología bilateral derecha: pulmones trilobulados, orejuelas derechas, síndrome de asplenia y doble vena cava superior. En el isomerismo izquierdo, existe una morfología bilateral izquierda: morfología auricular izquierda, pulmones bilobulados, con bronquios

hiparteriales, poliesplenia e interrupción de vena cava inferior con continuación con la vena ácigos. No obstante, existe una gran variación entre pacientes y entre cada síndrome y creemos que éstas no son una indicación primaria de realización de TC si no hay un diagnóstico secundario que lo justifique (AO, AP, CORO, etc.).

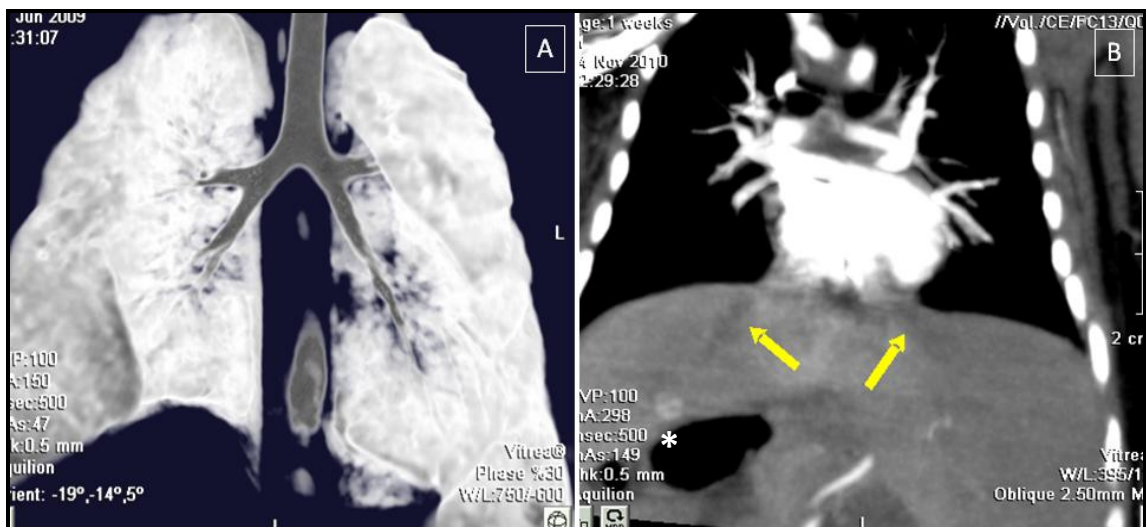


FIGURA 25. Izquierda: Isomerismo pulmonar derecho con bronquios cortos y gruesos. Derecha: hígado central con drenaje independiente de las venas suprahepáticas en aurícula (flechas). Cámara gástrica derecha (*).

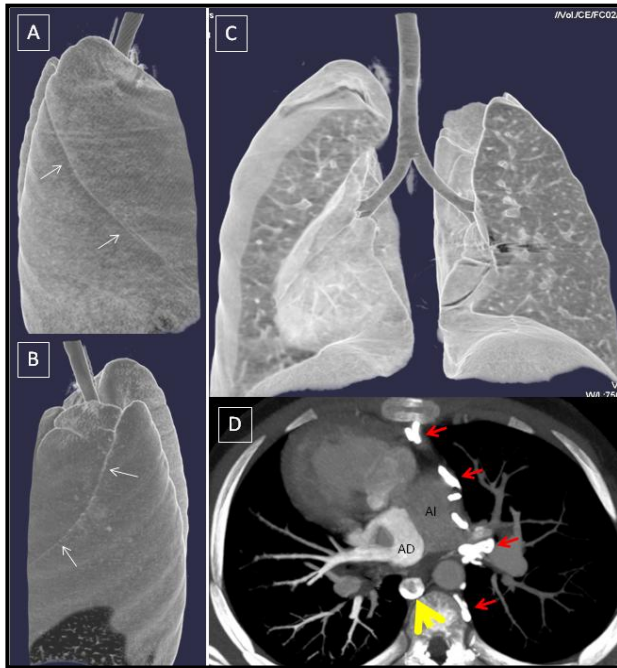


FIGURA 26. Isomerismo pulmonar izquierdo, A y B. Reconstrucciones volumétricas pulmonares que muestran una única cisura mayor en cada hemitórax (flechas blancas). C. Visión anterior, bronquios izquierdos largos, dextrocardia. D. MIP axial oblicua que confirma la dextrocardia con cámara ventricular única. Drenaje venoso pulmonar anómalo: las venas de cada hemitórax drenan a la aurícula ipsilateral. Septo interauricular íntegro con flujo preferente hacia el hemitórax derecho. Continuación cava-ácigos (flecha amarilla). Relleno de vasos venosos mediastínicos de forma retrógrada en la fase arterial (flechas rojas).

Por último el grupo de pacientes con **corazón univentricular** solían ser pacientes pediátricos mayores (>12 años), con sospecha de complicaciones quirúrgicas

(estenosis de las conexiones, trombosis o TEP) o con sospecha de anomalías coronarias.

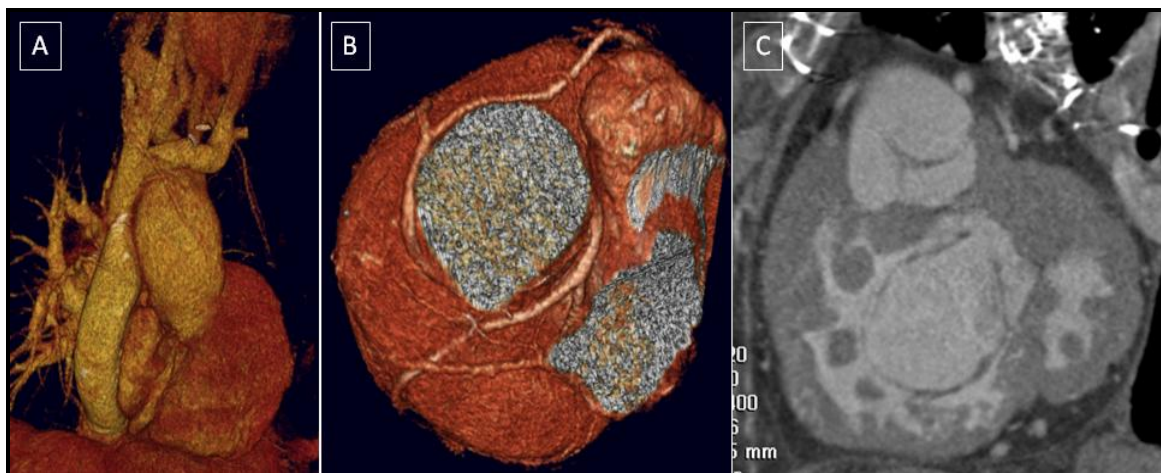


FIGURA 27. Paciente de 14 años con corazón univentricular, D-TGA, intervenido mediante técnica de Fontan extracardiaco (CCPT) y clínica actual de dolor precordial. A. Reconstrucción VR-3D que demuestra las conexiones quirúrgicas y conductos normales. B. El estudio de coronarias descarta la existencia de estenosis arteriales definidas y permite definir el origen de las mismas, de los senos coronarios contralaterales y rodeando a la aorta ascendente con forma de remolino para terminar en el surco AV contralateral. C. MIP sagital oblicuo del surco AV, con una única válvula AV. Se observa marcada hipertrofia de pared y trabéculas ventriculares.

7.4.1.2. Patología aórtica (AO). Las anomalías del arco constituyen el tipo más frecuente de patología aórtica congénita descrito en la literatura, mientras que la patología de la aorta descendente es muy rara. (123). En nuestra serie, los anillos vasculares fueron la entidad más frecuente con

indicación clara para realizar TC porque lleva implícita la afectación de la vía aérea. Incluimos en este grupo los arcos Ao derechos con TSA en espejo, arteria subclavia anómala con o sin divertículo de Kommerel y los anillos propiamente dichos (arco doble, arco cervical y *sling* de la arteria pulmonar).

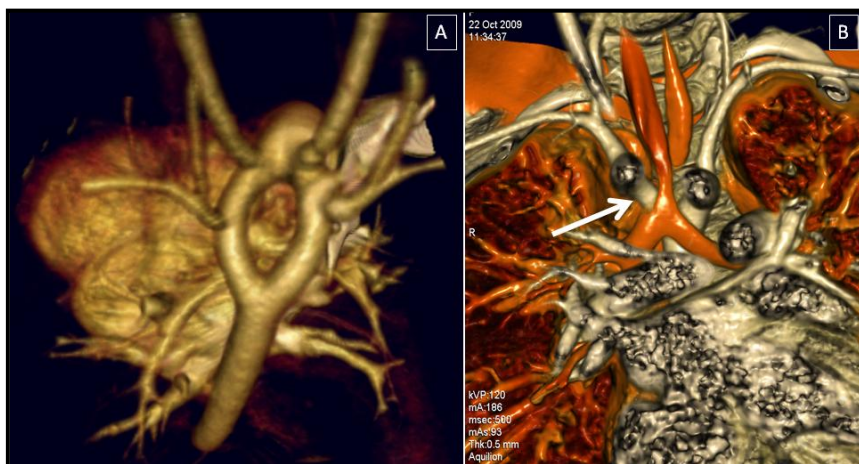


FIGURA 28. A. Reconstrucción VR-3D, visión postero-superior. Arco aórtico doble completo, con arcos simétricos y origen aislado de los TSA. B. En reconstrucción de vía aérea se observa disminución de la luz traqueal que coincide con su paso por el anillo vascular (flecha).

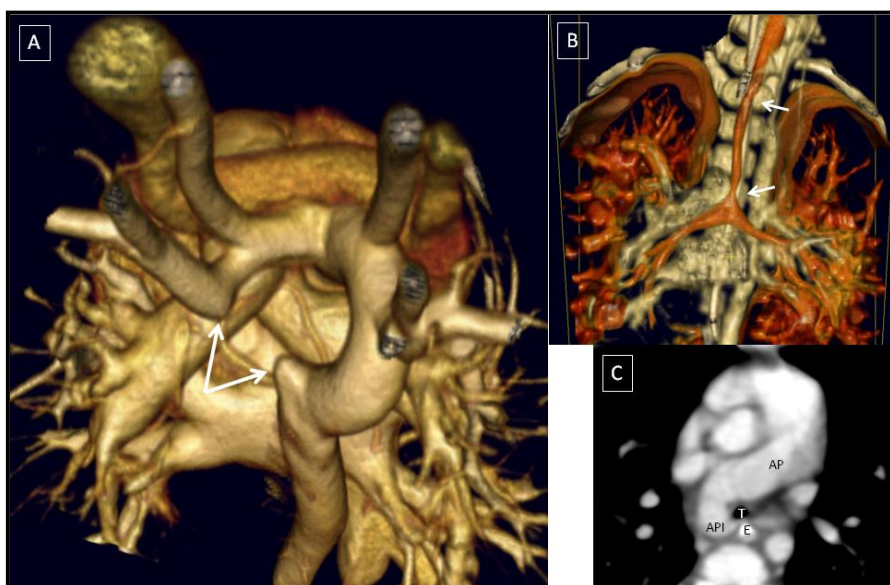


FIGURA 29. A. Visión postero-superior. Anillo vascular incompleto en paciente de 1 año de vida, con deformidad del TBC por probable presencia de ligamento ductal asociado que cierra el anillo (flecha). B. Reconstrucción de vía aérea 3D donde se observa una hipoplasia de la tráquea media y distal (flechas blancas), por compresión extrínseca producida por un *sling* de la arteria pulmonar. C. MIP axial oblicuo que muestra el recorrido de la API entre la tráquea (T) y el esófago (E), disminuyendo su luz.

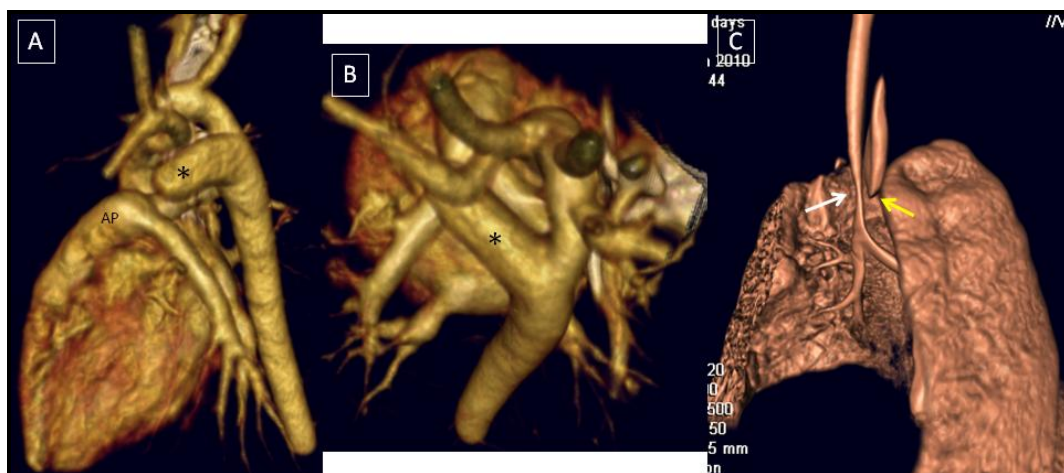


FIGURA 30. A. Anillo vascular incompleto en paciente de 3 días de vida, con ampolla ductal o divertículo de Kommerell gigante que muestra en proyección lateral izquierda una dirección caudal hacia la AP y DAP cerrado (*). B. Visión postero-superior en donde se observa un anillo vascular “incompleto” que abraza a tráquea y esófago en toda la circunferencia. C. Estenosis difusa de la tráquea distal y bronquio principal derecho que se acompaña de pérdida de volumen de dicho hemitórax. Podemos apreciar un *stop* de la columna de aire del esófago que coincide con la estenosis traqueal a su paso por el anillo (flechas).

La **coartación de Aorta** (CoA) ocurre en aproximadamente el 5-10% de las enfermedades cardíacas congénitas y fue la entidad aislada estudiada con más frecuencia en nuestro trabajo, bien previo o posterior a tratamiento quirúrgico o postintervencionismo. Se trata de un anillo o diafragma que se extiende hacia la luz aórtica inmediatamente distal al origen de la arteria subclavia izquierda. Condiciona una hipertensión arterial de miembros superiores y

cuerpo superior y se suele asociar a válvula aórtica bicúspide. Con la TCMD se consigue demostrar su localización, grado de estenosis, longitud, dilatación postestenótica, presencia de hipoplasia de arco, colaterales y/o complicaciones acompañantes (calcificación, disección, aneurisma o rotura). Además, con esta técnica es posible realizar mediciones precisas y permite realizar un buen planteamiento terapéutico.

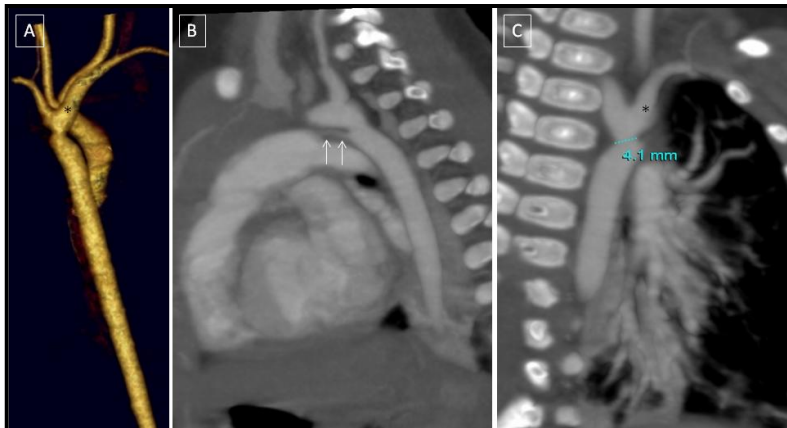


FIGURA 31. Imagen al diagnóstico de CoA, ASIA, con divertículo de Kommerell. Paciente de 2 meses de vida con clínica compatible con CoA, que se confirma mediante TC. También se observó una ASIA, con divertículo de Kommerell que se muestra como una dilatación de la porción proximal de la subclavia y calibre similar al arco Ao (*). DAP filiforme (flechas).



FIGURA 32. Visión posterior derecha. Paciente de 1 semana de vida con CCc: VU doble entrada, foramen bulbo-ventricular estrecho, hipoplasia de arco Ao. DAP filiforme con deformidad del arco asociada a pequeña zona de CoA.

La TCMD se ha erigido en nuestro centro como la adecuada en los pacientes que van a necesitar procedimientos terapéuticos, sobretodo, desde que se dispone de un equipo digital *flat panel* 3D en la sala de hemodinámica que puede superponer el estudio de TC y el de la sala, evitando realizar angiografía diagnóstica previa. También es mejor que la RM en controles postratamiento cuando existen dispositivos metálicos que producen artefactos ferromagnéticos o calcificaciones severas acompañantes. En los

pacientes con estenosis media, se recomienda realizar controles con RMC ya que dispone de posibilidad de análisis funcional adicional.

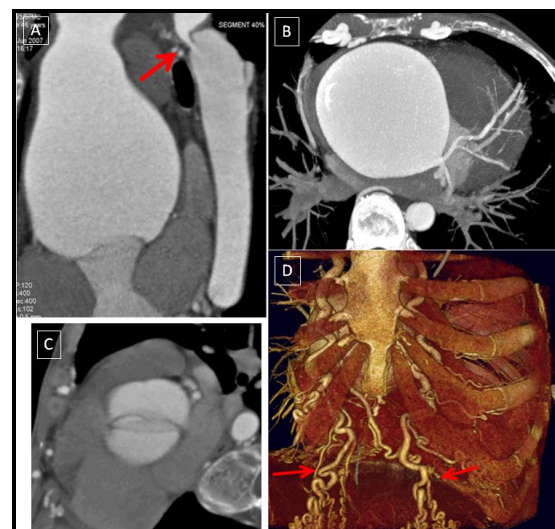


FIGURA 33. Paciente de 46 años de edad, con coartación de aorta virgen (flecha) y aneurisma gigante de los senos de Valsalva (A y B). C. Válvula aórtica bicúspide. D. Colaterales sistémicas intercostales y mamarias (flechas).

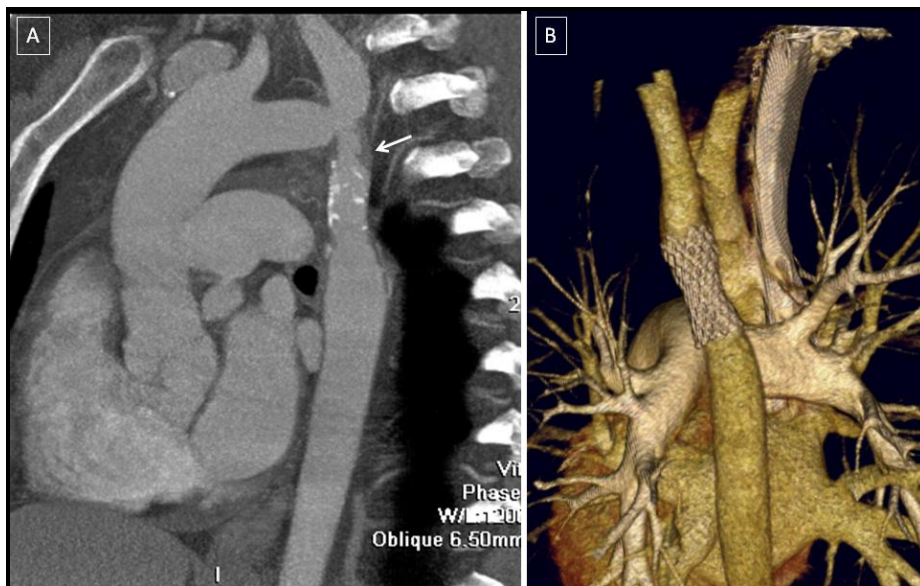


FIGURA 34. A. Estenosis larga postcorrección de CoA en paciente adulto con interposición de tubo de goretex. Podemos observar la endotelización (flecha) y calcificación parcial del tubo, que disminuyen todavía más su luz. Derecha: *stent* intraluminal en paciente con CoA intervenida en la infancia y recoartación posterior. Tratamiento endovascular habitual.

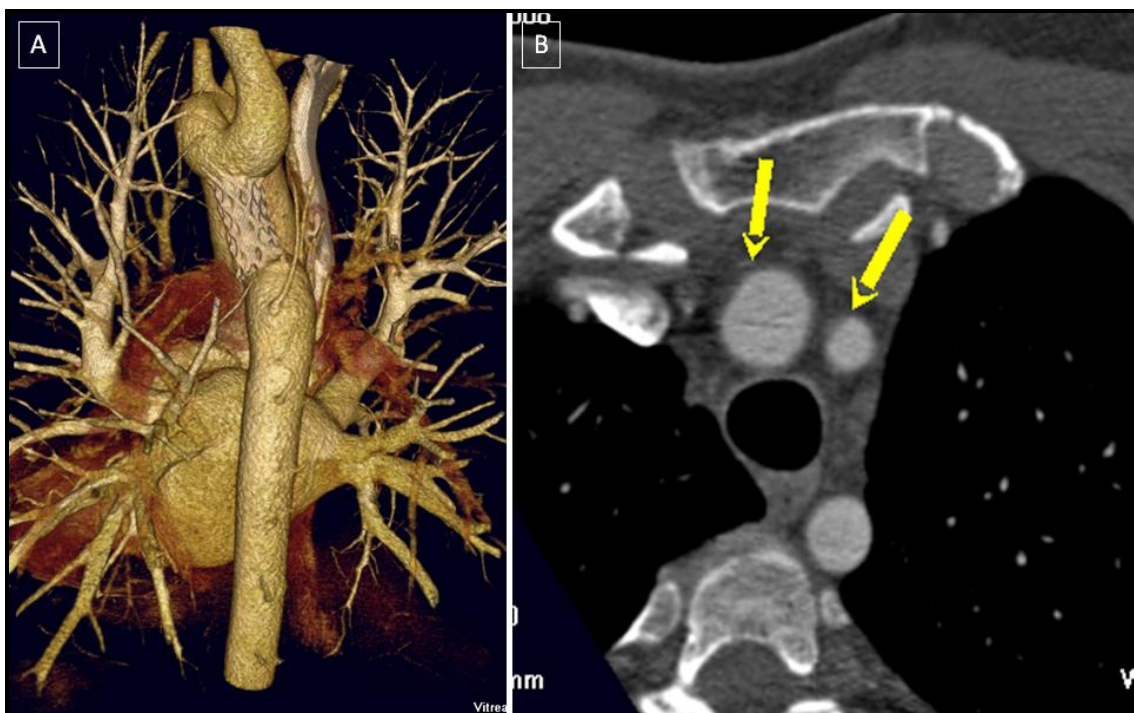


FIGURA 35. A. Visión posterior. En este paciente el *stent* es demasiado pequeño y se observa dilatación del origen de la arteria subclavia izquierda y de la aorta descendente distal. B. En las proyecciones MIP axiales podemos observar una pequeña línea de disección intimal en los TSA (flechas).



FIGURA 36. En este paciente podemos observar una rotura del *stent* intravascular, con peligro de rotura del vaso.

La otra entidad de indicación de realización de TC fue la sospecha de **interrupción de arco aórtico**, pre o postquirúrgico, con incremento progresivo a lo largo del periodo de estudio. Esta técnica es actualmente la de elección en nuestro centro, para realizar un adecuado planteamiento terapéutico. En esta entidad el ductus arterioso coexiste invariablemente, para suplir el aporte arterial a los TSA y/o aorta descendente y abdominal.

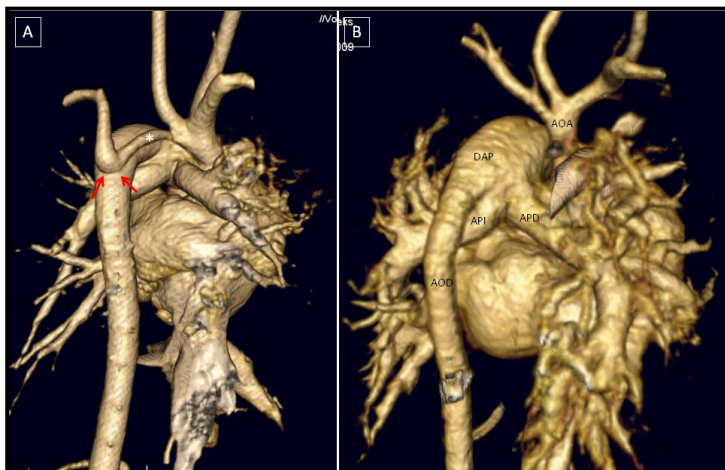


FIGURA 37. Reconstrucciones VR-3D de angio-TC, visión posterior. A. Paciente de 2 días de vida, con hipoplasia de arco aórtico, que se interrumpía mediante membrana de porción distal al origen de la arteria subclavia izquierda. B. Paciente de 3 semanas de vida con interrupción completa de arco aórtico tipo A. (AOD: aorta descendente; AOA: aorta ascendente; APD: arteria pulmonar derecha; API: arteriapulmonar izquierda; DAP: ductus arterioso permeable).

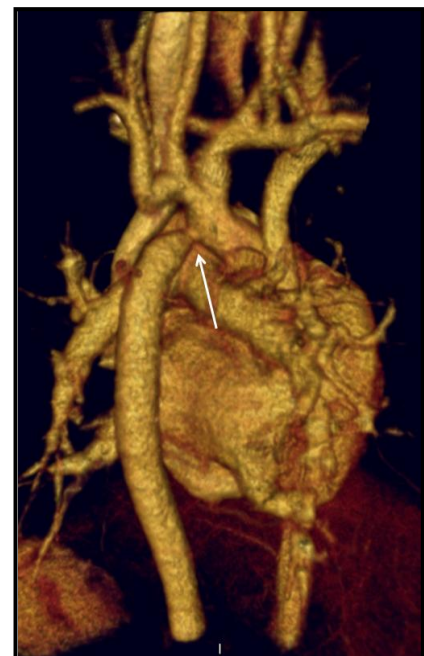


FIGURA 38. Paciente de 9 meses de vida diagnosticado de interrupción de arco aórtico. Control postquirúrgico de avance aórtico. Ligera estenosis de la anastomosis (flecha).

El **ductus arterioso** (DAP) conecta en el feto la porción proximal de la aorta descendente y la porción proximal de la arteria pulmonar izquierda. Si no se cierra espontáneamente persiste flujo continuo de la aorta descendente a la arteria pulmonar. Se suele encontrar como hallazgo casual no esperado, en pacientes mayores o acompañando a patologías más severas en pacientes más jóvenes (interrupción de arco, atresia pulmonar,..). Aunque la TC no es la técnica de elección para su estudio, si que permite una adecuada caracterización de su diámetro, morfología o presencia de calcificaciones, importantes en el planteamiento terapéutico (sobre todo por cateterismo). Se detecta fácilmente utilizando una proyección MPR/MIP oblicua anterior derecha tomando como

referencia la aorta ascendente y descendente en plano axial. En pacientes con HTP debe de descartarse un DAP no diagnosticado previamente, el cual podría ser el causante del cuadro.

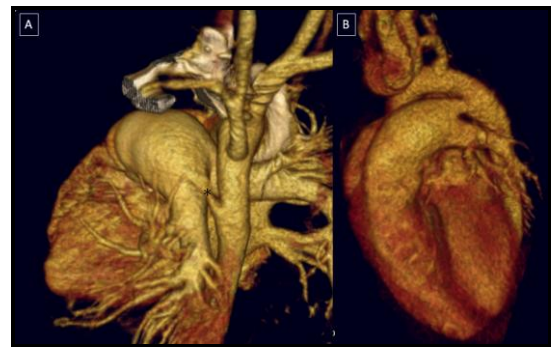


FIGURA 39. Ductus arterioso permeable (DAP). A. Paciente de 3 años con HTP y flujo de derecha a izquierda. Ductus de pequeño tamaño permeable. También tenía foramen oval permeable. B. Paciente de 1 año de vida con DAP e HTP a estudio.

Otras anomalías como los **aneurismas de seno de Valsalva** o el **truncus arterioso** son menos frecuentes, aunque su sospecha implica un cambio en la técnica de TC y es preciso emplear el sincronismo cardiaco para su adecuada valoración.

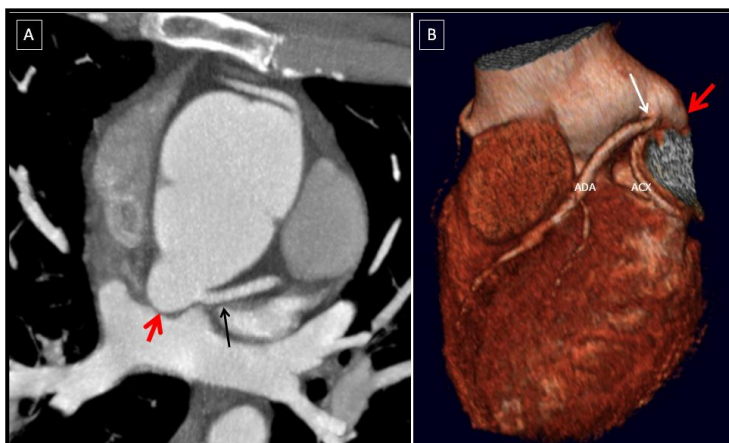


FIGURA 40. Aneurisma sacular de seno de Valsalva. Paciente de 34 años, intervenido en la infancia de cierre de fistula aorto-auricular izquierda. A. MIP axial oblicuo. B. Reconstrucción VR-3D, visión anterior-izquierda. Imagen de aneurisma sacular postero-inferior (flecha roja) del que se origina la arteria coronaria circunfleja (ACX) y descendente anterior (ADA) en un único ostium, sin tronco común izquierdo (flechas negra y blanca).

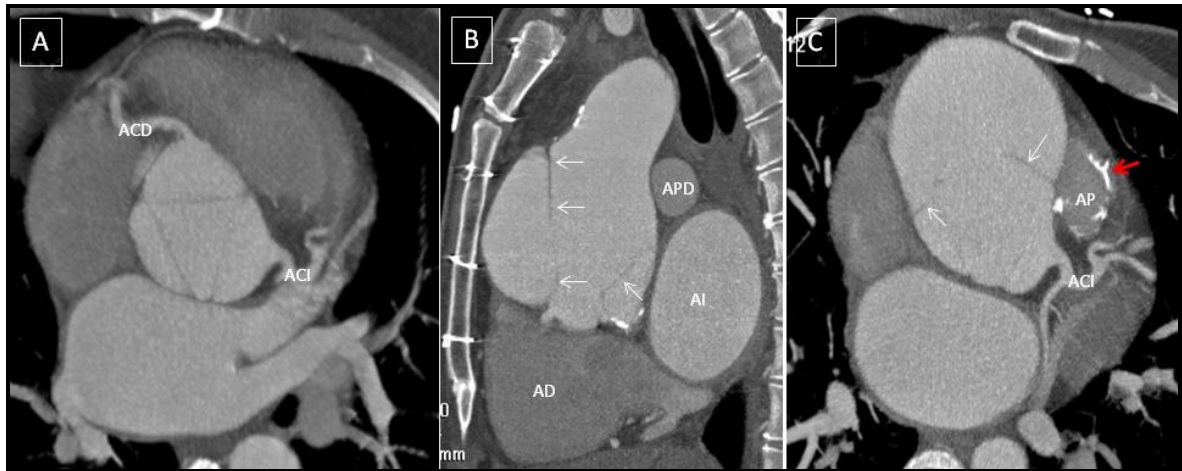


FIGURA 41. Paciente de 30 años de edad con corrección tipo Ross en la infancia (sustitución de Ao ascendente nativa por AP e interposición de tubo protésico entre VD y AP). Aneurisma gigante (>9 cm de diámetro) de la neoaorta, con flap intimal de disección (flechas blancas). Interesa descartar afectación de senos y ostiums coronarios para plantear cirugía de Ao ascendente. A. Plano valvular axial oblicuo MIP, origen de ambas coronarias sin aparente afectación por flap intimal. B. MIP sagital oblicuo con flap de disección en aneurisma de aorta ascendente. C. MIP axial oblicuo. ACI indemne, tubo VD-AP con pared calcificada (flecha roja), no contrastado por ser una TC dirigida a estudio coronario en fase arterial pura.

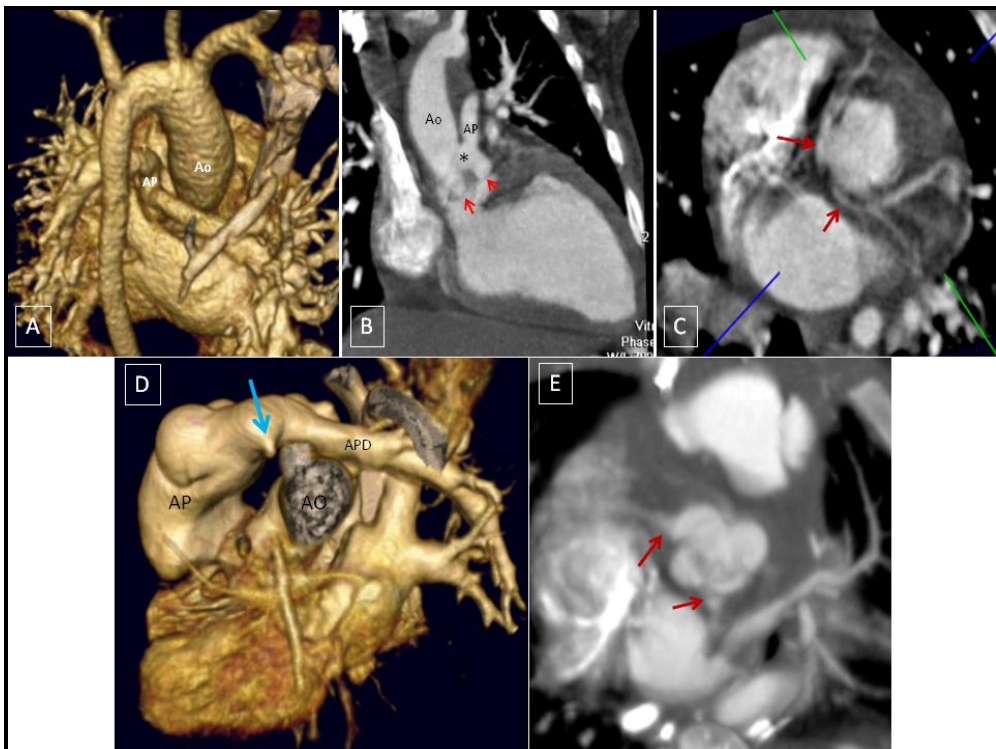


FIGURA 42. Truncus arterioso. A-C: Paciente de 3 meses con diagnóstico de truncus arterioso tipo I (*). A. Reconstrucción VR-3D de Angio-TC sin sincronismo cardiaco para evaluar la relación de los grandes vasos, visión posterior derecha. AP en situación posterior izquierda respecto a la Ao ascendente. B. MIP sagital oblicuo en donde se observa la salida VA con una única válvula sigmoidea (flechas rojas pequeñas) y tronco común en la porción supravalvular (*). C. MIP axial oblicuo en donde se puede observar el origen de ambas coronarias, del seno coronario posterior (flechas). D y E: Paciente con truncus corregido con interposición de tubo valvulado VD-AP. D. Desconexión de arteria pulmonar izquierda (flecha azul). F. MIP de plano valvular en donde se distinguen 4 valvas aórticas, con origen de vasos coronarios del seno anterior derecho y posterior izquierdo respectivamente (flechas).

7.4.1.3. El tercer gran grupo en frecuencia es la patología del árbol pulmonar (AP), siendo el estudio de las estenosis de arterias pulmonares (tronco y ramas principales) las indicaciones más frecuentes y generalmente asociadas a otras CC.

La **estenosis de arterias pulmonares** puede ser única o múltiple y puede ocurrir en cualquier lugar del árbol pulmonar desde la válvula a las ramas periféricas. La TCMD demuestra con claridad la localización y extensión de las estenosis, dilataciones postestenosis o aneurismas, así como los cambios cardiacos y parenquimatosos acompañantes. La hipoplasia de arterias pulmonares podría

incluirse en este grupo, donde la TC permite determinar la ausencia y/o disminución de calibre de la arteria pulmonar próxima al hilio. La mayoría de los pacientes adultos y niños mayores son controles postquirúrgicos a los que se realizaron fistulas sistémico-pulmonares en algún momento de su vida o bien, son portadores de dispositivos metálicos. En los casos que precisan de su colocación, esta técnica permite valorar la estenosis, localización y tamaño. Después de su colocación se puede ver la situación, indemnidad del *stent* o *coil* de embolización y valorar la repercusión sobre el parénquima pulmonar acompañante (hipoperfusión / plétora).

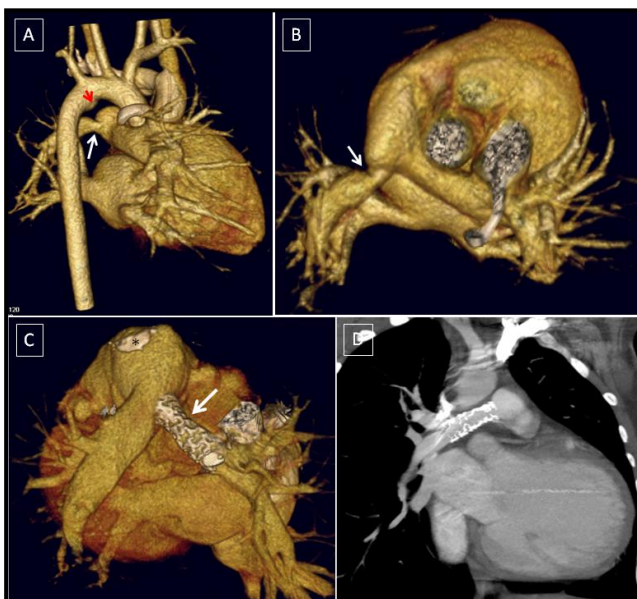


FIGURA 43. Estenosis de APs. A. Paciente de 2 años. Reconstrucciones VR-3D, visión posterior derecha. Dextrocardia, estenosis del origen de la API (flecha blanca) y pequeña ampolla ductal aórtica (flecha roja). B. Visión craneal con estenosis de la API (flecha blanca). C. Paciente con tetralogía de Fallot corregida. Aneurisma del tracto de salida del VD, con pequeña calcificación del parche (*). *Stent* situado en la APD (flecha blanca). D. En la reconstrucción MIP coronal oblicua podemos comprobar la permeabilidad de la luz *intrastent*.

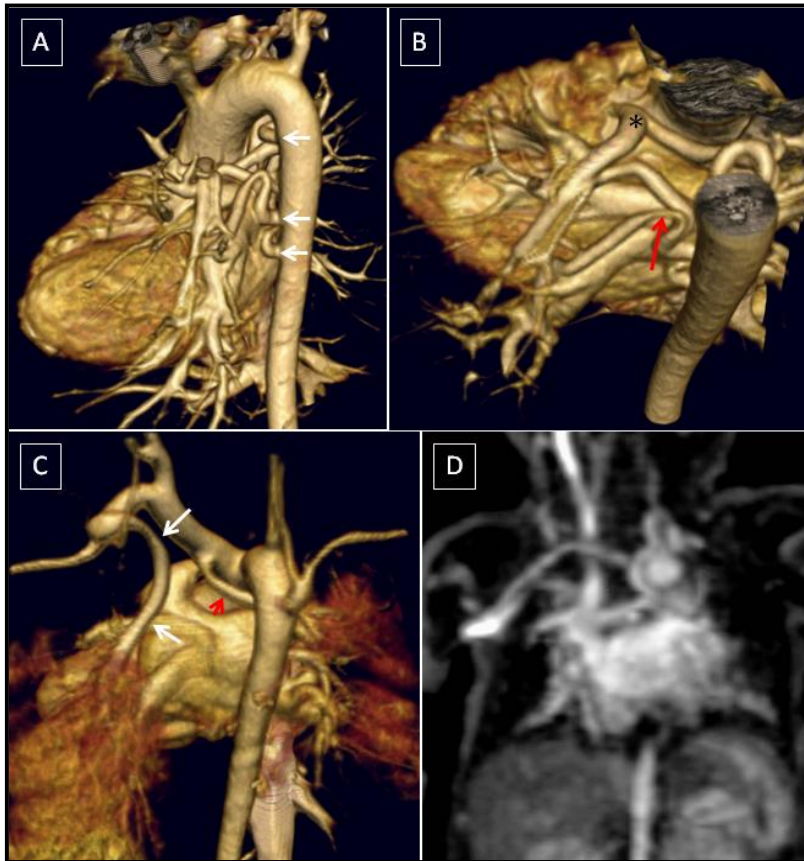


FIGURA 44. Atresia pulmonar con CIV (AP+CIV). A y B. Paciente de 13 días de vida diagnosticada de AP+CIV. Se realiza angio-TC para valoración de VI arco y presencia de colaterales (MAPCAS). En el estudio podemos comprobar la presencia de un VI arco confluyente (*), al menos 3 vasos colaterales tortuosos de diferentes calibres (flechas blancas) e incluso estenosis a lo largo de su recorrido (flecha roja). Podemos delimitar asimismo la zona anatómica que van a irrigar. C. Paciente de 18 meses con AP+CIV, arco aórtico derecho y escasas colaterales S-P. En este paciente la irrigación del pulmón izquierdo depende de una rama que se origina en la arteria subclavia izquierda (flechas blancas) y la del derecho de otra rama con origen en TBC (flecha roja). D. Estudio de angio-RM de paciente con AP+CIV y similar edad. Podemos ver la escasa delimitación de las ramas y la poca resolución espacial de esta técnica en esta patología.

La **atresia pulmonar con CIV** (AP+CIV) es una entidad con nombre propio, también conocida como pseudotruncus o truncus arterioso tipo IV. En nuestro centro, la TCMD es la técnica más utilizada en pacientes neonatos, puesto que nos permite valorar con gran precisión la presencia o no de VI arco, el calibre, nº y disposición de las ramas pulmonares, de DAP, de MAPCAS, su origen y el segmento pulmonar que van a perfundir. Esta técnica nos permite dibujar un mapa vascular preciso que el intervencionista utilizará

para realizar sondaje anatómico y funcional específico de cada colateral. En pacientes adultos, la TC permite realizar una valoración del parénquima pulmonar y de las alteraciones de perfusión o HTP acompañantes. Las relaciones anatómicas con esta técnica, también son más fáciles de analizar que con RM.

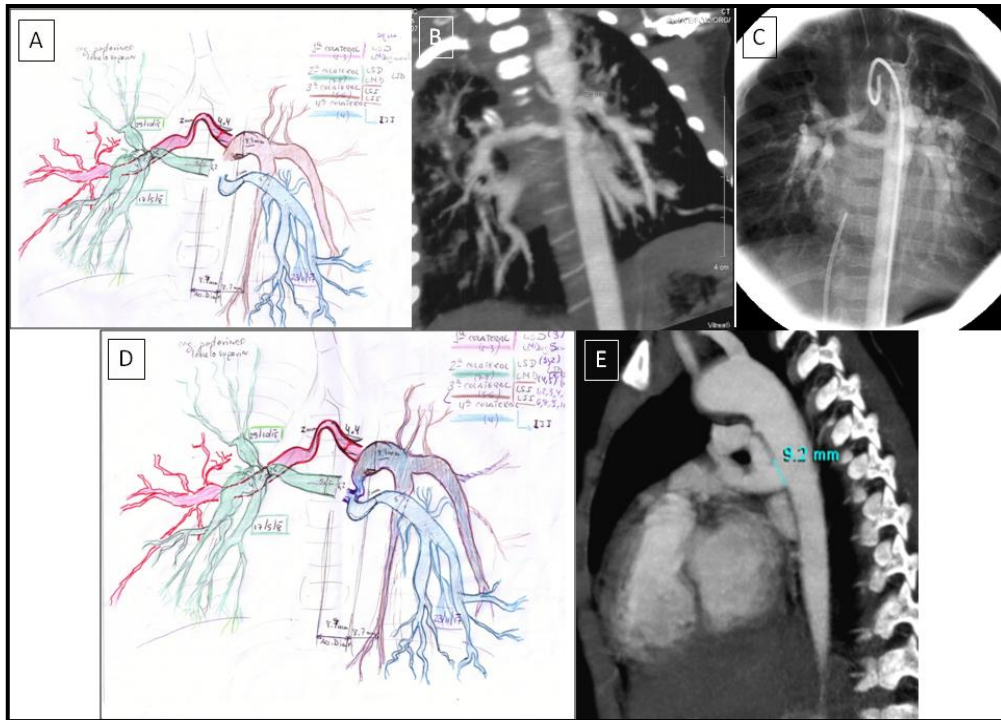


FIGURA 45. AP+CIV. Correlación Angio-TC y angiografía digital. B. Estudio de Angio-TC realizado en periodo neonatal que permitió guiar cateterismo programado a los 6 meses. A. Esquema de las colaterales visualizadas en proyección coronal MIP del angio-TC. C) Hallazgos superponibles a los de angiografía digital. No se pudieron cateterizar aisladamente las dos izquierdas. Tras revisión del caso (radiólogo y cardiólogo) y nuevo cateterismo se detalla la presencia de solo tres colaterales, con bifurcación proximal de la colateral de todo el hemitórax izquierdo. D. Dibujo de la anatomía definitiva. E. Proyección MIP sagital oblicuo que demuestra la bifurcación proximal de dicha colateral. (Dibujos originales de la Dra. Del Cerro).

Los pacientes diagnosticados de **tetralogía de Fallot (TF)** ocuparon el último lugar por frecuencia de nuestra serie. Los controles evolutivos de TF corregida se realizan habitualmente con RM que es la técnica diagnóstica por excelencia capaz de estudiar la función ventricular y la regurgitación pulmonar de este grupo. Solamente se realizó TC a pacientes con TF severos, complejos, TF “like” y valoraciones de complicaciones postquirúrgicas

extracardiacas, como fistulas sistémico-pulmonares (B-T), estenosis severas del TSVD o de ramas pulmonares. Otra de las principales indicaciones de realizar TC en estos pacientes es para la valoración de anomalías coronarias previo a cirugías de revalvulación o de colocación de prótesis valvulares intravasculares, siendo importante para el planteamiento de la técnica y adecuado manejo del paciente.

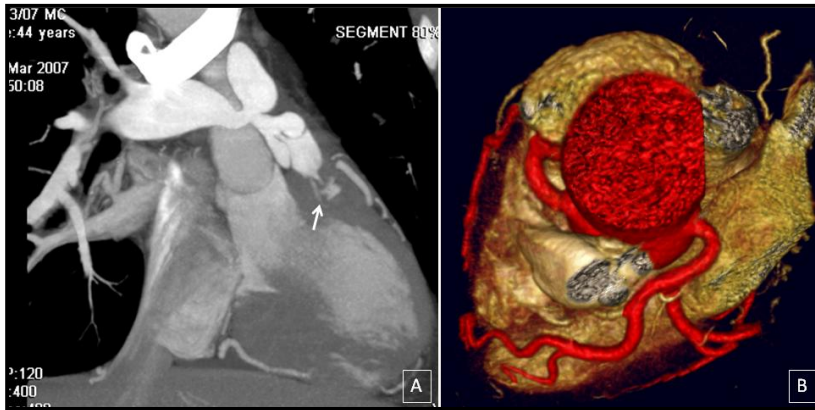
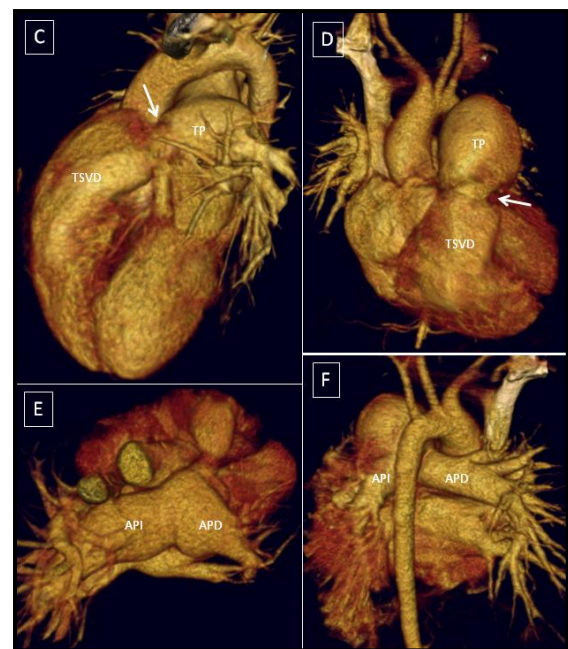


FIGURA 46 **A**). Tetralogía de Fallot virgen (44 años) diagnosticado recientemente. Estudio coronario-TC previa a intervención quirúrgica correctora. A. MIP coronal oblicuo que demuestra la importante estrechez con hipertrofia del TSVD (flecha) y de la porción supralvalvular que afecta además al origen de ambas ramas. B. reconstrucción volumétrica de las arterias coronarias en donde se descartan lesiones y anomalías de origen o recorrido.

FIGURA 46**B**). Fallot “like”. Estudios prequirúrgicos de pacientes con agenesia de válvula pulmonar: C y E. 7 meses. Dilatación del TSVD, anillo estrecho y arterias pulmonares aneurismáticas. D y F. 10 meses. Menor dilatación del TSVD, gran dilatación del tronco pulmonar, con arterias pulmonares no aneurismáticas.



Se ha descrito una asociación de anomalías coronarias y TF de hasta un 10% de los casos. (110). Vastel-Amzallag C et al. en su estudio sobre TF (124), describen una incidencia de anomalías coronarias de 5-12%. Estas anomalías determinan la técnica quirúrgica (correctora o paliativa, inmediata o aplazada) y la TC puede evitar realizar cateterismos

diagnósticos, siendo más importante su uso que para la valoración de las AP, AO y cámaras cardiacas.

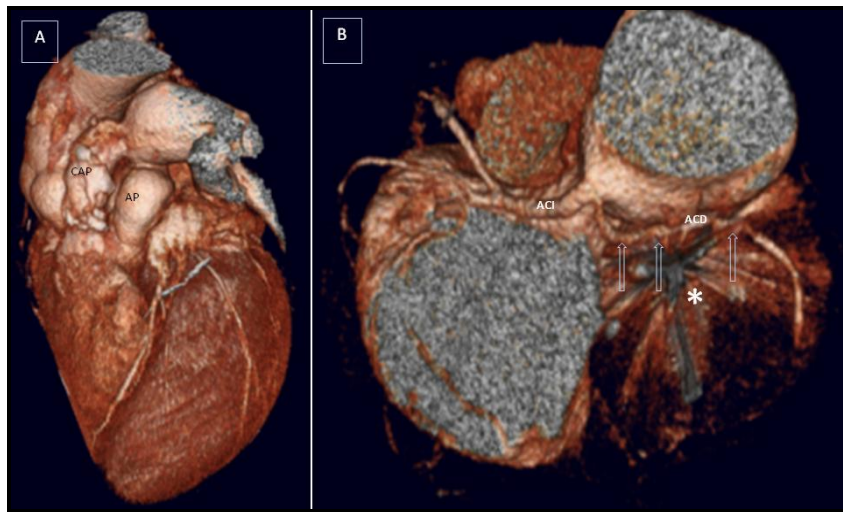


FIGURA 47. Fallot corregido con anomalías coronarias. Paciente de 17 años, con TF corregido en la infancia, con interposición de tubo protésico de VD-AP. Marcapasos intracavitario (*). A. VR-3D vision anterior izquierda. Se observa el conducto pulmonar estrecho con paredes calcificadas (CAP) y permeabilidad de la AP nativa por debajo del tubo (AP). B. Visión postero-superior de aorta ascendente. Origen en ostium común único en el seno coronario izquierdo de la ACI (inmediatamente posterior a la AP) y la ACD con recorrido retroaórtico (Flechas). Artefacto metálico del MCP (*).

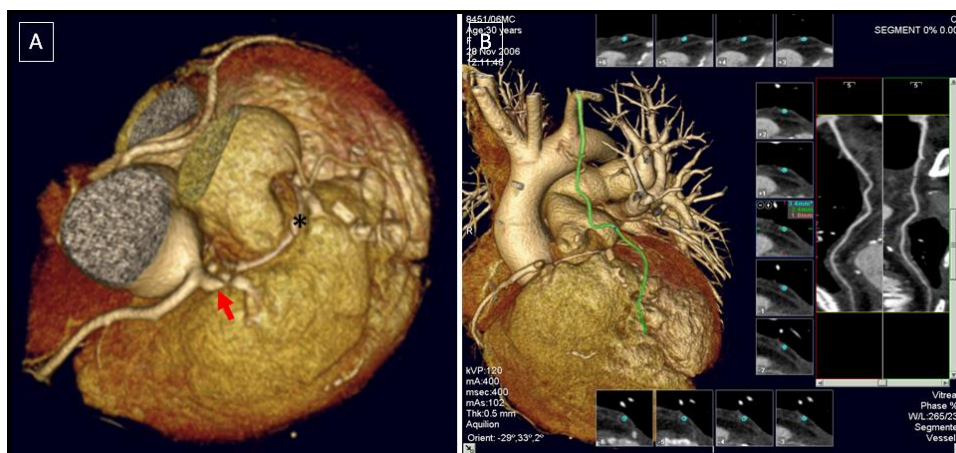


FIGURA 48. Revalvulación de Fallot corregido con anomalías coronarias. Paciente de 30 años con TF y ADA originada en la ACD, no conocida en cirugía de revalvulación. Sección accidental de la misma en acto quirúrgico (flecha). Anillo metálico protésico pulmonar (*). B. Interposición de *by-pass* de arteria mamaria en el mismo procedimiento (línea verde-MPR curvo).

En los pacientes portadores de **tubos protésicos pulmonares** (VD-AP, Rastelli), al igual que los pacientes con cirugías de CU o fistulas sistémicas, la TC aporta información sobre la

permeabilidad, calcificación, acodaduras o endotelización y relaciones anatómicas, mucho más difícil de realizar mediante RM.

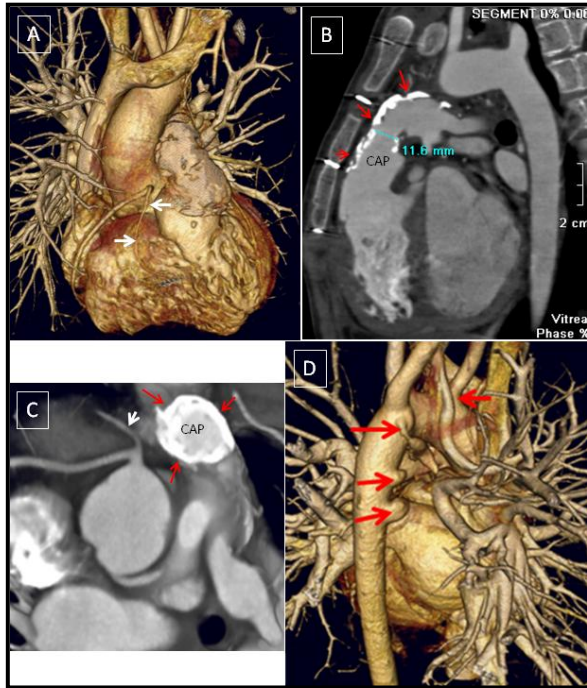
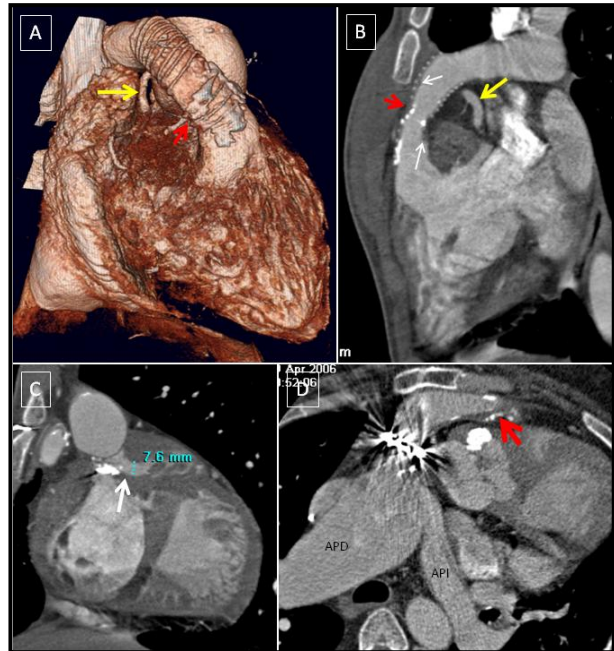


FIGURA 49. Paciente de 12 años, control de AP+CIV corregida con técnica de Rastelli. A. Reconstrucción VR-3D de angio-TC sin sincronismo cardíaco. Ramo conal prominente (flechas blancas) y calcificación de la pared del tubo (flechas rojas). B. MIP sagital oblicuo. Ramo conal (flecha blanca) y calcificación de la pared del tubo (flechas rojas), con endotelización endoluminal y acodadura que disminuye todavía más la luz del vaso. C. MIP axial oblicuo. Ramo conal prominente (flecha blanca) en la base del tubo protésico con pared calcificada (flechas rojas). D. Múltiples MAPCAS residuales mediastínicas (flechas), visión posterior. (CAP: conducto de arteria pulmonar).

FIGURA 50. A-C. Paciente de 18 años, con D-TGA y EP y corrección con Tubo de Goretex no valvulado con estenosis central, calcificación parcial de la pared (flecha roja) y endotelización de la luz (flechas blancas finas). A. Reconstrucción VR-3D, visión anterior. B. MIP sagital oblicuo de toda la longitud del tubo que muestra la estenosis. Es importante describir la relación del tubo con la ACD que discurre inmediatamente por debajo del mismo (flecha amarilla). C. CIV por dehiscencia del parche "en teja" (flecha). D. Paciente de 44 años, con L-TGA y conducto valvulado de VD-AP. El tubo está engrosado y parcialmente calcificado, con estenosis proximal (flecha). Artefacto metálico de la válvula que dificulta la valoración. API hipoplásica (API: arteria pulmonar izquierda).



7.4.1.4. La evaluación postquirúrgica (paliativa o correctora) se llevó a cabo en casi la mitad de los pacientes de nuestra serie. La TCMD reveló en todos los casos datos precisos en el control postratamiento a largo plazo como las estenosis en las anastomosis quirúrgicas, trombos, vasos colaterales o estado de los

conductos. A corto plazo, las entidades más importantes fueron las trombosis, hemorragias o abscesos. En la cirugía de Fontan extracardiaco, debe modificarse la técnica de TC, para poder realizar un adecuado relleno del sistema venoso, concretamente la vena cava inferior.

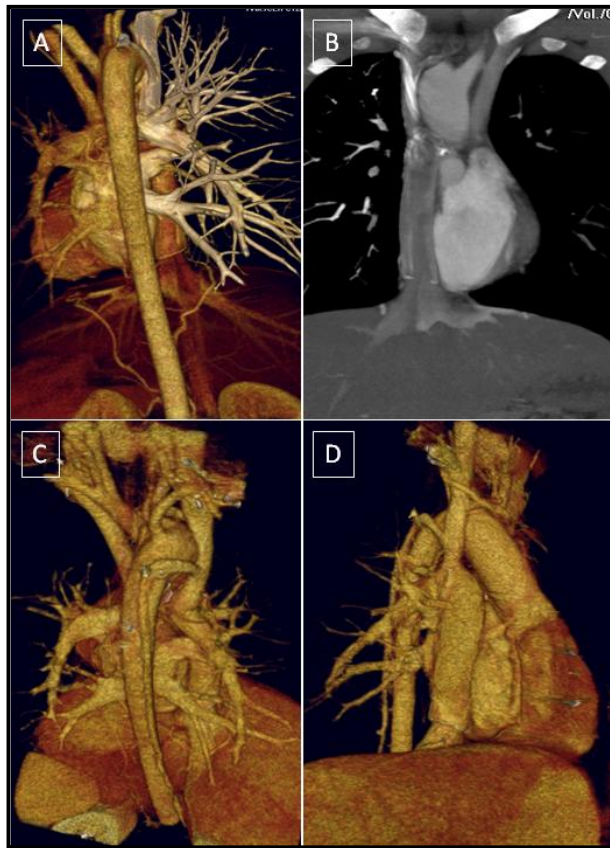


FIGURA 51. Paciente de 10 años con Glenn bilateral bidireccional y CCPT, relleno completo de los conductos sin evidencia de trombos ni estenosis en las conexiones quirúrgicas. A y B. fase arterial, sin relleno de contraste del Glenn izquierdo ni del Fontan extracardiaco. C y D Visión posterior y anterior derechas, con relleno homogéneo de los conductos. Adquisición de la hélice 70 s después de iniciar la inyección del contraste.

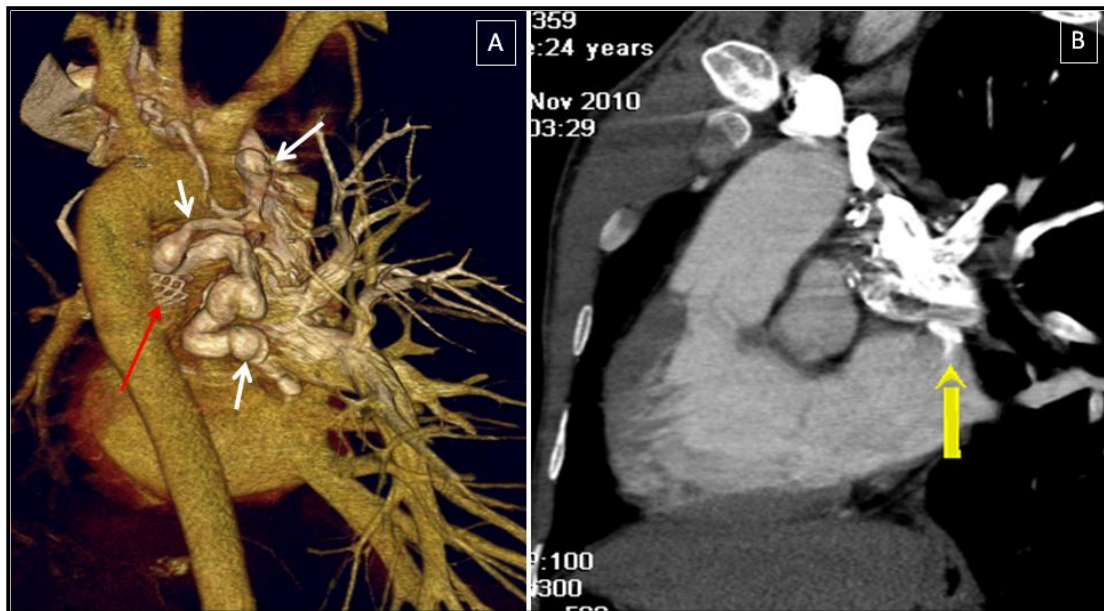


FIGURA 52. Paciente 24 años, corrección con técnica de Glenn bidireccional y Fontan disfuncionante. Fistulas veno-venosas mediastínicas. A. Reconstrucción VR-3D en fase arterial por sospecha de disfunción del Fontan, visión posterior derecha. Stent en rama pulmonar izquierda (flecha roja). Abundante circulación venosa mediastínica con relleno retrógrado durante la inyección de contraste, sugestiva de circulación colateral veno-venosa (flechas blancas). B. MIP sagital oblicuo en donde se puede observar el paso de contraste desde el vaso mediastínico a la aurícula izquierda (flecha amarilla), confirmando la sospecha clínica de fistula veno-venosa.

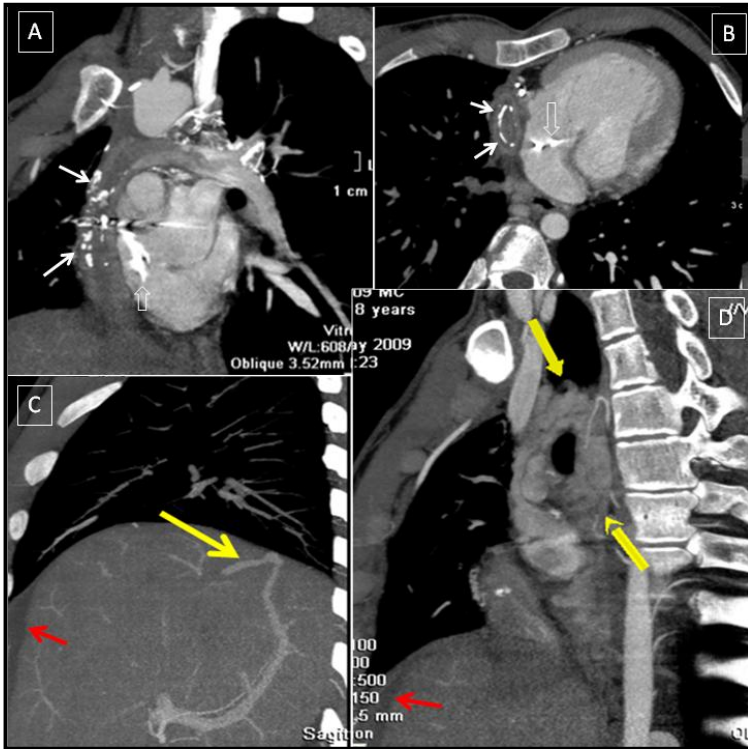


FIGURA 53. Paciente de 18 años con CCPT, Marcapasos intracavitario (flechas huecas) y sospecha de disfunción del Fontan. Estudio de angio-TC en fase arterial (A y B) y venosa (C y D). A. MIP sagital oblicuo que muestra una importante calcificación y engrosamiento de la pared del Fontan (flechas blancas), el contraste está entrando por el Glenn izquierdo que era estenótico. B. MIP axial oblicuo donde se confirman los hallazgos y la disminución del calibre en el plano transversal principalmente. Cámaras ventriculares con morfología univentricular. C. MIP sagital oblicuo centrado en parénquima hepático donde se observa una fistula veno-venosa sistémico-portal (flecha amarilla larga) en un hígado de contornos lobulados sugestivos de cambios por hepatopatía crónica (de éstasis). Líquido ascítico subfrénico (flecha roja). D. importante malla de circulación venosa colateral mediastínica acompañante (flechas amarillas gruesas).

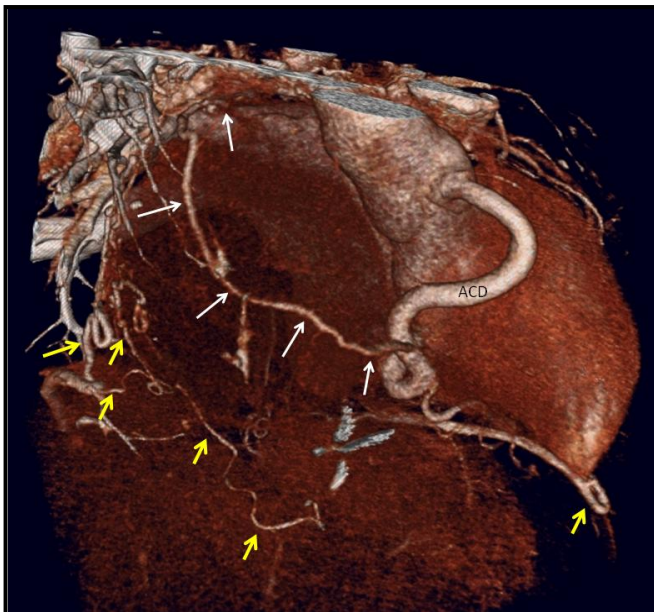


FIGURA 54. Paciente de 35 años con atresia tricuspídea corregida mediante Fontan clásico y circulación arterial coronario-pulmonar. En el estudio se detectan múltiples colaterales arteriales sistémico-pulmonares en todos los territorios. Es llamativa una colateral coronario-pulmonar desde la ACD al hilio pulmonar derecho (flechas blancas).

7.4.1.5. La hipertensión pulmonar (HTP) engloba un grupo muy heterogéneo de pacientes en pediatría, con etiología multifactorial y síndromes

polimalformativos. Actualmente, la realización de una prueba de TC o RM es la práctica habitual y debe de realizarse antes del estudio angiohemodinámico. (125). La TC se

ha implantado en nuestro centro como la técnica ideal que sirve de punto de partida en el estadiaje de la afectación intersticial del parénquima pulmonar, la enfermedad tromboembólica y la afectación venosa (enfermedad venooclusiva o postablación). También será importante en la valoración de *shunts* no diagnosticados previamente

(drenajes venosos anómalos y/o fistulas arteriovenosas). Aunque el estudio de los *shunts* intracardiacos no suele ser una indicación de realización de TC, sí que podemos valorar posibles consecuencias de ellos como la CIA con HTP, o estar asociados a otras cardiopatías, como la TF o la AP+CIV.

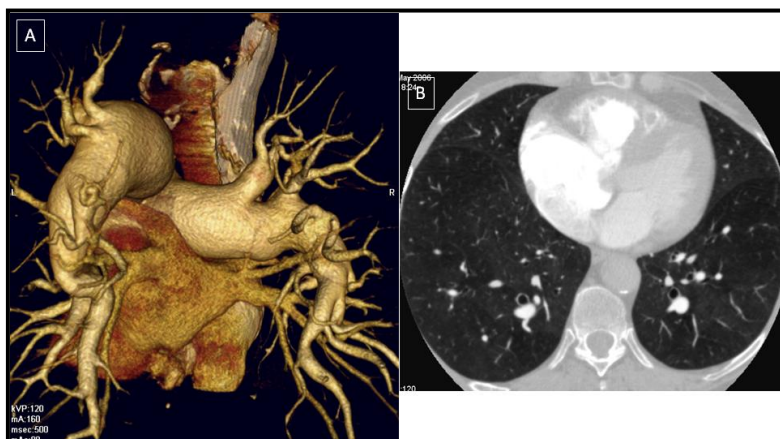


FIGURA 55. Paciente de 56 años, HTP severa, estudio inicial pretratamiento para descartar lesiones cardiovasculares no detectadas previamente y grado de afectación parenquimatosa pulmonar. A. Dilatación aneurismática de arterias pulmonares con amputación de ramas intraparenquimatosas en el hilio. B. Patrón de perfusión típico, con afectación parcheada en bases. Se descartan lesiones acompañantes.

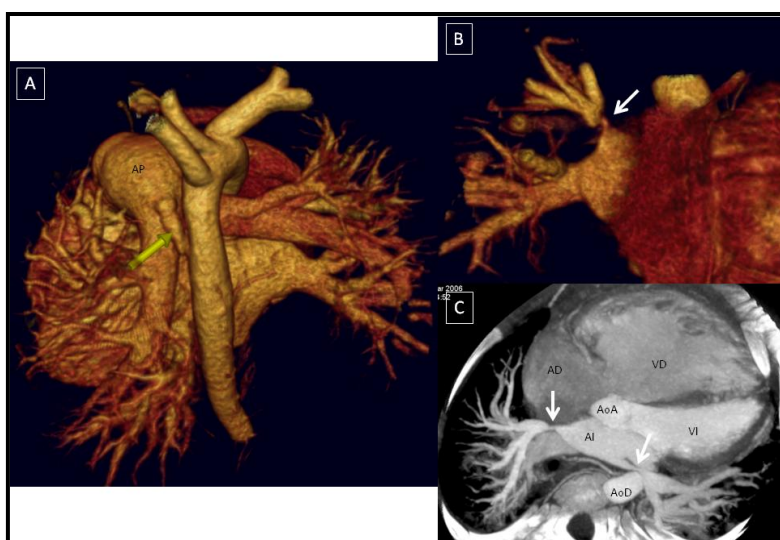


FIGURA 56. Paciente de 1 año, HTP severa con sospecha ETT de estenosis de venas pulmonares. A. Reconstrucción VR-3D, visión posterior izquierda. DAP de implantación baja no sospechado previamente (flecha amarilla). Aumento de tamaño del tronco pulmonar y tortuosidad generalizada de ramas pulmonares intraparenquimatosas. B. Reconstrucción VR-3D de venas pulmonares derechas (visión anterior derecha). Estenosis severa de la vena pulmonar superior derecha con dilatación preestenótica (flecha). C. MIP axial oblicuo: estenosis venosa superior derecha y de la vena pulmonar inferior izquierda. Importante crecimiento de cavidades derechas.

7.4.1.6. Anomalías del árbol bronquial y parénquima pulmonar.

Se valoran en todos los pacientes, tengan o no sospecha de patología. Hemos detectando estenosis bronquial, traqueal, malacia, anomalías congénitas o dispositivos intraluminales como los tubos de traqueostomía, intubación, *stents*, etc. La valoración parenquimatosa es imprescindible en la HTP, pero debemos estudiarla en todos los pacientes con CC.

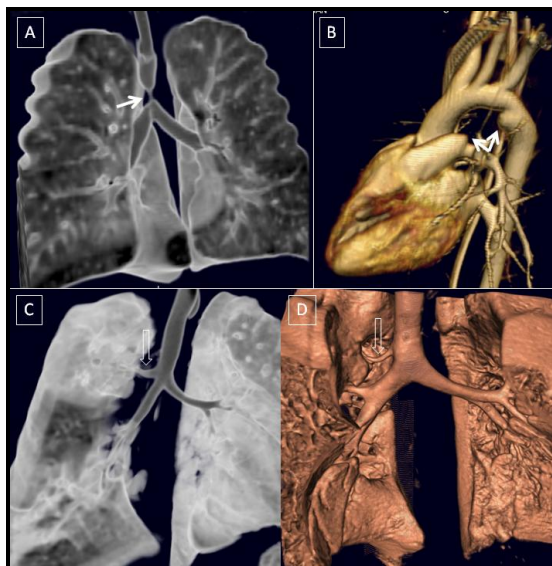


FIGURA 57. Anomalías de vía aérea. Paciente de 2 semanas. A. Estenosis-hipoplasia de traquea distal (flecha) sin anillo vascular asociado. B. En estudio angiográfico se intuyen restos del antiguo ductus arterioso (flechas) que podría formar un anillo. C y D. Diferentes pacientes con hallazgo casual de bronquio traqueal (flecha hueca).

7.4.1.7. Anomalías coronarias.

Esta entidad es una de las indicaciones príncipes para la realización de TCMD. Son raras en la población general, aunque sí que pueden acompañar a otras CC. La incidencia varía según la técnica diagnóstica entre 0,6-6,6% y esta variación depende generalmente de los errores de selección de pacientes. Sólo el 20% de ellas tienen relevancia clínica por sí mismas a lo largo de la vida (isquemia miocárdica, arritmias ventriculares malignas o muerte súbita). Suelen detectarse al realizar otras pruebas diagnósticas como el cateterismo o la TCMD. Las anomalías más frecuentes descritas en estudios angiográficos son predominantemente anomalías de origen o de curso proximal y raramente terminaciones fistulosas. Puede afectar a cualquiera de los tres grandes vasos, por orden de frecuencia a la ACX, ACI, ADA y la ACD. (126). En el estudio multicéntrico de cirugía de arterias coronarias de Click RL. et al. (127), encontraron que el 60% de las anomalías coronarias afectaban

a la ACX (2/3 con origen en el seno coronario derecho en un ostium

separado y 1/3 con origen en la ACD).

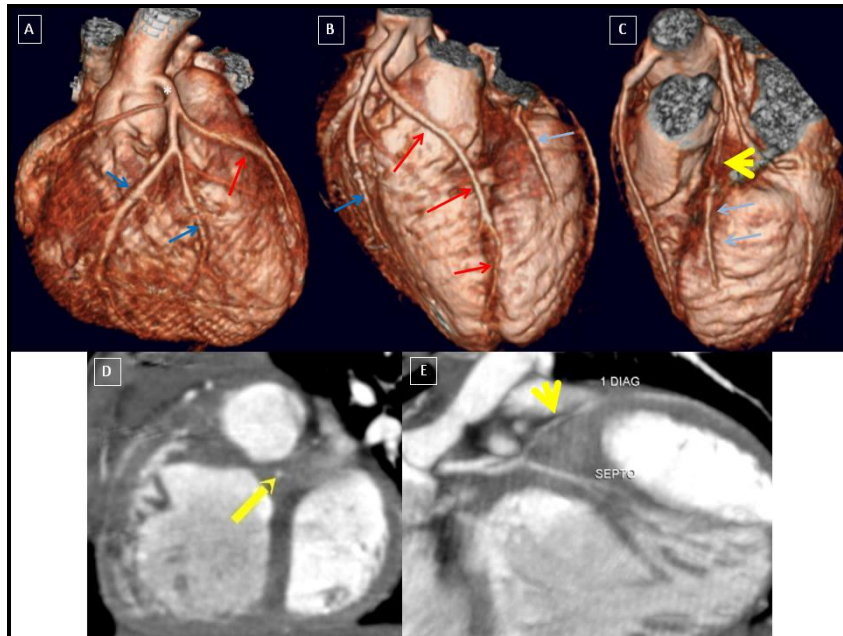


FIGURA 58. Paciente de 1 año de vida, diagnosticada de DSVD. A y B. Arteria coronaria derecha con origen suprasinusal (*), de la que se origina la ADA (flechas rojas), con vasos marginales derechos prominentes (flechas azules). C. ACI que nace del seno posterior izquierdo y da lugar a la ACX y una doble ADA (flechas amarillas). D. MIP sagital oblicuo y E. sagital oblicuo, en las que se observa un trayecto intramiocárdico de la ADA izquierda (flecha amarilla gruesa) y un ramo septal de considerable calibre.

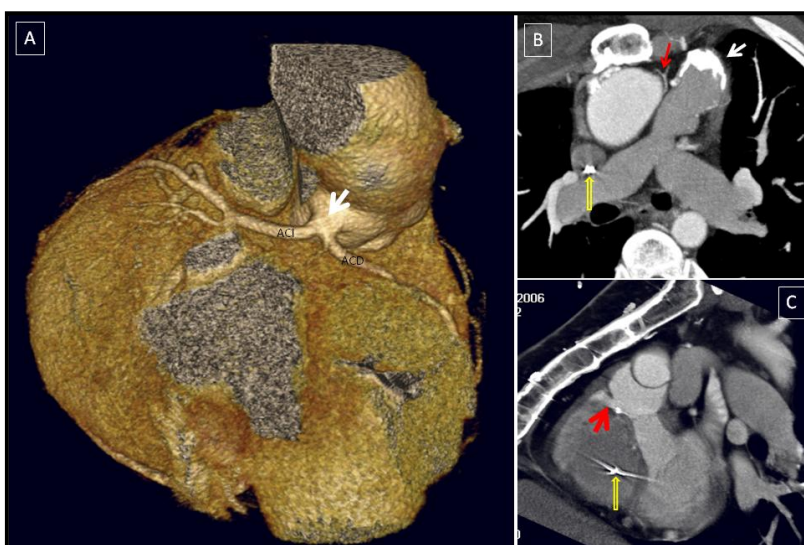
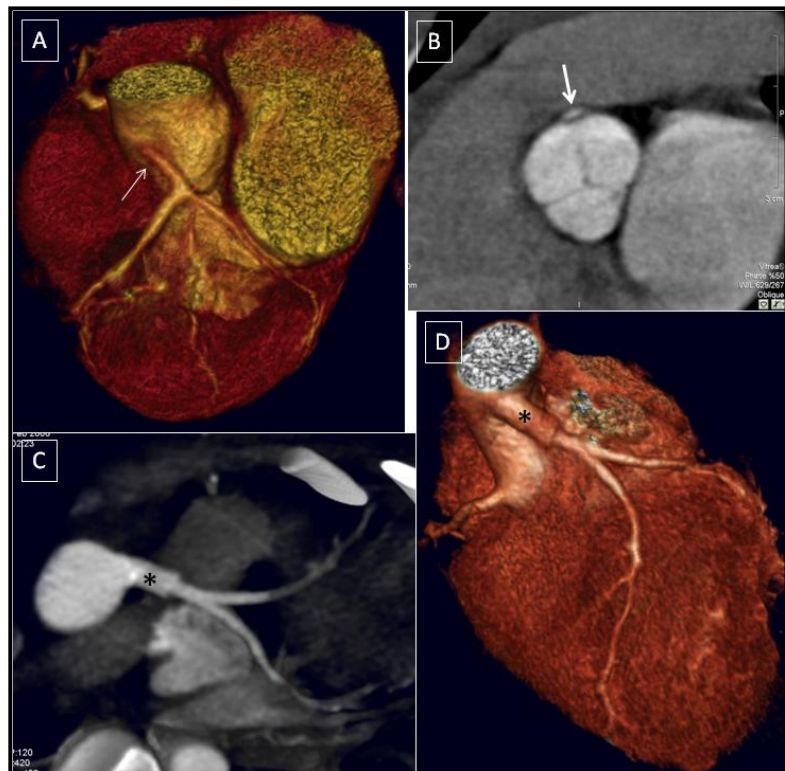


FIGURA 59. Paciente de 25 años, diagnosticado de VDDS corregido en la infancia. Origen único de arterias coronarias del seno posterior izquierdo, con recorrido retroaórtico del vaso derecho. A. Reconstrucción VR-3D, visión posterior de vasos coronarios. B. MIP axial oblicuo. Pequeño ramo conal entre la aorta y el conducto protésico pulmonar (flecha roja pequeña). Calcificación de la pared del conducto (flecha blanca). C. MIP sagital oblicuo del TSVD. CIV por dehiscencia del parche de cierre de CIV (flecha roja gruesa). Marcapasos endocavitario (flecha amarilla hueca).

En nuestro trabajo, el estudio de las arterias coronarias supone el 8,6% del total de patologías y más de la mitad son **anomalías congénitas**, incluyendo origen común de ambas coronarias en el seno izquierdo, ADA con origen independiente de la ACI, doble ADA, origen anómalo de la ACI, ACX en AP o APD y ACX originada en seno coronario derecho con recorrido retroaórtico.

Igual que en la literatura, la mayoría de los casos que hemos encontrado son hallazgos no esperados, que se detectan al realizar estudios con otras indicaciones o diagnósticos principales. Las indicaciones como diagnóstico principal para realizar el estudio de TC incluyen: controles postcorrección quirúrgica de origen anómalo, previo a cirugía o cateterismo o seguimiento de cirugía de *switch* arterial (D-TGA).

FIGURA 60. Origen anómalo de ACI. A y B. Paciente de 8 años, con clínica de muerte súbita practicando esquí. Origen anómalo de la ACI del seno coronario derecho, con trayecto intramural y marcada disminución de su calibre en ese segmento, probablemente aumentado por la compresión que hace el tronco pulmonar inmediatamente por delante (flecha). Anatomía coronaria de alto riesgo. C y D. Control postquirúrgico en paciente de 3 años de edad. Reimplantación de la ACI a aorta ascendente que nacía del tronco pulmonar mediante interposición de tubo de goretex (*).



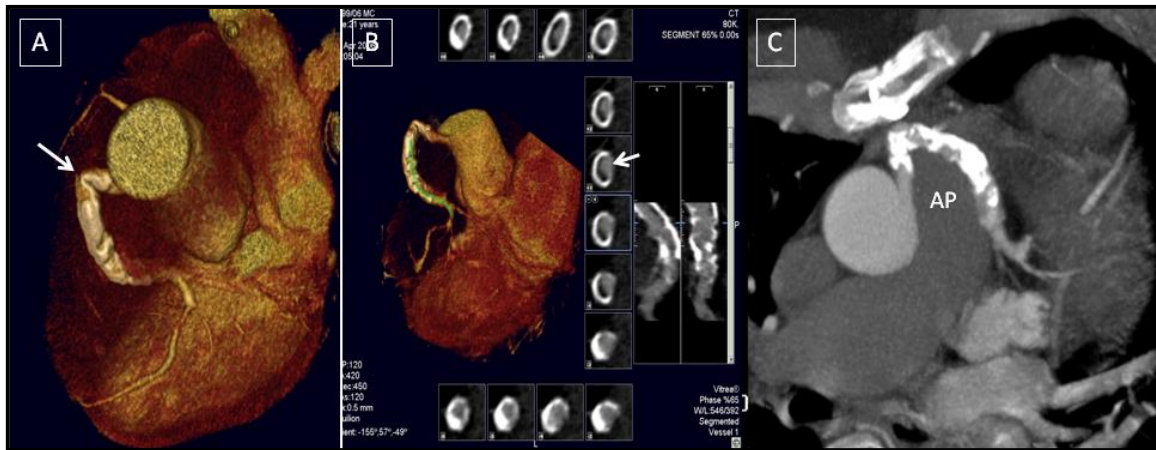


FIGURA 61. Paciente de 21 años. Origen anómalo de la ACI en el tronco pulmonar intervenido, y reimplantación en aorta con tubo de dacron. En la actualidad presenta Hipertensión pulmonar secundaria a estenosis de tronco, que transcurre por debajo del conducto coronario. A y B. VR-3D, importante calcificación y endotelización del conducto protésico que incrementa la estenosis con acodadura en la anastomosis proximal (flecha). C. MIP axial con estenosis pulmonar a su paso por debajo del conducto protésico.

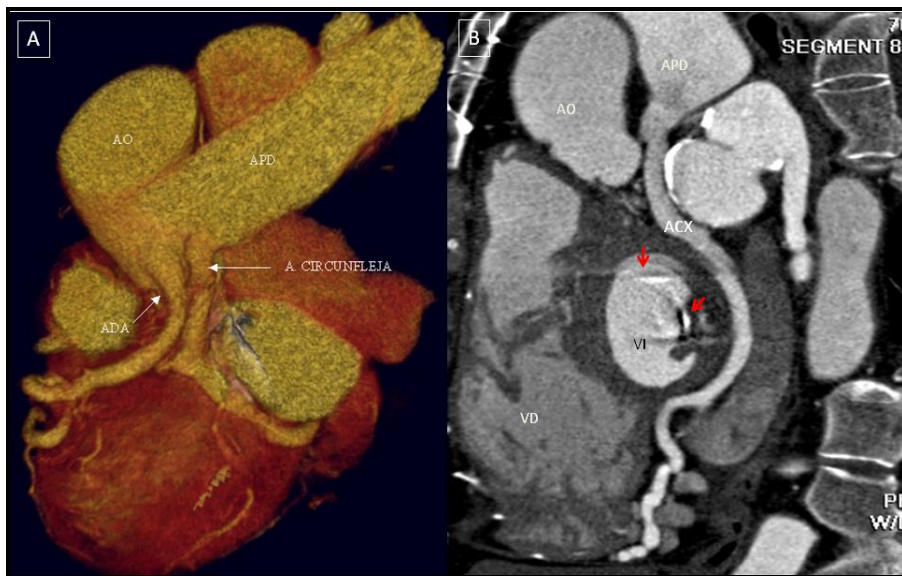


FIGURA 62. Origen anómalo de la ACX a partir de la APD. A y B. Paciente de 70 años, con válvula protésica mitral (flechas rojas) y diagnóstico actual de origen anómalo de arteria circunfleja a partir de la arteria pulmonar derecha. La ADA se origina de forma aislada de la aorta. MPR curvo de la ACX (B).

7.4.1.8. Anomalías de drenaje venoso. El drenaje venoso pulmonar anómalo aislado o formando parte de una entidad cardiovascular más compleja fue la entidad menos frecuente de nuestro trabajo y también uno de los más urgentes. El **DVPA parcial**

fue el más frecuente de nuestra serie, siendo los controles postquirúrgicos el 2º grupo en frecuencia. Desde el punto de vista fisiológico consiste en un *shunt* extracardiaco pretricuspídeo y representa una de las anomalías congénitas más relevantes de la

edad adulta ya que una gran proporción puede desarrollar HTP si no se trata. (128-130). Es importante realizar un control postquirúrgico puesto que la estenosis es una complicación relativamente frecuente y la

imagen de TC es muy fiable, fácil de obtener y tiene mayor resolución espacial que la RM. Además, nos permite, una vez más, estudiar el parénquima pulmonar. (131).

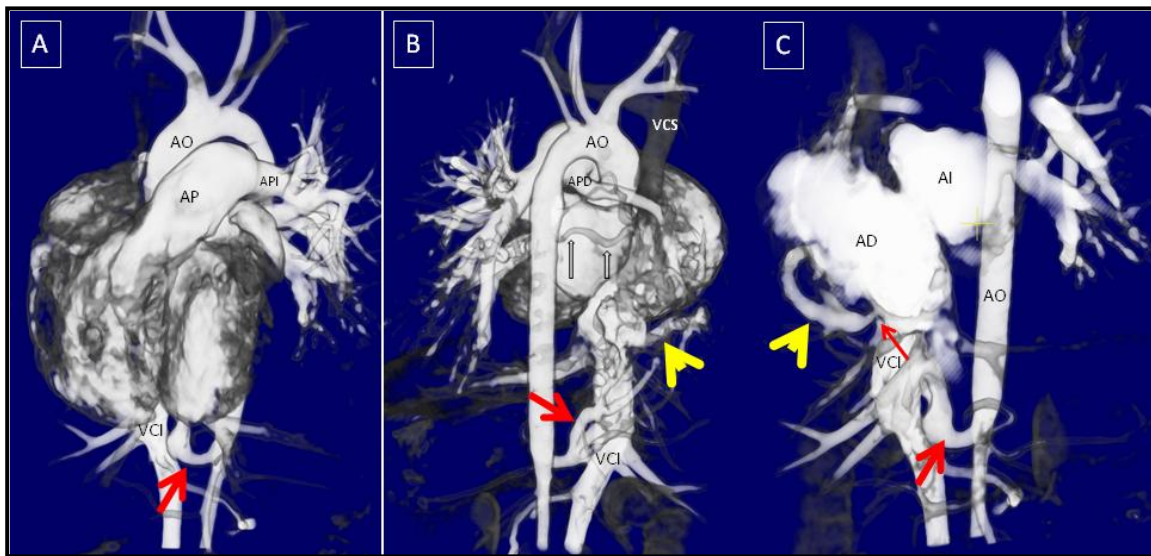


FIGURA 63. Paciente de 3 meses, con diagnóstico de DVPAP. Síndrome de cimitarra. Reconstrucción angio-TC con preset de superficie (SSD), que ayuda a delimitar estructuras finas superpuestas y reduce los artefactos de saturación producidos por el contraste intravenoso. A. Posición anteroposterior. Dextroposición cardiaca, con tronco pulmonar y ventrículo derecho aumentados de tamaño. En la porción abdominal se identifica vaso arterial en dirección ascendente sugestivo de secuestro (flecha roja). B. Visión posterior. Se confirma secuestro que se dirige al hemitórax derecho. Hipoplasia de la APD y del hemitórax derecho. Importante cambio de calibre de la aorta distal al vaso del secuestro. Imagen sugestiva de vena de drenaje anómalo (flecha amarilla). Pequeñas estructuras transversales de aorta a hilio pulmonar sugestivas de circulación colateral (flecha hueca). No se observan venas derechas drenando en aurícula izquierda. C. Reconstrucción específica de vena de drenaje, visión anterior. Se confirma DVPAP tipo cimitarra con estenosis en la desembocadura a VCI (flecha roja fina).

El **DVPA total**, aunque es menos frecuente, tiene mayor repercusión clínica, siendo una indicación de

estudio urgente cuando se sospecha, sobre todo si el colector es estrecho u oclusivo.

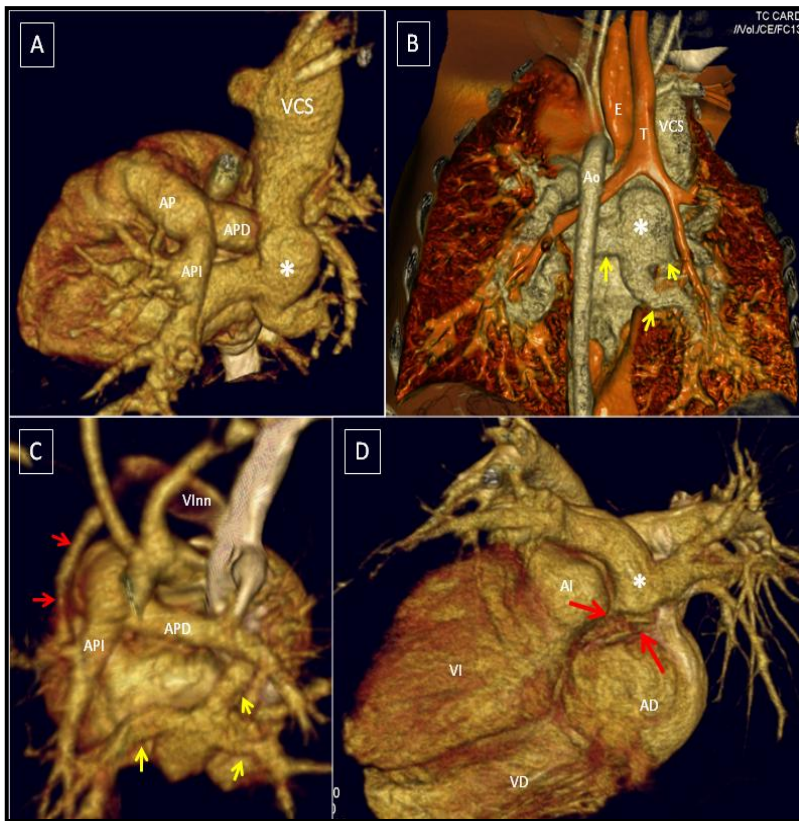


FIGURA 64. DVPAT. **A.** Paciente de 4 meses con DVPAT supracardiaco. Visión posterior donde se observa el colector único (*) con trayecto ascendente drenando en VCS aumentada de calibre. El colector discurre por detrás de la APD. **B.** Reconstrucción conjunta de vasos y vía aérea, visión posterior. Colector con tres grandes venas (flechas amarillas). La tráquea (T) y carina se sitúan por detrás del colector produciendo una impronta que reduce su luz. **C.** DVPAT mixto. Paciente de 2 días de vida con sospecha de cardiopatía, cianosis y distress respiratorio. Angio-TC, reconstrucción VR-3D visión posterior, se excluye aorta descendente. Colector venoso único con 3 venas de drenaje (flechas amarillas), que drenan conjuntamente en seno coronario venoso. Existe otra vena anómala del lóbulo pulmonar superior izquierdo (flechas rojas) drenando en vena innominada (VInn). **D.** DVPAT cardiaco de otro paciente, corregido. Visión postero-inferior. Estenosis (flechas rojas) en la anastomosis a aurícula izquierda (AI). (E: esófago).

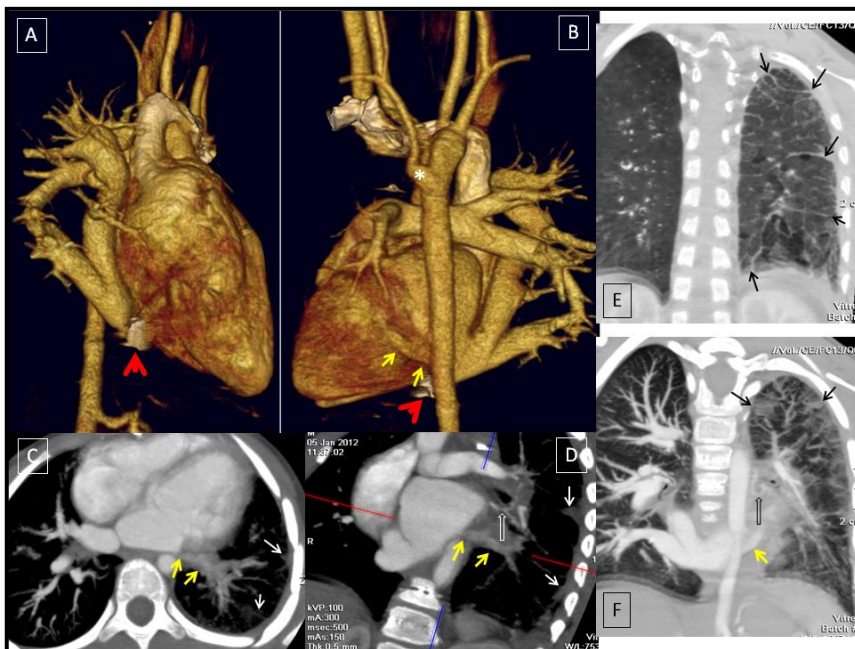


FIGURA 65. DVPAT infracardiaco corregido. Estenosis de venas pulmonares. **A.** Visión lateral derecha. **B.** Visión posterior. Clip de ligadura de colector (flecha roja). Venas izquierdas, más finas (flechas amarillas). ASDA con divertículo de Kommerell (*). **C.** MIP axial, colector izquierdo menos contrastado y estrecho en el ostium (flechas amarillas). **D.** MIP coronal. Engrosamiento pleural y tractos fibrosos gruesos en hemitórax izquierdo (flechas blancas). Circulación colateral en hilio izquierdo (flecha hueca). **E y F.** Reconstrucción MiniIP y MIP coronal. Engrosamientos intersticiales (flechas negras) y patrón de perfusión, secundario a patología venooclusiva.

Tanto los drenajes pulmonares anómalos como las **anomalías de venas sistémicas** (venas cava) deben de buscarse en todos los estudios de CC y CCc en donde no es raro encontrarlas (continuación cava-ácigos, persistencia de vena cava superior izquierda, vena innominada retroaórtica, doble vena cava inferior,...). (132).

7.4.2. Complejidad del paciente.

La gran complejidad de clasificación y denominación de la patología de las CC, que hemos discutido previamente, también se traduce en una gran complejidad de manejo y situación clínica asociada a cada paciente portador de una CC. Por eso en 1999 se reunieron un grupo de cirujanos de CC europeos y norteamericanos para crear un método de estratificación de riesgo adecuado a su trabajo diario. Este proyecto fue aceptado unánimemente, pero resultó ser de gran complejidad y no valoraba la mortalidad hospitalaria en relación a la complejidad de la cirugía que realizaban. En el año 2000 se

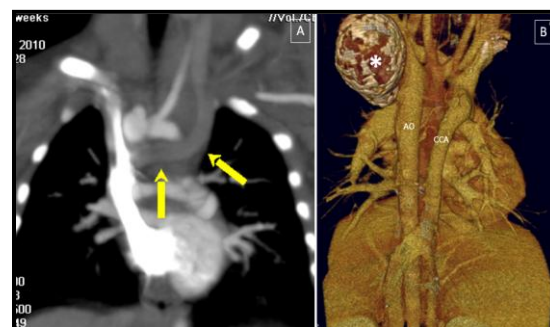


FIGURA 66. Anomalías de venas sistémicas. A. MIP coronal en paciente con cardiopatía compleja. Hallazgo casual de vena innominada retroaórtica (flechas). B. paciente con corazón univentricular y obstrucción del Fontan extracardiaco. Repermeabilización del sistema ácigos (CCA). Aneurisma gigante con pared calcificada y parcialmente trombosado en fistula B-T previa (*).

organizó “*The International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project*” con el propósito de estandarizar no sólo la nomenclatura de las cardiopatías a nivel mundial, sino también incluir una estratificación de riesgo quirúrgico que incluyera todas las variables imaginadas en un esquema jerarquizado y suficientemente detallado. Actualmente este método se llama *ARISTOTLE* y se basa en la opinión de expertos sobre el concepto de “complejidad” que es una constante para cualquier paciente de cualquier parte del mundo. Se define **complejidad** en base a los procedimientos quirúrgicos y a los

factores que pueden modificar de forma importante el éxito clínico en base a tres determinaciones subjetivas: potencial de mortalidad, potencial de morbilidad y dificultad quirúrgica anticipada y, se calcula mediante dos fases: la complejidad básica del procedimiento y un método exhaustivo de valores añadidos específicos de patología asociada (ANEXO, punto 10.4). Así se

entiende que la complejidad sea una constante que incluye las variaciones anatómicas y sus técnicas y los factores de riesgo son variables. De ahí se desarrolla una ecuación que define “**performance**” que es la suma de valores dependientes de la mortalidad, morbilidad, resultados a largo plazo, satisfacción del paciente y coste ⁽¹³³⁾:

$$PERFORMANCE = COMPLEXITY \times OUTCOME$$

(RENDIMIENTO = COMPLEJIDAD x RESULTADOS)

El uso de este método exhaustivo ha sido aceptado en varios estudios de la literatura con elevada validez estadística. Se han establecido otros métodos para cuantificar la complejidad de estos pacientes como el RACHS-1 que valora el impacto de los casos no diagnosticados de CC y el éxito quirúrgico en esta población. La herramienta de estratificación de complejidad más reciente (2009) es el “*STS-EACTS congenital heart surgery mortality score*”. Este método utiliza factores adicionales

como la edad, peso o riesgo prequirúrgico. ⁽¹³⁴⁾.

Otras clasificaciones de riesgo en el manejo de los pacientes como la de la Sociedad Americana de Anestesia (ASA), es ampliamente utilizada para graduar la salud de los pacientes quirúrgicos. La clasificación ASA es una valoración prequirúrgica de la situación clínica del paciente y no es un predictor de riesgo quirúrgico. Según esta clasificación el riesgo quirúrgico depende de múltiples factores: estado físico del paciente,

deterioro fisiológico que cause la cirugía, habilidad y experiencia del cirujano, del anestesista y el soporte fisiológico postquirúrgico. (135). Pero, también se han descrito grandes variaciones para describir problemas clínicos comunes entre diferentes anestesistas (136), dato que nos hizo desistir en la posibilidad de utilizar dicha clasificación.

En nuestro caso, la escala de puntuación del método exhaustivo *ARISTOTLE* fue la que mejor se

adaptaba al tipo de pacientes que teníamos y a la vez cubría todas las variables clínicas y de la propia CC.

Aunque la complejidad global de los pacientes de nuestra serie se sitúa en el nivel 1 de la escala, hay que tener en cuenta que existen pacientes con valores de complejidad más elevada, en los que tan solo el desplazamiento del paciente y la colocación en la mesa del equipo suponen un elevado riesgo.



FIGURA 67. Situación real con neonato de gran complejidad. A. Ventilación manual en cuna de traslado. B. Preparación previa a la colocación en mesa de exploración de la TC. C. Situación en la mesa con comprobación de todos los cables y vías de medicación del paciente. D. Paciente dentro del equipo durante la adquisición del estudio.

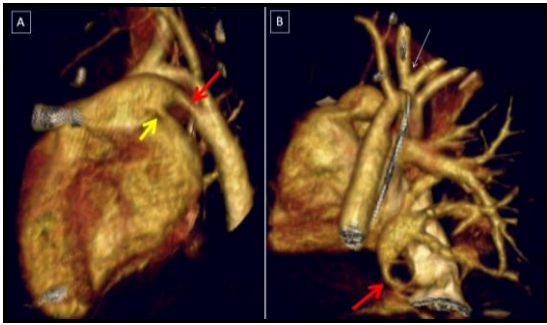


FIGURA 68. Imágenes del paciente anterior, de 1 día de vida y con cardiopatía compleja. **A.** Atresia de la API (flecha amarilla), DAP (flecha roja). **B.** DVPAP del hemitórax derecho infradiaphragmático (flecha roja), crecimiento de cavidades derechas. Origen conjunto de arteria carótida derecha e izquierda (flecha blanca). No se detallan lesiones intracardiacas, ya conocidas por ETT.

Nos gustaría resaltar la importancia de la TC en el estudio de las CC en neonatos. Al igual que otros muchos autores, nosotros también coincidimos en que es el área más difícil de diagnóstico radiológico, que incluye un set único de retos técnicos que no se encuentran en los pacientes

adultos (pequeño tamaño, muchas veces en el límite de la resolución espacial, elevada frecuencia cardiaca, ausencia de colaboración). (55;97;112;137;138).

Pero la dificultad aumenta en los estudios de coronarias, en donde tampoco es lo mismo estudiar las coronarias de un adulto o niño mayor con lesión postquirúrgica o con anomalías en el origen o recorrido de las arterias coronarias y que acuden al hospital andando, que en un bebe de pocos meses con sospecha de origen anómalo que acude con MCD y mala situación clínica, en el que tan solo en manejo del paciente durante la exploración es muy delicado.

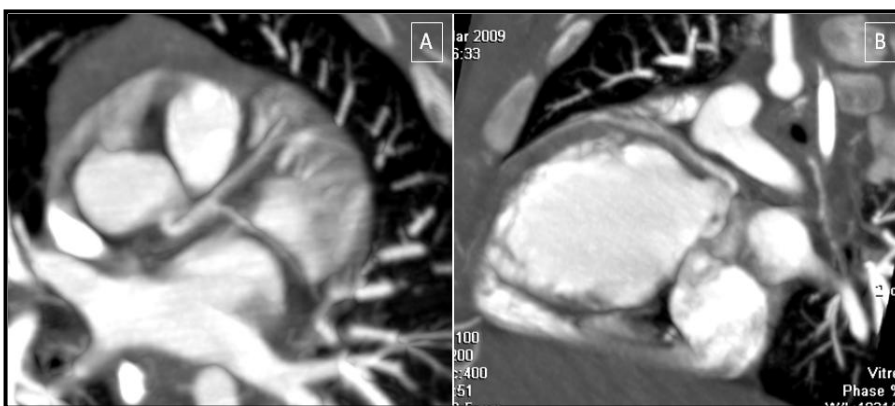


FIGURA 69. Paciente de 1 mes con miocardiopatía dilatada y sospecha de coronaria anómala. Estudio de TC cardíaco. 140 lpm sin β -bloqueantes ni vasodilatadores por mala situación clínica. Se descartan anomalías de origen o recorrido de arterias coronarias. A. ACD, ACI, ACX y ADA normales. B. ADA longitudinal. Aumento de trabeculación del VI.

También creemos que el diagnóstico de las CC en neonatos debe de llevarse a cabo por un

equipo multidisciplinar que incluya a un cardiólogo pediátrico y radiólogo pediátrico con un alto

nivel de experiencia para poder hacer una selección adecuada de las técnicas diagnósticas, poderlas llevar a cabo con éxito y que

permitan hacer un adecuado planteamiento terapéutico de cada paciente.⁽¹³⁹⁾

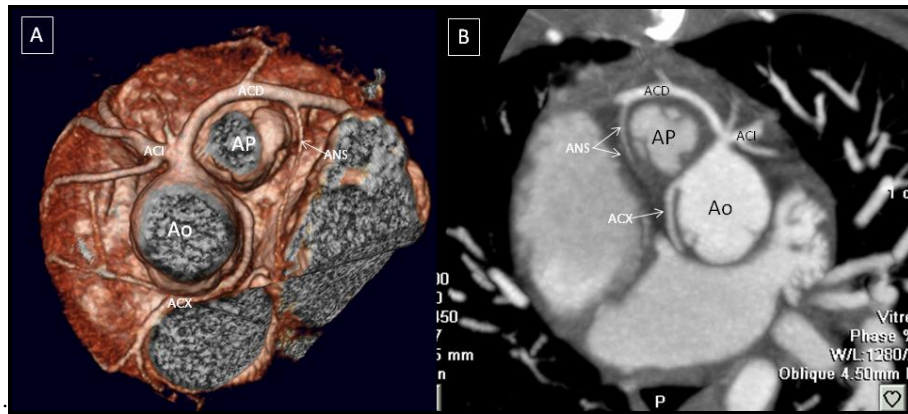


FIGURA 70. Paciente de 1 año de vida, con D-TGA corregida con técnica de *switch* arterial (Jatene+Lecompte), estudio prequirúrgico. Estenosis pulmonar supravalvular severa con anomalía coronaria que dificulta la corrección quirúrgica. El estudio fue determinante para decidir el abordaje terapéutico.

7.5. Dosis radiación/dificultad técnica

7.5.1. Dosis de radiación.

La dosis de radiación absorbida es el principal caballo de batalla que debe de superar la TCMD como técnica diagnóstica en las CC, y es el punto en el que se centra todo el desarrollo tecnológico de los últimos años. Esto es todavía más importante en niños, en los que existe una mayor radiosensibilidad al daño estocástico de la radiación y a la más larga esperanza de vida. Sin embargo, la relación riesgo/beneficio de esta

técnica es más baja que la que ofrecen otras técnicas diagnósticas como el cateterismo, que además comporta los riesgos adicionales del procedimiento invasivo.

Con las variaciones realizadas en los parámetros de miliamperaje y kilovoltaje adecuados al tamaño de los pacientes, hemos conseguido reducir la dosis recibida progresivamente año tras año, con una calidad de imagen más homogénea entre los diferentes pacientes y patologías. Teniendo en cuenta que en el año 2010, tan sólo se recogió la dosis de radiación en un caso de TC

cardíaco (con *gating*), hemos excluido este periodo, observando una tendencia claramente descendente a lo largo del tiempo en ambas categorías (con y sin *gating*), aunque no hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas. En los estudios angio-TC y TC simple empleamos el ajuste automático de mA, variando mucho la dosis en función del tamaño del paciente. Los estudios con sincronismo cardíaco retrospectivo (el nuestro) son los que utilizaron una mayor dosis de radiación, lo que supone un factor muy limitante.

Con el sincronismo prospectivo se ha conseguido disminuir considerablemente la dosis, pero es una técnica prácticamente confinada a los adultos con frecuencias cardíacas bajas (<65 l/min). Con los equipos de tecnología *dual* (DSCT) se consigue una adquisición más rápida (resolución temporal de 75-83 ms), lo que significa que ya no hay limitaciones con las frecuencias cardíacas elevadas y se consigue una mayor reducción de dosis

manteniendo la calidad de imagen. (140).

7.5.1.1. Estimación de la dosis de radiación:

Para evaluar el riesgo de un paciente al que se le realiza un estudio de TC es necesario estimar la dosis efectiva. No hay unas guías estandarizadas para la estimación de dosis efectiva, lo que implica importantes problemas para realizar estudios comparativos. Existe un *software* disponible en la red que permite calcular la dosis efectiva global y específica de cada órgano según las normas de Monte Carlo: <http://www.impactscan.org/download/ct-dosimetrydownload.htm>.

Somos conscientes de que hay otros métodos de cálculo dosimétrico disponibles, además del método de Monte Carlo, aunque no todos están validados con los equipos de TC actuales. Para normalizar estas dosis a los tamaños pediátricos se utiliza la dosis efectiva normalizada de niños en relación a la de adultos. (141-143).

Young et al. realizaron una amplia revisión de los métodos de

medición de dosis, como el *software CT EXPO*, (Stamm & Nagel, Hannover/Buchholz, Germany), que estima la dosis con parámetros de los equipos de TC actuales o el método descrito por Shrimpton que utiliza el DLP registrado por el equipo multiplicado por un factor de conversión, que es un coeficiente basado en la región específica de estudio y la edad del paciente. Y afirman que los centros que se dedican a la imagen pediátrica utilizan la última tecnología. Otros

autores emplean su propia fórmula, como Goo & Yang, mientras que Jin et al siguen las recomendaciones de Hollingsworth que aplica un factor de conversión de 0,021. ⁽¹⁴⁰⁾.

Nosotros hemos calculado la dosis efectiva (E) de radiación en mSv, adaptando nuestros datos de DLP obtenidos de la consola del equipo para cada estudio, mediante la fórmula:

$$\text{Effective dose} = \text{EDLP} \times \text{DLP}$$

Y empleamos un factor de conversión constante (EDLP) de 0,017 mSv en adultos y 0,021 mSv en niños para estudios de TC torácico. ⁽⁷⁸⁾.

“**E**” es un parámetro de medida de dosis muy importante que se relaciona con la probabilidad de detrimento de la salud debida a los efectos estocásticos de la radiación, que depende del sexo del paciente y la edad a la que se produjo la exposición, y tiene en cuenta la

radiosensibilidad relativa de los diferentes órganos afectados en la zona de exploración.

Otra técnica más reciente de medición de dosis conocida como MOSFET (*metal oxide semiconductor field effect transistor*) utiliza phantomas de adultos y pediátricos que pueden suplir estas necesidades tecnológicas y es la que se aplica en los estudios más actuales. ⁽⁷⁸⁾.

7.5.1.2. Comparación de dosis de radiación:

Existen grandes variaciones de dosis en las mismas exploraciones entre diferentes hospitales y se debe principalmente a que son diferentes equipos, diferentes protocolos de exploración (kVp, mAs) y variaciones en la longitud seleccionada de la región a estudiar, velocidad de rotación del tubo, *helical pitch*, colimación, filtro, peso del paciente, etc.. Por eso, la Comisión Europea de TC ha

desarrollado unas recomendaciones de buena práctica en TC (*EC European Commission. European guidelines on quality criteria for computed tomography. EUR 16262. Brussels: EUR; 1999.*) y de protección radiológica (*ICRP International Commission on Radiological Protection. Managing patient dose in computed tomography. Publication 87. Oxford: ICRP; 2001.*)⁽¹⁴⁴⁾.

EQUIPO	TRABAJO	GATING	TECNICA REDUCCIÓN DOSIS	DOSIS MEDIA (mSv)	PITCH
SSCT64	Bret et al.	retrospectivo		15,1	0,2-0,5
SSCT64	Young et al.	retrospectivo		15	0,2-0,5
DSCT	Young et al.	prospectivo		0,26 +/- 0,6	
SSCT64	Alkadhi et al.	retrospectivo	Modulación corriente tubo	10	
		retrospectivo	MinDose (Siemens)	8	
		retrospectivo	Reducción voltaje	6,5	
SSCT64	Al-Mousily et al.	prospectivo		1,5-4	
DSCT	Vastel-Amzallag et al.	sin gating		0,46	
		prospectivo		1,49 angio-TC	
DSCT	Alkadhi et al.	retrospectivo	high pitch mode	1	3,4
	Alkadhi et al.	sin gating	high pitch mode	2-4 angio-TC	3,4

TABLA 21. Resumen de dosis de radiación según diferentes autores y técnicas.

En los estudios comparativos de dosis de radiación publicados por Young et al., en los equipos de 64

detectores y *gating* retrospectivo (como el nuestro), el *pitch* empleado es de 0,2-0,5 y la dosis

de radiación media global es de 15 mSv. En nuestro trabajo, hemos registrado una dosis efectiva media global de 15,1 mSv, por lo que la dosis de radiación que nosotros manejamos es igual que la descrita en la literatura. Con equipos de 40 detectores y técnica retrospectiva recogen dosis mucho mayores que otros centros que utilizan tecnología *dual* (reducción de dosis de hasta el 76%). Si además se emplea *gating* prospectivo, la reducción de dosis puede ser de hasta un 20% menos (0,26 +/- 0,6 mSv).⁽¹⁴⁰⁾

Alkadhi H. et al.⁽⁸⁹⁾, hacen una revisión de la variación de la dosis absorbida según las técnicas disponibles para poder disminuir la dosis de radiación en estudios cardiacos (con sincronismo):

1- *Modulación de corriente del tubo*, en la adquisición retrospectiva, se obtienen dosis medias de 10 mSv. Con el método *MinDose* (Siemens®) se reduce al 4%, técnica útil en frecuencias cardiacas <60 lpm y dosis registradas de 8 mSv.

2- *Reducción del voltaje*. Se consiguen dosis medias de 6,5 mSv.

3- *Gating prospectivo (step-and-shoot)*. Se reduce la dosis hasta 1,5-4 mSv.^(63;84;145)

4- *ECG-gating high pitch mode*. La dosis de radiación efectiva puede reducirse hasta 1 mSv (2 mSv en los equipos de 1ª y a 0,88-1 mSv en los de 2ª generación). La dosis media oscila entre 2-4 mSv para un estudio angiográfico de todo el tórax.

5- *Otras técnicas*. En la *limitación craneocaudal* estrecha, se puede reducir la dosis efectiva hasta en un 16%. Con los "*bowtie filters*" se puede reducir la dosis hasta en un 40%. Con la *reconstrucción iterativa*, se consigue una reducción de dosis de hasta el 44%.

Vastel-Amzallag C. et al.⁽¹²⁴⁾, con equipo DSCT, en el estudio de hélice sin *gating* ECG, obtienen una dosis efectiva de 1,49 mSv y

con el sincronismo prospectivo 0,46 mSv.

El grado de reducción de dosis depende sobre todo de los parámetros aplicados en cada TC. Los equipos DSCT pueden adaptar la velocidad de la mesa a la frecuencia cardíaca, incrementando el *pitch* de 0,2 a 0,5 con frecuencias de 100 lpm. Cuanto mayor es el *pitch*, mayor es la reducción del tiempo de adquisición y menor la superposición de cortes durante la adquisición. Esto reduce muchísimo la dosis de radiación. (146).

En nuestro estudio disponíamos de un equipo de 64 detectores, con reconstrucción retrospectiva, en el que lo que pudimos aplicar fueron las técnicas de reducción del voltaje y los filtros cráneo-caudal y *bowtie*. Con estas medidas conseguimos una reducción progresiva de la dosis de radiación a lo largo del estudio. Este resultado podría estar justificado por la disminución progresiva de la edad global de los pacientes o por las diferencias entre los grupos de patologías.

Podríamos pensar que la población no es homogénea ni comparable. No obstante, si obviamos las dosis registradas de los grupos inicial y último (reducción del 45,6%), que son los dos grupos más extremos de edad de pacientes, la reducción de dosis efectiva que hemos registrado es de un 13,6%.

7.5.2. Técnica radiológica.

Existe una variación considerable en la nomenclatura y descripción de los parámetros de exploración y los protocolos de administración de contraste intravenoso en toda la literatura científica de estudios con TC. Además, los continuos avances tecnológicos dificultan todavía más una estandarización. A esto hay que añadir que existen términos exclusivos de cada firma comercial para dar nombre a técnicas similares que causan confusión. (147).

En nuestra serie, las frecuencias de cada técnica según los años han sido muy variables, lo que indica a su vez, las variaciones de patología y de tipo de pacientes encontrados a lo largo del estudio.

Con nuestro equipo, las técnicas empleadas se basaron en tres tipos de adquisición: TC simple con contraste, Angio-TC y Cardio-TC, que se aplicaron dependiendo de la edad, tamaño del paciente y patología de sospecha.

El estudio de TC simple de niño, el menos utilizado en nuestro trabajo, es el que aporta más % de DX no esperados de toda la serie. Hay que tener en cuenta que la calidad de imagen esperada mediante esta técnica es menor que con las otras dos, y que se ha empleado en pocas ocasiones. En los casos que se utilizó, no había clara sospecha de cardiopatía y por eso no coincidió con el resultado final. No obstante, a pesar de su calidad, fuimos capaces de diagnosticar anomalías cardiovasculares no esperadas.

Con esta técnica, las medidas de disminución de dosis incluyen el uso de protocolos específicos para el peso de cada paciente, indicaciones clínicas y nº de estudios previos realizados, adaptando el kVp y los mAs, que son los principales determinantes

de la dosis de radiación absorbida. (140;148).

La angio-TC sin sincronismo de niño, fue la técnica empleada con más frecuencia en nuestro trabajo, especialmente en los casos de patología aórtica. También es la técnica más ampliamente utilizada en toda la literatura, sobre todo para evaluar las malformaciones cardiovasculares y torácicas en niños pequeños. Es capaz de adquirir imágenes submilimétricas isotrópicas escasamente afectadas por la falta de apnea, y que acompañadas de reconstrucciones MPR/MIP o VR-3D todavía mejora más su precisión. A veces, incluso es posible detectar la porción proximal de las arterias coronarias (al menos, en la proyección axial), principalmente la izquierda. Algunos autores han descrito una técnica combinada de angio-TC y cardio-TC con sincronismo sólo en la porción coronaria proximal: Ben Saad M. et al. con *gating* retrospectivo (149) y Goo HW. et al. con *gating* prospectivo. (114).

En la angio-TC de los niños y en estudios de CCc, la cobertura de la

hélice se extiende desde los vértices pulmonares hasta la cúpula diafragmática, dependiendo de la indicación. En algunos casos de drenaje venoso anómalo o de colaterales aorto-pulmonares debe de estudiarse el abdomen superior. Además, en los niños pequeños debe de utilizarse un grosor de colimación fino que aumenta el ruido de la imagen. Para corregir esto se puede aumentar el grosor de la reconstrucción. Si queremos mantener un equilibrio entre ambos: calidad de imagen y nivel de dosis efectiva razonable, se puede usar un *pitch* = 1. No es recomendable utilizar *pitch* superiores, ya que eso degrada la resolución espacial longitudinal, y aumenta la dosis de radiación en equipos que utilizan mAs efectivos como el nuestro. ⁽¹⁴⁰⁾.

En pacientes adultos la angio-TC sin sincronismo también fue la más empleada, para estudios angiográficos de grandes vasos (coartación de aorta, arterias pulmonares, drenajes venosos y controles postquirúrgicos como el Glenn o Fontan con contraindicación para realizar RM).

En estos pacientes, la presencia o no de calcio en la pared de los vasos condiciona la técnica quirúrgica y permite de forma global realizar un adecuado abordaje terapéutico, puesto que suelen ser pacientes muy complejos.

La técnica de adquisición con *gating* retrospectivo (el que nosotros utilizamos) se utiliza ampliamente en adultos, tanto con equipos de TCMD de fuente simple (SSCT, *single source CT*) como *dual* (DSCT). Para asegurar una buena resolución temporal en los equipos SSCT se necesita utilizar un *pitch* bajo (0,2) con reconstrucción multisección. El uso de *pitch* bajos implica que la mesa tiene un avance lento, con superposición de cortes y exposición de la misma región múltiples veces al haz de rayos X, aumentando la dosis de radiación y prolongando el tiempo de adquisición. La adquisición de datos se realiza durante todo el ciclo cardiaco, con máxima corriente del tubo durante la diástole y posibilidad de modular la dosis en el resto del ciclo. En niños, con frecuencias cardiacas >

80 lpm, es preferible el final de la sístole para realizar la adquisición, donde hay mayor corriente del tubo, siendo menos susceptible a los artefactos por movimiento. No todos los equipos son capaces de adquirir con frecuencias cardiacas elevadas (>80 lpm), lo que limita su uso en niños. (91;100;140;150-152).

7.5.3. Anestesia, betabloqueantes y contraste yodado.

7.5.3.1. En nuestro centro, la administración de anestesia y control del paciente en la sala de exploración se lleva a cabo por el equipo de Anestesia Pediátrica del Hospital Infantil. No existe una persona concreta encargada de este procedimiento y la turnicidad de los profesionales limitó inicialmente la protocolización de la técnica, concretamente en los estudios con sincronismo cardiaco.

La sedación se realiza habitualmente con *sevofluorane*, que es un gas anestésico con una vida media muy corta y permite realizar estudios de pacientes ambulatorios, aunque su situación clínica sea mala y es suficiente

para realizar estudios simples y angiográficos de todas las edades. A pesar de los posibles artefactos existentes por la falta de apnea, permite realizar un diagnóstico preciso, como se ha constatado en nuestros resultados. Algunos autores utilizan *Dormicum* 0.5% por vía intranasal (midazolam 0.1 mg/kg de peso, benzodiazepina de vida media muy corta y uso como inductor a la anestesia) (110), hidrato de cloral por vía rectal según el peso corporal (143), Vastel-Amzallag C. et al. (124) utilizan hidrato de cloral oral 1 mg/kg, con midazolam rectal a 0,3 mg/kg de peso y a los neonatos con jarabe de sacarosa; sin embargo, describen casos aislados de agitación durante la adquisición de la hélice, con distorsión de la imagen. Nosotros no tuvimos ningún caso de agitación del paciente con nuestra técnica. Estos autores, igual que nosotros, tampoco utilizaron β -bloqueantes en ningún caso.

Únicamente realizamos anestesia general (bolus de propofol 2 mg/kg iv) con intubación traqueal o mascarilla laríngea a aquellos pacientes en que se realiza estudio

de coronarias (y/o aorta ascendente proximal), en donde es imprescindible la apnea para poder definir dichas estructuras.

En los casos de coronario-TC de niño, la técnica anestésica depende del profesional que tengamos ese día que será quien decida qué anestésico o técnica anestésica empleará. Hasta hace poco no se disponía de camas de hospitalización temporal postanestesia adecuadas para el despertar, puesto que nuestra prueba se considera “no invasiva”, lo que dificultaba la realización de este procedimiento, al menos hasta el último periodo de estudio y por ello, la mayoría de los anestesistas utilizaban el remifentanilo (0,04 mcg/kg/min), por vía intravenosa (opioide sintético anestésico general, con muy corta duración de acción entre 3-10 min), que además tiene el efecto adverso de producir bradicardia y permite realizar el estudio coronario con mayor resolución. ⁽¹⁰⁷⁾.

Por las características de nuestra población de estudio, la mitad de los pacientes precisará anestesia,

aunque por la patología que nos ocupa, algunos niños mayores también pueden precisar anestesia, por falta de colaboración. La mayoría de estos pacientes, con CC sintomáticas, se clasifican según el ASA con un nivel de estatus físico 3 o 4. El riesgo de mortalidad en estos casos es de 1:500. En este escenario, el riesgo de muerte a corto plazo resultante de la anestesia supera claramente el riesgo más conservador de muerte a largo plazo atribuido a la Angio-TC. ⁽¹¹⁶⁾.

Nuestro equipo no dispone de técnicas de adquisición prospectiva (*step-and-shoot*, etc), por lo que la frecuencia cardíaca < de 65 lpm no es imprescindible para la adquisición, siempre y cuando tengamos un ritmo regular. Los pacientes congénitos para estudio coronario suelen tener pocas anomalías de ritmo o son portadores de marcapasos, por lo que este no es un factor tan limitante como en otras patologías.

7.5.3.2. Nosotros no empleamos β -bloqueantes en estudios cardíacos, por las razones técnicas del equipo,

ni tampoco nítricos para dilatar las arterias coronarias (*puff* de nitroglicerina sublingual). Bien sea porque la presencia de ateromatosis en esta población, globalmente joven con bajo riesgo coronario, es muy baja, o porque la mayoría de los casos son anomalías coronarias congénitas de origen o de recorrido. En alguna ocasión (primeros periodos) se empleó esmolol, que es un β -bloqueante cardiosselectivo y con una vida media muy corta (5-9 min) aplicada en bolo inmediatamente antes de la adquisición de la hélice o en infusión continua (50-300 $\mu\text{gr}/\text{kg}/\text{min}$ con bomba de perfusión, no siempre disponible). Al tratarse de pacientes pediátricos, la dosis administrable es muy baja y es difícil disminuir la frecuencia cardíaca a 60 o 65 lpm, cuando la frecuencia media basal es de 120-140 lpm. Por otro lado, al tener una vida media muy corta, es muy difícil de mantener esa frecuencia reducida con dosis administradas en bolo, por lo que registramos en algunos casos taquicardia de rebote justo antes

de empezar la hélice o durante la misma, lo que perjudicó la calidad de la imagen. Actualmente, solamente en casos puntuales se decide disminuir la frecuencia cardíaca, obteniendo un resultado adecuado para caracterizar las arterias coronarias.

Al igual que Young et al., creemos que con los avances técnicos con mejor resolución espacial y temporal es posible estudiar pacientes con CCc y visualizar estructuras cardiovasculares y anomalías coronarias con frecuencias cardíacas >100 lpm sin necesidad de β -bloqueantes. Además, se ha demostrado una mayor precisión en el diagnóstico anatómico de las arterias coronarias utilizando sincronismo ECG retrospectivo y esto, nosotros también lo hemos aplicado a los estudios de neonatos con CC. ⁽¹⁴⁰⁾.

7.5.3.3. Contraste yodado.

Concentración y velocidad de inyección. Tampoco en este tema existe una cantidad o dosis de contraste unánime entre los diferentes autores. En general, la dosis depende del peso del

paciente, variando entre 1 y 3 mL/kg de peso, con concentraciones de yodo entre 300 y 400 mg I/mL y velocidad de inyección también variable, según la vía canulada y autores entre 0,5 y 1,5 mL/s. ⁽¹⁴⁰⁾. Nosotros utilizamos una dosis de 2 mL/kg de peso, a concentración de 300 mg I/mL, igual que Vastel-Amzallag C. et al. ⁽¹²⁴⁾, con velocidad de inyección de 0,3-3,5 mL/s, según el peso y calibre de la vía. En cuanto a la dosis, en la mayoría de los casos de niños pequeños y neonatos fue menor, puesto que la velocidad de inyección no permite inyectar toda la cantidad antes de detectar el bolo, e interrumpimos la inyección. Tampoco creemos necesaria mayor concentración de yodo, puesto que así obtenemos un adecuado contraste. Debemos tener en cuenta que puede llegar a ser contraproducente en niños pequeños e incluso ocasionar hipotiroidismo yatrogénico. Se han descrito casos en pacientes neonatos hospitalizados, con un riesgo todavía mayor en prematuros. ^(153;154). Además,

cuanto mayor es la concentración de yodo, mayor es la viscosidad del contraste y mayor la resistencia para entrar por las vías venosas, principalmente la de los niños pequeños que son de pequeño o muy pequeño calibre.

El uso de *bolus test* es muy variable según los autores: algunos lo utilizan, mientras que otros autores de centros pediátricos prescriben un retardo fijo antes de iniciar la adquisición para evitar radiación adicional con la monitorización de la imagen: 15 s en vías periféricas y 10 s en vías centrales; ⁽¹⁴⁹⁾, 25 s de retardo fijo ⁽⁸⁴⁾. Vastel-Amzallag C. et al. ⁽¹²⁴⁾ tampoco utiliza *bolus test*, iniciando la adquisición a los 15 s si la vía está en los brazos, 18 s si está en los miembros inferiores y 10 s si es una vía central. Otros calculan un tiempo de realce pico en el vaso deseado menos la mitad de la duración de la adquisición. Lee T. et al. ⁽¹⁵⁵⁾, han desarrollado una fórmula de cálculo para la inyección del contraste para asegurar el realce persistente en una región determinada durante toda la adquisición de la hélice

(<http://www.tinyurl.com/rymuw>).

Sin embargo, nosotros coincidimos con Frush DP. et al. y creemos que la velocidad de inyección depende de la situación de la vía y de la técnica empleada al canularla; ellos recomiendan una velocidad de inyección de 1,5 mL/s para una cánula de 24G y velocidades de 0,6 mL/s para los neonatos. ⁽⁸⁶⁾. En nuestro centro, realizamos inyecciones de 0,3-0,5 mL/s en la mayoría de los pacientes neonatos, obteniendo una adecuada inyección y realce de contraste.

Por otro lado, puesto que no se precisa información diagnóstica a partir de los cortes de monitorización del *bolus test*, se pueden disminuir mucho los mAs (hasta 20 mAs) y aumentar el retraso entre cortes (2-3 s), siendo mínima la dosis registrada de este procedimiento (aproximadamente 1 DLP adicional). ⁽¹⁴⁰⁾. Nosotros también utilizamos el *bolus test* porque creemos que no solo sirve para monitorizar el inicio de la hélice, sino que nos ayuda a valorar la permeabilidad de la vía (no siempre de buenas condiciones) antes de la inyección de todo el

volumen. También es importante para conseguir un relleno homogéneo de todo el árbol arterial y de venas pulmonares en los casos de angio-TC y para monitorizar con mayor precisión el relleno aórtico y arterias coronarias en casos de cardio-TC.

7.6. Evaluación del impacto. Cambio del manejo del paciente

De forma similar a la RMC la TCMD obtiene una excelente calidad de imagen anatómica, pero su gran desventaja es la radiación recibida por los pacientes, con los equipos como el que nosotros disponemos.

Muchas publicaciones analizan el valor diagnóstico de la TCMD en las CC, la gran mayoría son estudios de primer y segundo nivel: de diagnóstico y de parámetros técnicos. Existen muy pocos estudios que sigan las normas del sexto nivel de la escala jerárquica de eficacia diagnóstica de un test: sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo, valor predictivo negativo, precisión global

(*accuracy*), curvas ROC (*Receiver Operator Characteristic*) y relaciones de probabilidad (poder de la exploración diagnóstica).⁽¹⁵⁶⁾

Hasta donde nosotros sabemos, también hay muy pocos estudios que investiguen el impacto de la TC sobre los efectos potenciales en el planteamiento terapéutico y el manejo de los pacientes con CC. Lo ideal sería realizar un estudio randomizado, controlado, que mostrara el efecto de la TCMD en estos pacientes. Pero estos estudios son largos, costosos e incluso poco éticos, puesto que algunos pacientes deberían ser casos control y a otros realizarles la TCMD solamente seleccionados por el azar, aunque existieran indicaciones clínicas para su realización. Por eso hemos realizado un estudio retrospectivo basado en el seguimiento de las opiniones de los clínicos en base al informe de TCMD.

Hemos observado que en el último año de nuestro trabajo, casi la mitad de los datos recogidos fueron nuevos hallazgos, quizás por la mayor experiencia del radiólogo o

mayor precisión en la técnica y diagnóstico. Si estos hallazgos fuesen solamente diagnósticos nuevos, la explicación podría ser que los peticionarios son menos expertos o tienen poco acierto diagnóstico, mientras que nuestro resultado indica mayor precisión diagnóstica.

Por edad, fueron más frecuentes los cambios de actitud en los pacientes más jóvenes, aunque no son diferencias estadísticamente significativas respecto a los otros grupos.

En más de 2/3 de los casos, la TC aportó nuevos hallazgos en el grupo de HTP y coronarias, con cambios en la actitud terapéutica en la mitad de ellos, y hasta en un 1/3 cambio de diagnóstico respecto a la patología sospechada. De todos los hallazgos no esperados, en el 86,8% de los casos se produjo un cambio en la evolución del paciente.

Secchi et al., encontraron que los casos no esperados se asociaban a las categorías clínicamente más importantes, y que el 85% de los casos no esperados resultaron en

un cambio de terapia, de estilo de vida o de diagnóstico. Tampoco ellos encontraron diferencias entre los periodos de estudio, indicando que los clínicos utilizaron un criterio congruente a la hora de interpretar los informes de las pruebas. ⁽¹¹⁹⁾ En el estudio de Tsai-Goodman et al. ⁽¹¹²⁾, aunque se trata de un estudio de RMC, el 70,3% de los pacientes a los que se realizó RM no precisaron cateterismos complementarios. En nuestro estudio, el 78,83% no precisaron más estudios complementarios.

Por tanto, nuestros resultados son mejores, y proporcionan suficiente información anatómica. Nuestra técnica tampoco es invasiva, evitando gastos y riesgos adicionales. Aunque es un estudio retrospectivo, y no podemos determinar la precisión diagnóstica respecto a un grupo control, los hallazgos concordantes registrados (99%) confirman la capacidad diagnóstica de la TCMD para determinar de forma precisa la patología cardiovascular en las CC. También Eichhorn JG. et al., encontraron una elevada precisión

diagnóstica, evitando técnicas adicionales, para realizar un adecuado planteamiento quirúrgico. Además, según este autor, la precisión diagnóstica es comparable a la de la angiografía convencional, pero es más precisa para detectar posibles complicaciones que podrían poner en riesgo la vida del paciente. ⁽¹⁵⁷⁾.

Khatri S. et al., van más allá y concluyen que la TC tiene muchas ventajas sobre otras técnicas de imagen convencionales y proporciona datos claves para el planteamiento quirúrgico e intervencionista. La correlación con la anatomía quirúrgica, en todos sus casos, fue excelente, poniéndose la TCMD a la cabeza en cuanto a técnica diagnóstica de patología cardiovascular, con un importante papel en la toma de decisiones. Este autor es el primero que habla de la TCMD como técnica diagnóstica no invasiva capaz de reemplazar al cateterismo diagnóstico en CC, especialmente el de los grandes vasos, considerado hasta ahora como patrón oro. ⁽¹⁵⁸⁾.

En la patología coronaria, concretamente, Juan CC. et al., concluyen en su estudio que la TCMD es una buena técnica diagnóstica en la valoración de anomalías congénitas o adquiridas en pacientes pediátricos, pero no puede reemplazar todavía al cateterismo debido a la falta de posibilidad terapéutica. (159). Nosotros solamente realizamos cateterismo diagnóstico complementario a la TC al 21,17%, la mayoría con fines terapéuticos o estudios funcionales complementarios. Lee T. et al. no precisaron realizar cateterismos diagnósticos adicionales a ninguno de los pacientes estudiados con TC. Hay que tener presente que la tasa de complicaciones peri cateterismo, especialmente en los niños más pequeños, todavía es del 10-20% a pesar de los avances tecnológicos, y la mortalidad relacionada con estos procedimientos todavía es de alrededor de 1%. Además, coincidimos con el autor en que la TCMD ha demostrado ser capaz de complementar a la ETT y sustituir otras técnicas diagnósticas como el

cateterismo para el diagnóstico anatómico, si se realiza con técnica adecuada, sobretodo en neonatos. (155).

En este sentido, también Vastel-Amzallag C. et al. en su estudio sobre TF, concluyen que con la TC se evita realizar estudios angiográficos adicionales previo a la cirugía de corrección de pacientes con TF. (124).

Estos cambios de planteamientos diagnósticos también están reflejados en las publicaciones y guías de los cardiólogos intervencionistas. (160).

7.7. Robustez de la TCMD.

En nuestro trabajo, hemos considerado como patrón oro la cirugía y el cateterismo diagnóstico o terapéutico, registrando una concordancia entre el resultado de la prueba y el patrón oro del 99 %. Encontramos una correlación total de los hallazgos hasta en un 87,5% de los casos. Es importante resaltar que hubo una cantidad mayor de hallazgos en la TC que en los patrones oro hasta en un

11,5% de casos, lo que viene a coincidir una vez más, en que esta técnica podría sustituir al cateterismo diagnóstico como predicen las diferentes publicaciones. Solamente en un caso el resultado de la TC coincidía “algo” con el patrón oro. Aunque este caso no fuese un diagnóstico erróneo completamente, si que reduce la sensibilidad global y por eso nuestra concordancia no es del 100% como el de otros autores.

El diseño retrospectivo de nuestro estudio hace difícil aplicar a la práctica la precisión diagnóstica. No obstante en nuestra serie, los datos concordantes de los pacientes que fueron a cirugía o cateterismo, avalan la capacidad de la TCMD para diagnosticar con precisión las CC.

La sensibilidad consiste en detectar el % de casos en que coinciden el test a estudio y el patrón oro. No existen negativos, puesto que no se interviene quirúrgicamente a alguien que no tiene ninguna patología (VPN 100%, VPP 100%), por lo que podríamos decir que estamos comparando dos patrones oro.

Estamos valorando la consistencia de dos resultados (dos pruebas diferentes para evaluar la misma patología): ver el todo con la imagen (TCMD) (visualización global de todo el tórax) y el otro es la anatomía (campo quirúrgico de patología concreta) o la fisiología (cateterismo).

En el estudio de Lee T. et al. ⁽¹⁵⁵⁾, la TC tiene una precisión diagnóstica del 98% en la evaluación de anomalías cardiovasculares cuando utilizan un diagnóstico por consenso clínico, incluyendo los hallazgos quirúrgicos, como estándar de referencia. E, incluso en la valoración de las lesiones intracardiacas, se obtienen buenos resultados. Los hallazgos concordantes con RMC (100%) ⁽¹¹²⁾ en todos los pacientes a los que se realizó cirugía o cateterismo indican que la RM es la otra técnica diagnóstica no invasiva para determinar la anatomía cardiovascular torácica en niños.

En el estudio de Amat et al. se analiza la precisión diagnóstica de la TCMD en la valoración prequirúrgica de las CIA de seno

venoso en niños. ⁽¹⁶¹⁾. En este estudio, la cirugía es la técnica considerada como patrón oro; la sensibilidad y especificidad de la TCMD también fue de 100%, al igual que el VPP y VPN. No hubo falsos positivos ni falsos negativos.

Nosotros, no encontramos diferencias significativas entre las diferentes patologías, técnicas diagnósticas, complejidad de pacientes o periodos de estudio. En el trabajo de Ellis AR. et al. ⁽¹⁶²⁾, el 94% de los casos el estudio de TC se consideró muy útil, o esencial, para el planteamiento del abordaje quirúrgico y, en el resto se consideró solamente útil. En ningún caso los hallazgos de la TC se consideraron equivocados en la maniobra quirúrgica. Especialmente en los casos de patología aórtica (93%) y de venas pulmonares (100%) el cirujano encontró una mayor utilidad. Además los hallazgos de la TC condicionaron una necesidad de canulación periférica en la cirugía de pacientes reintervenidos, cambiando el abordaje quirúrgico habitual.

Cuando valoramos las posibles diferencias de técnica empleada, tampoco se encuentran datos significativos que modifiquen esta elevada sensibilidad. LaBounti TM. et al. ⁽¹⁶³⁾, describen su experiencia en las diferentes modificaciones de técnica radiológica y concluyen que la precisión diagnóstica de las estrategias de disminución de dosis estandarizadas o multifactoriales no fueron inferiores cuando se comparan con los protocolos no estandarizados. No hubo diferencias estadísticamente significativas entre protocolos en la sensibilidad, especificidad o precisión diagnóstica en los pacientes, arterias o segmentos arteriales. La disminución de la dosis de radiación mediante protocolos estandarizados permite mantener una elevada precisión diagnóstica para los estudios de coronario-TC.

También Vastel-Amzallag C. et al. ⁽¹²⁴⁾, obtienen una sensibilidad y especificidad del 100% en la detección y estudio de las anomalías coronarias en pacientes con TF.

Pensamos que, quizá, el diagnóstico podría verse afectado por la experiencia del observador y esa variable la hemos analizado con las diferencias entre los diferentes periodos de estudio, no detectándose variaciones significativas. Puesto que únicamente tenemos un observador, nosotros no detectamos variaciones significativas entre los datos recogidos del informe al hacer el estudio y la segunda lectura. Cuando buscamos la variabilidad diagnóstica entre diferentes observadores, Kerl JM. et al. ⁽¹⁶⁴⁾, encontraron que el nivel de experiencia influye, de forma significativa, en la sensibilidad de la detección de estenosis coronaria y, por tanto, pone de manifiesto la necesidad de entrenamiento y dedicación en la interpretación de Angio-TC coronaria. Del mismo modo, la calidad de la interpretación de las angio-TC incrementa proporcionalmente con el nivel de experiencia.

Si comparamos con otras técnicas diagnósticas, Nabo MM. et al., estudiaron la precisión de la TCMD

en la valoración de los *shunt* B-T postquirúrgico en relación a la angiografía convencional para el seguimiento en pacientes pediátricos, y demostró una correlación muy alta entre las dos técnicas, no sólo en el diagnóstico, sino también en la cuantificación del mismo, con una ligera sobreestimación de diámetros mediante la TCMD respecto a la angiografía (se incluye en los diámetros las paredes del vaso, o por efecto de volumen parcial y/o artefactos por movimiento en TC). Mientras que la ecocardiografía infravalora el grado de estenosis y puede no detectar estenosis proximal o distal. Por tanto, si se sospecha estenosis del *shunt* está indicado realizar TCMD. ⁽¹⁶⁵⁾.

De forma similar, en el estudio de Omnia AK. et al. ⁽¹⁶⁶⁾, se ha determinado el valor de la TCMD en la evaluación prequirúrgica de la CoA: se encontró una sensibilidad del 100% por TCMD (de 91% en eco). La sensibilidad global para detectar los defectos cardiacos mediante TCMD fue de 88% que fue menor que el eco (100%).

Estos hallazgos son similares a los de Hu XH. et al. ⁽¹⁶⁷⁾ y los de Türkvatan A. ⁽¹⁶⁸⁾ en adultos. En el de Omnia et al. se demuestra que las reconstrucciones 3D y MIP son mejores que los planos axiales (con sensibilidades de 88% en axial y del 100% en multiplanar y 3D). Hu XH. et al. encontraron una sensibilidad en CoA de 87,5% en axial y 100% en 3D. Tanto los estudios más recientes como los previos, demuestran que la TCMD es una buena técnica para el Dx de la CoA y sus complicaciones (aneurisma, disección, reCoA.), ya sea en el mismo lugar, proximal, distal o debido a turbulencias de flujo. ^(166;169).

7.8. Concordancia entre el diagnóstico de presunción y el diagnóstico definitivo (Dx esperado/ no esperado)

Nosotros evaluamos la concordancia entre el diagnóstico de presunción y el de la prueba de TC en términos de porcentaje de resultados no esperados y, en segundo lugar, por el porcentaje de cambio en el diagnóstico,

tratamiento y/o estilo de vida del paciente.

El diagnóstico no esperado (23,9%) se manifestó con nuevos hallazgos en el 100% de los casos, de los cuales, tuvieron cambio de manejo hasta en un 86,8% y, de éstos, el 47,2% fueron diagnósticos nuevos. Del grupo de diagnóstico esperado, sólo hubo cambios en el manejo posterior en el 19,5%.

En el estudio de Secchi et al. ⁽¹¹⁹⁾, solamente el 13% de los pacientes obtuvieron resultados no esperados y un 70% resultaron en un cambio de tratamiento o estilo de vida. El cambio de diagnóstico se observó en un 5% de los casos. Por lo que, nuestras cifras son globalmente mayores.

Entre los diferentes **grupos de edad**, no hubo diferencias significativas entre el diagnóstico esperado/no esperado, indicando que el diagnóstico de las CC es constante, independientemente de la edad de los pacientes.

Tampoco encontramos diferencias significativas al comparar las variables de diagnóstico esperado/no esperado y la

intención del estudio (pre-postquirúrgico, pre-postcateterismo), ni la **finalidad** de la prueba. Esto es lógico puesto que, ni la realización de la TC ni su interpretación se ven, ni deben verse, afectadas por estos factores por el bien de los pacientes.

Sin embargo, en el año 2009, se observaron mayor nº de Dx no esperados. Lo lógico, es que con la experiencia y las mejoras técnicas, cada vez existan menos hallazgos no esperados. En la mayoría de los casos de patología de aorta **urgente** es más probable que existan datos no esperados. El porqué ocurre este hecho y la mayor frecuencia en el 2009, con patología aórtica urgente, probablemente sea debido al azar. Por alguna razón la proporción de estudios de aorta se duplicaron en el año 2009 y esos son los estudios con más resultados no esperados. El porqué en la patología de aorta se encuentran más resultados no esperados podría deberse a que ésta sea parte de un complejo de patologías y no siempre se diagnostican con estudios previos (ETT), o bien, que este grupo (AO),

sea con más frecuencia un diagnóstico secundario.

Por otro lado, se supone que cuanto más **compleja es la cardiopatía**, más diagnósticos no esperados tendríamos que encontrar, pero no es así. En las CC más severas esa proporción es muy baja, lo que sugiere que para llegar al diagnóstico de su severidad se han tenido que categorizar previamente mediante otras técnicas (ETT). Existe un predominio de cardiopatías de complejidad M, aunque la distribución de la complejidad no es igual en todos los grupos de patologías por separado ni en grupos de edad.

En el estudio de Lee T. et al. ⁽¹⁵⁵⁾, encontraron un 29% de lesiones extracardiovasculares adicionales. Nosotros hemos registrado hasta un 31,6% de hallazgos adicionales (OTROS).

Con el test no paramétrico encontramos diferencias significativas, con valores de **complejidad de los pacientes** superiores en los estudios con diagnósticos no esperados y pacientes más pequeños con cada

grupo de edad, comparados de 2 a 2. De nuevo, se registra una mayor complejidad de los pacientes en el periodo de 2009 y, predominio de Dx no esperados en ese periodo. Los dos últimos años tienen mayor dificultad respecto al primero. Esto sugiere que se va mejorando progresivamente la confianza en la técnica y en el diagnóstico, y vamos ampliando las indicaciones en pacientes que antes se diagnosticaban con cateterismo por su gran complejidad.

Otra forma de apreciar el valor clínico de esta técnica es considerar qué hubiera pasado a los pacientes cuyos resultados no fueron los esperados previamente a realizar la prueba. En el mejor de los casos, los clínicos habrían llegado al diagnóstico correcto, realizando otras técnicas (RMC, cateterismo) o, a lo largo de la evolución natural de esa enfermedad. Sin embargo, solamente son conclusiones especulativas, puesto que no se dispone de grupo control. ⁽¹⁷⁰⁾.

7.9. Capacidad discriminante

En este apartado se pretende anticipar la probabilidad de encontrar un Dx nuevo que se acompañe de cambio en la actitud terapéutica previamente a la realización del estudio. Para ello, hemos utilizado un **análisis multivariante**, que descartó esa posibilidad. No hay objeto de valoración multivariante por la alta concordancia, de casi 100%. La variable más determinante, en nuestro estudio, es la técnica de TC: la angio-TC de niño es la que aporta más diagnósticos nuevos con cambio de manejo clínico, hasta en un 43%, aunque no es significativo estadísticamente en el análisis multivariante.

Globalmente, en el 35,6 % de los estudios se cambia el manejo de los pacientes después de realizar la TC, siendo un resultado muy elevado, que se traduce en un impacto uniformemente muy bueno.

7.10. Definir nuevos criterios y protocolos de estudio

(en nuestro ámbito de trabajo, con el

equipamiento del que disponemos en nuestro centro)

7.10.1. Ventajas e inconvenientes de las técnicas

Ventajas de la TCMD sobre la RM:

1) La TC permite valorar al mismo tiempo, en un único estudio, las anomalías cardiovasculares, la vía aérea y las estructuras adyacentes: hueso, partes blandas de región cervical, caja torácica o abdomen superior.

2) En niños pequeños, la RMC precisa invariablemente de anestesia general o sedación profunda prolongada, mientras que la TC se puede realizar con una sedación ligera en la mayoría de los pacientes. Los artefactos de imagen ocasionados por el movimiento respiratorio, y la falta de cooperación, se minimizan por ser la adquisición mucho más rápida.

3) Tiempos de anestesia más cortos muy útiles en pacientes críticos.

4) La TC tiene mucha más resolución espacial, permitiendo valorar estructuras de muy escaso calibre, como las venas

pulmonares, colaterales aorto-pulmonares, o coronarias de niños pequeños y/o lactantes-neonatos.

5) La RM requiere mayor experiencia y tiene menor disponibilidad.

6) La TC tiene menor sensibilidad a los artefactos metálicos (cerclajes esternales, *stents* o *coils* de embolización), permitiendo una mayor definición con las estructuras adyacentes. ^(171;172).

7) La RM todavía no está capacitada para el estudio de arterias coronarias, debido a su peor resolución espacial y largos tiempos de exploración.

Hlavacek et al., entre otros, ^(116;124;172;173), afirman que en adultos, la TC tiene un elevado valor predictivo y precisión diagnóstica para la detección de enfermedad coronaria. Aviram et al. ⁽¹⁷³⁾ añaden otros puntos y recomiendan realizar TCMD en todos los pacientes que han sido intervenidos previamente con cirugía cardiaca (CC, *by-pass* coronario, injertos permeables o con riesgo de sangrado

catastrófico), sobre todo en la 2ª o 3ª reintervención, aumento de tamaño de AD, VD, dilatación o aneurisma de aorta ascendente... y también, en pacientes con mayor riesgo de padecer calcificaciones de placas arterioscleróticas en aorta ascendente.

Con la información obtenida de la TC el cirujano puede evitar la lesión de los conductos y cámaras cardiacas y preparar el abordaje quirúrgico (esternotomía cuidadosa para no lesionar cámaras cardiacas, más frecuente VD, manipulación de la aorta calcificada, canulación de circulación extracorpórea, etc), reduciendo los riesgos perioperatorios asociados a las reintervenciones.

8) Se puede hacer TC en pacientes con marcapasos y claustrofobia. (116;172;173).

Ventajas de la TCMD sobre el cateterismo cardiovascular:

1) Disminución de posibles complicaciones (técnica no invasiva).

2) La TC limita el nº de cateterizaciones invasivas para realizar diagnósticos anatómicos (reducción de hasta el 40% de cateterismos).

3) Reducción de costes monetarios, evitando cateterismos o reduciendo el nº de técnicas de imagen que no sólo benefician al paciente, sino que también se disminuye el gasto médico. En el estudio de Ellis AR. et al. (162), el gasto del cateterismo fue de 8400 \$ (sin contar gastos profesionales), mientras que con TC el gasto fue de 1293\$. En el estudio de Kasar et al. (172), el coste equivalente de la angiografía convencional es de 335\$, mientras que la TC es de 110\$, por evitar la hospitalización.

4) La dosis de radiación absorbida media de los procedimientos invasivos diagnósticos es mucho más elevada que la de la TC. (162). Según Vastel-Amzallag C. et al. (124), la dosis media de radiación en estudios de angiografía digital diagnóstica es de 3,71 mSv. Según Kasar et al. (172), la dosis efectiva media recibida con TCMD es de

3,45 +/- 4,66 mSv y con DSA de 0,16 a 14,44 mSv.

En el estudio de Omnia AK. et al. ⁽¹⁶⁶⁾, añaden otros puntos: 1) menos anestesia general y solo sedación ligera. 2) Técnica preferida en niños con situación clínica muy grave.

7.10.2. Indicaciones

Muchos autores coinciden en el papel complementario de la TC y la RMC en los pacientes con CC que precisan de imagen cardiaca avanzada.

Recomendaciones generales:

Según las guías, la mayoría de los pacientes se diagnostican adecuadamente mediante ecocardiografía. La RMC debe reservarse para completar esta prueba en cuestiones que afecten al manejo del paciente. Todas las peticiones de RM o TC cardíacos deberían ser revisadas por un supervisor médico que conozca cada técnica. La coronario-RM no puede todavía reemplazar a la TCMD para estudiar el árbol coronario, pudiendo competir con ella en tronco proximal. Es

necesario que haya una legislación nacional e internacional y unas guías que justifiquen el uso de la TCMD y optimicen la práctica diaria, debido a la creciente ampliación de indicaciones.

En la revisión bibliográfica que hemos realizado, todos los autores consultados coinciden en las principales indicaciones que viene a resumir el trabajo de Jhang WK. et al. ⁽¹⁷¹⁾. Así pues, con la revisión bibliográfica y nuestra propia experiencia, podemos resumir las grandes indicaciones para realizar un estudio de TC en CC (adultos y niños):

- 1) Contraindicación para realizar RMC (marcapasos, desfibriladores, claustrofobia).
- 2) Anomalías cardiovasculares que afecten a la vía aérea, parénquima pulmonar o caja torácica (anillos vasculares e hipertensión pulmonar,..).
- 3) Anomalías coronarias.
- 4) Anomalías que conlleven la presencia de vasos tortuosos de escaso calibre (pacientes

muy pequeños, colaterales sistémico-pulmonares o drenajes venosos pulmonares).

- 5) Pacientes con dispositivos metálicos (cerclajes esternales, *stents*, *coils*, *Amplatz*..).
- 6) Pacientes con esternotomías repetidas.
- 7) Pacientes en situación clínica grave o de difícil control (cuidados intensivos, postoperatorio inmediato..).
- 8) Sospecha de calcificación de aorta ascendente y/o estructuras a estudio (*shunts* quirúrgicos, conductos,..).

En general, estas indicaciones podrían resumirse en 5 grandes grupos (98-102;116;138;170):

- I. Origen o curso de arterias coronarias proximal y distal.
- II. Contraindicaciones de RMC, grandes artefactos metálicos o importantes calcificaciones vasculares.

III. Valoración de vía aérea, parénquima pulmonar o caja Tx (cirugías repetidas).

IV. Anomalías con vasos tortuosos y de escaso calibre.

V. Pacientes en situación clínica grave o de difícil control.

7.11. Consideraciones finales

7.11.1. Multimodalidad

Es difícil interpretar si el crecimiento explosivo de la imagen cardiovascular se debe a un uso **adecuado**, **infrautilización** y/o **sobreutilización** tecnológica.

El despliegue tecnológico no sólo se centra en los equipos de imagen, sino que también afecta a los agentes de contraste intravenoso yodado, radionúclidos marcados en PET y SPECT, ecocardiografía con perfusión, TC coronaria y calcio *score* y RMC (estructura miocárdica y viabilidad).

Los patrones de uso no están caracterizados, no sólo por el crecimiento sino por variaciones regionales que van desde los protocolos radiológicos, a los

clínicos, administrativos y preferencias de pacientes. Sin embargo, existe una demanda de criterios para evaluar la “conveniencia” de la imagen cardiovascular. Estos criterios deberían ser la conclusión de investigaciones detalladas que evalúen los riesgos y beneficios además de los costes de los diferentes escenarios clínicos.

Con este propósito las sociedades médicas y grupos de trabajo proponen diferentes métodos para evaluar la conveniencia de una modalidad de imagen determinada en un escenario clínico más concreto como las CC. La primera fue la *American College of Cardiology/American Heart Association* (ACC/AHA), ⁽¹⁷⁰⁾, y le siguieron muchas otras sociedades como la *EUROPEAN COMMISSION of nuclear science and technology* (2007 Contract No FIGM-CT2000-20078), *ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease* ⁽¹⁰⁾, la *Canadian Cardiovascular Society* ⁽¹⁷⁴⁾, la Sociedad Española de Cardiología ⁽⁶⁰⁾, la *National Heart Association of Malaysia, and College of Radiology*

Malaysia ⁽¹⁷⁵⁾ o la *Asian Society of Cardiovascular imaging* ⁽¹⁷⁶⁾, *American College of Radiology* (ACR), *Royal College of Radiology* (RCR) y la *World Health Organization* (WHO).

A pesar de los criterios propuestos, todavía el 20 al 50% de las exploraciones podrían ser “no apropiadas”. En los países desarrollados las principales causas incluyen: falta de conciencia en la conveniencia de indicación de una técnica, el deseo del propio paciente o factores motivados por una financiación deficiente. ^(1;177).

Con el fin de evitar duplicar exploraciones sin necesidad, se están creando unas directrices de integración de técnicas de imagen: la multimodalidad de la imagen en CC se fundamenta en 3 grandes pilares ^(178;179):

1. Formación de los especialistas en técnicas de imagen: *fellowship* diseñados para alcanzar el nivel de experiencia 3. ^(101;178;180).

2. Hacer un estudio de coste-efectividad: como sociedad no podemos simplemente hacer todas las pruebas disponibles en todos los pacientes. Debemos hacer un cuidadoso balance entre el campo del diagnóstico y el coste y riesgos potenciales de una prueba (radiación, contraste, invasiva..).
3. Proteger la buena práctica médica.

7.11.2. Consideraciones prácticas y seguridad

No hay contraindicación absoluta para realizar TCMD cardiovascular, salvo alergia a contrastes yodados o fallo renal por nefrotoxicidad inducida por contraste. En pacientes con disfunción renal debe de reducirse la dosis o realizar pruebas alternativas. Debido al uso de radiaciones ionizantes de la TC, debería elegirse en primer lugar la RMC.

Se debe tener presente a la hora de elegir una técnica que hay que ponderar tanto el riesgo de la técnica como el riesgo de un

diagnóstico mal realizado o desapercibido. La experiencia de los profesionales y la disponibilidad de una u otra técnica juegan un papel decisivo a la hora de tomar decisiones. En los pacientes con CC que se estudian antes de una cirugía correctora o paliativa, el valor diagnóstico adicional sobrepasa al riesgo percibido de cualquier técnica de imagen. La decisión de elegir TC o RM debería basarse en el escenario en que se encuentre, disponibilidad institucional y experiencia de los profesionales y valorar los riesgos asociados con cada procedimiento. (172).

Una vez justificada la realización de la TCMD, el segundo objetivo es reducir al mínimo imprescindible la dosis de radiación para llegar a un nivel de calidad de imagen necesaria para realizar un buen diagnóstico (concepto *ALARA*).

Si se realiza una selección adecuada, los beneficios de la TC en la evaluación de los pacientes con CC son claramente superiores a los riesgos potenciales.

7.12. Flujo diagnóstico y Algoritmo de imagen

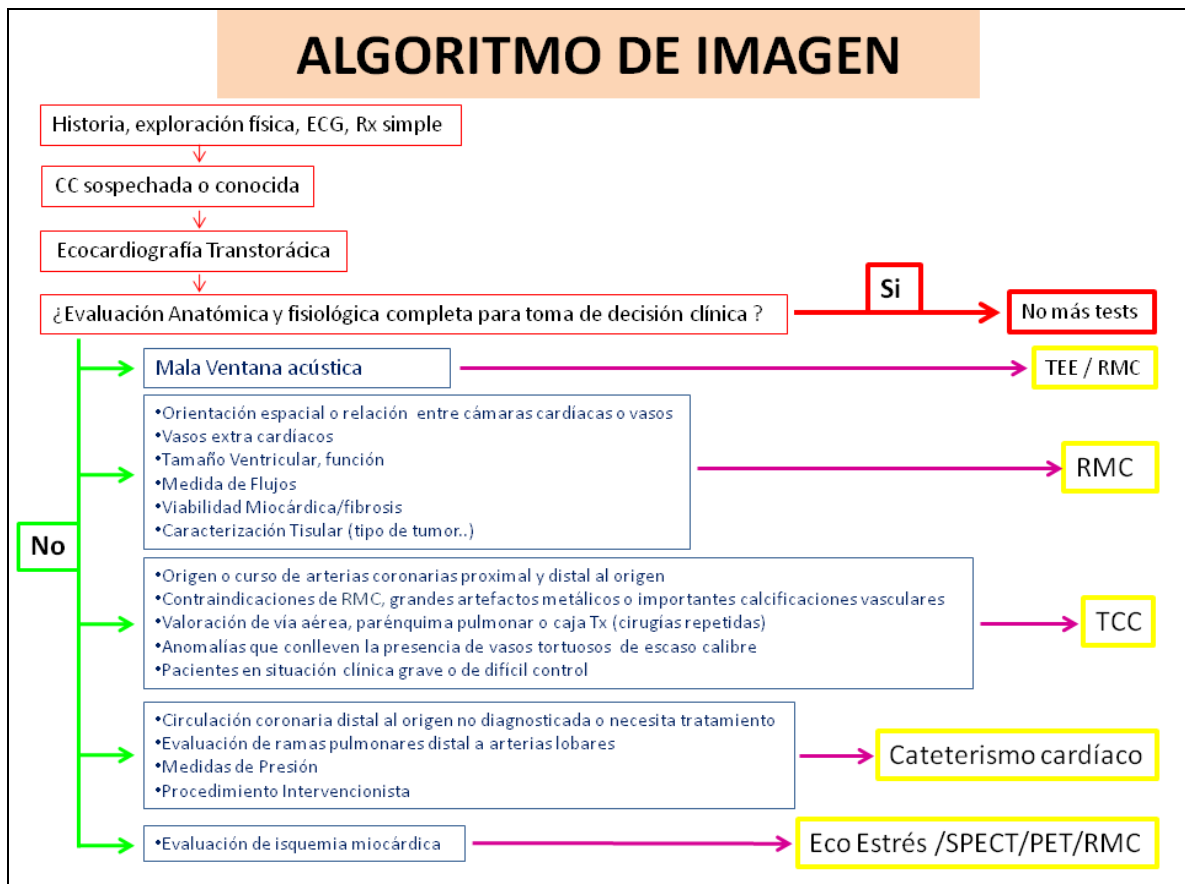
Ante la sospecha de padecer una CC, nosotros coincidimos en las reflexiones que realizan Spevak et al. ⁽¹⁸¹⁾: Si persisten cuestiones clínicamente importantes sin resolver tras realizar ETT, se busca la técnica alternativa para resolverlas y se elegirá en base a:

- 1- Características del paciente: tiempo capaz de tolerar el paciente, estabilidad clínica, facilidad de transporte, etc.
- 2- Requerimientos de la exploración: diagnóstico de sospecha, tiempo necesario, necesidad de sedación, etc.

En este escenario, los radiólogos que interpretan estos estudios precisan conocer la historia clínico-quirúrgica de cada paciente para poder asistir a los pacientes con CC, así como conocer las complicaciones de todas las técnicas terapéuticas (intervencionistas y quirúrgicas).
⁽¹⁸²⁾.

Guiados por esta idea, y en base a la disponibilidad de equipos de nuestro centro y nuestros propios resultados, creemos que el algoritmo que nosotros estamos utilizando viene a resumirse en el siguiente esquema:

GRAFICA 38. Algoritmo de imagen.



Nuestros principales puntos de diferencia con respecto al esquema de Prakash A. et al. (182), están en la dificultad de valorar las arterias coronarias mediante nuestro equipo de RM, por lo que, cuando hay necesidad de valorar estos vasos realizamos una TCMD con sincronismo ECG. Además, incorporamos a los pacientes en mala situación clínica y necesidad de estudiar vasos tortuosos o de escaso calibre (donde incluimos pacientes de pequeño tamaño

como los neonatos y prematuros). El cateterismo cardiaco se ha desplazado para realizar estudios de evaluación hemodinámica y técnicas terapéuticas, no estando indicado en casos exclusivamente diagnósticos.

7.13. Limitaciones del estudio

1) El diseño retrospectivo ha sido un método ideal para el análisis estadístico *post hoc* del impacto de la TCMD en el tratamiento y

diagnostico de las CC, pero ha introducido un “factor de error” en la definición de los informes esperados versus los no esperados. Sin embargo, la conclusión principal de este estudio se basa en el impacto de la TCMD en el tratamiento y diagnóstico y no se tiene en cuenta este punto para su análisis.

2) El sesgo de selección podría estar presente, puesto que, la muestra de pacientes con CC que acuden a un hospital terciario, que es centro de referencia nacional, supone una alta concentración de casos complejos. Esto podría haber causado una sobrestimación del impacto de la TCMD. Por otro lado, la existencia de una unidad de neonatología explica el elevado nº de pacientes neonatos y niños pequeños, que adquieren un papel relevante en nuestro estudio.

3) No hubo controles de variabilidad interobservador para comparar la TCMD y los hallazgos de angiografía convencional o cirugía.

4) Puesto que las imágenes de TC eran de uso clínico, nosotros no

utilizamos sincronismo cardiaco en todos los pacientes (aunque pudiera estar indicado), ya que su uso está limitado por la alta dosis de radiación ionizante. La degradación de imagen debida a la elevada frecuencia cardiaca, que no se disminuye de forma reglada en todos los pacientes, las variaciones de frecuencia a lo largo del estudio e incluso la ausencia de apnea en los estudios angio-TC, limitaron en algunos casos la calidad de la imagen, aunque solamente en 10 casos (4,5% del total) el estudio resultó ser no valorable.

5) Ausencia de los dos patrones oro (angiografía y cirugía) en todos los casos para valorar la precisión diagnóstica de la TCMD con respecto al patrón oro.

6) Se supone que los clínicos implicados han hecho una integración de todos los datos de la Historia Clínica del paciente (síntomas, hallazgos ecográficos..), que junto con el resultado de la TC produjeron un cambio en la evolución de esos pacientes (tratamiento, estilo de vida..).

7) Los informes de la prueba se revisaron por varios receptores clínicos, independientes al estudio (cardiólogos, cirujanos cardíacos,

neumólogos pediátricos..), por lo que el resultado no se vió afectado por sesgos externos.

8. CONCLUSIONES

Capítulo 8

Conclusiones

- 1- En la valoración del impacto que ha supuesto en la Cardiología Pediátrica la introducción de la TCMD-64 en el manejo de los pacientes con CC, este trabajo demuestra que la TCMD tiene suficiente capacidad para resolver los problemas diagnósticos e influye en gran manera sobre la evolución de los mismos, llegando a cambiar su manejo en más de un tercio de los casos y pone de manifiesto hallazgos nuevos sobre la sospecha inicial en el 77% de los casos.
- 2- La patología en que se derivó mayor cantidad de cambio de manejo fueron las CC de complejidad media (M) (31,6%). La patología en que se apreció mayor cantidad de hallazgos nuevos fue el grupo de las cardiopatías congénitas complejas (82,9%).
- 3- La variable con más repercusión clínica fue la técnica de TC, aunque no hubo ninguna variable con valor estadísticamente significativo cuando se realizaron comparaciones de más de dos grupos.
- 4- La concordancia entre el resultado de la TCMD-64 en el diagnóstico de las distintas CC, comparado con la cirugía y el cateterismo terapéutico fue del 99%, lo que convierte a la TCMD en una técnica diagnóstica comparable a los patrones oro.

5- Encontramos una correlación total de los hallazgos hasta en un 87,5% (sobre todo en patologías de complejidad M), y mayor cantidad de hallazgos en la TCMD que en los patrones oro hasta en un 11,5% (cardiopatías de complejidad L).

6- Cuando se evaluó la concordancia entre el diagnóstico de presunción y el diagnóstico definitivo de la prueba, todos los diagnósticos no esperados se manifestaron como nuevos hallazgos; la mayoría de ellos con cambio de manejo del paciente y casi la mitad con cambio de diagnóstico.

7- Al valorar la capacidad diagnóstica discriminante de la TCMD-64 según las características de los pacientes, la complejidad de la cardiopatía congénita, urgencia de la petición y la técnica empleada (uso de *gating* cardíaco), no

detectamos diferencias estadísticamente significativas.

8- En el estudio de concordancia de los hallazgos discretos, estratificados por grupos de edad o de patología, no se detectaron variaciones estadísticamente significativas.

9- Cuando valoramos la evolución a lo largo del estudio del tipo de pacientes, técnica y cardiopatías, observamos en el primer periodo de estudio (2006) mayor resultado no esperado en las peticiones de carácter urgente, cardiopatías de complejidad M, pacientes >18 años con cardiopatías complejas y uso de *gating* cardíaco. En el último periodo (2010), predominaron los pacientes de 0-1 año, de mayor complejidad clínica y patología de aorta o de HTP.

9. BIBLIOGRAFÍA

Bibliografía 9

Bibliografía

- (1) Patel MR, Spertus JA, Brindis RG, Hendel RC, Douglas PS, Peterson ED, et al. ACCF proposed method for evaluating the appropriateness of cardiovascular imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005 Oct 18;46(8):1606-13.
- (2) Gatzoulis MA, Swan L, Therrien J, Pantely GA. *Adult Congenital Heart Disease: A Practical Guide*. 1 ed. Oxford: BMJ Books; 2005.
- (3) Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971 Mar;43(3):323-32.
- (4) Hoffman JI. Congenital heart disease: incidence and inheritance. *Pediatr Clin North Am* 1990 Feb;37(1):25-43.
- (5) Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003 May;24(3):195-221.
- (6) Talner CN. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program, by Donald C. Fyler, MD, Pediatrics, 1980;65(suppl):375-461. *Pediatrics* 1998 Jul;102(1 Pt 2):258-9.
- (7) Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002 Jun 19;39(12):1890-900.
- (8) Ionescu-Iltu R, Marelli AJ, Mackie AS, Pilote L. Prevalence of severe congenital heart disease after folic acid fortification of grain products: time trend analysis in Quebec, Canada. *BMJ* 2009;338:b1673.
- (9) van der Linde D., Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011 Nov 15;58(21):2241-7.
- (10) Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de HF, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010 Dec;31(23):2915-57.
- (11) Bergersen L, Everett AD, Giroud JM, Martin GR, Franklin RC, Beland MJ, et al. Report from The International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease: cardiovascular catheterisation for congenital and paediatric cardiac disease (Part 1 - Procedural nomenclature). *Cardiol Young* 2011 Jun;21(3):252-9.
- (12) Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and

- classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 113[14], 1807-1816. 11-4-2006. Ref Type: Internet Communication
- (13) van der BT, Zomer AC, Zwinderman AH, Meijboom FJ, Bouma BJ, Mulder BJ. The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol* 2011 Jan;8(1):50-60.
- (14) Franklin RC, Jacobs JP, Krogmann ON, Beland MJ, Aiello VD, Colan SD, et al. Nomenclature for congenital and paediatric cardiac disease: historical perspectives and The International Pediatric and Congenital Cardiac Code. *Cardiol Young* 2008 Dec;18 Suppl 2:70-80.
- (15) Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, Trindade PT, Schwitter J, Webb GD. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2010 Apr;31(7):794-805.
- (16) Taussig HB. World survey of the common cardiac malformations: developmental error or genetic variant? *Am J Cardiol* 1982 Sep;50(3):544-59.
- (17) Goodship J, Cross I, LiLing J, Wren C. A population study of chromosome 22q11 deletions in infancy. *Arch Dis Child* 1998 Oct;79(4):348-51.
- (18) Benson DW, Martin LJ. Complex story of the genetic origins of pediatric heart disease. *Circulation* 2010 Mar 23;121(11):1277-9.
- (19) Wilson PD, Loffredo CA, Correa-Villasenor A, Ferencz C. Attributable fraction for cardiac malformations. *Am J Epidemiol* 1998 Sep 1;148(5):414-23.
- (20) Moreno Granado F. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica*. Madrid: Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas; 2004.
- (21) Brouillard P, Vikkula M. Genetic causes of vascular malformations. *Hum Mol Genet* 2007 Oct 15;16 Spec No. 2:R140-R149.
- (22) McBride KL, Garg V. Impact of Mendelian inheritance in cardiovascular disease. *Ann N Y Acad Sci* 2010 Dec;1214:122-37.
- (23) Gao LG, Luo F, Hui RT, Zhou XL. Recent molecular biological progress in Marfan syndrome and Marfan-associated disorders. *Ageing Res Rev* 2010 Jul;9(3):363-8.
- (24) Gill HK, Splitt M, Sharland GK, Simpson JM. Patterns of recurrence of congenital heart disease: an analysis of 6,640 consecutive pregnancies evaluated by detailed fetal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 2003 Sep 3;42(5):923-9.
- (25) Marin-Garcia J, Goldenthal MJ, Ananthakrishnan R, Pierpont ME, Fricker FJ, Lipshultz SE, et al. Specific mitochondrial DNA deletions in idiopathic dilated cardiomyopathy. *Cardiovasc Res* 1996 Feb;31(2):306-13.
- (26) Momma K. Cardiovascular anomalies associated with chromosome 22q11.2

- deletion syndrome. *Am J Cardiol* 2010 Jun 1;105(11):1617-24.
- (27) Moreno GM, Gomez Rodriguez MJ, Barreiro ME. [Genetics of congenital cardiopathies]. *An Esp Pediatr* 2000 Jul;53(1):30-9.
- (28) Payne RM, Johnson MC, Grant JW, Strauss AW. Toward a molecular understanding of congenital heart disease. *Circulation* 1995 Jan 15;91(2):494-504.
- (29) Priori SG, Napolitano C, Schwartz PJ. Low penetrance in the long-QT syndrome: clinical impact. *Circulation* 1999 Feb 2;99(4):529-33.
- (30) Poelmann RE, Gittenberger-de Groot AC. Apoptosis as an instrument in cardiovascular development. *Birth Defects Res C Embryo Today* 2005 Dec;75(4):305-13.
- (31) Dolk H, Loane M, Garne E. The prevalence of congenital anomalies in Europe. *Adv Exp Med Biol* 2010;686:349-64.
- (32) Jacobs JP, Rychik J, Tulzer G, Fournon JC, Maulik D, Tworetzky W, et al. A vision for an International Society for Fetal and Perinatal Cardiovascular Disease. *Curr Opin Pediatr* 2008 Oct;20(5):532-7.
- (33) Sanders SP. We know how many, but how? *Am Heart J* 2004 Mar;147(3):398-400.
- (34) Campbell M. Natural history of cyanotic malformations and comparison of all common cardiac malformations. *Br Heart J* 1972 Jan;34(1):3-8.
- (35) Buskens E, Steyerberg EW, Hess J, Wladimiroff JW, Grobbee DE. Routine prenatal screening for congenital heart disease: what can be expected? A decision-analytic approach. *Am J Public Health* 1997 Jun;87(6):962-7.
- (36) Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995 May;16(3):103-13.
- (37) Oliver Ruiz JM. Congenital heart disease in adults: residua, sequelae, and complications of cardiac defects repaired at an early age. *Rev Esp Cardiol* 2003 Jan;56(1):73-88.
- (38) Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *J Epidemiol Community Health* 2000 Sep;54(9):660-6.
- (39) Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A, Erickson JD. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979-1997. *Circulation* 2001 May 15;103(19):2376-81.
- (40) Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010 Nov 30;122(22):2264-72.
- (41) Gilboa SM, Salemi JL, Nembhard WN, Fixler DE, Correa A. Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006. *Circulation* 2010 Nov 30;122(22):2254-63.
- (42) Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2010 Sep 28;56(14):1149-57.

-
- (43) Evangelista MA, Maria Alonso GA, Martin DR, Moreno YM, Maria Oliver RJ, Rodriguez PL, et al. Clinical practice guidelines of the Spanish Society of Cardiology on echocardiography. *Rev Esp Cardiol* 2000 May;53(5):663-83.
- (44) Grison A, Maschietto N, Reffo E, Stellin G, Padalino M, Vida V, et al. Three-dimensional echocardiographic evaluation of right ventricular volume and function in pediatric patients: validation of the technique. *J Am Soc Echocardiogr* 2007 Aug;20(8):921-9.
- (45) Van de Veire NR, De Sutter J., Bax J.J., Roelandt J.R. Technological advances in tissue Doppler imaging echocardiography. *Heart* 2008 Aug;94(8):1065-74.
- (46) van den Bosch AE, Ten Harkel DJ, McGhie JS, Roos-Hesselink JW, Simoons ML, Bogers AJ, et al. Characterization of atrial septal defect assessed by real-time 3-dimensional echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2006 Jun;19(6):815-21.
- (47) Beerbaum P, Barth P, Kropf S, Sarikouch S, Kelter-Kloeping A, Franke D, et al. Cardiac function by MRI in congenital heart disease: impact of consensus training on interinstitutional variance. *J Magn Reson Imaging* 2009 Nov;30(5):956-66.
- (48) Halshatok O, Goitein O, Abu SR, Granit H, Glikson M, Konen E. Pacemakers and magnetic resonance imaging: no longer an absolute contraindication when scanned correctly. *Isr Med Assoc J* 2010 Jul;12(7):391-5.
- (49) Lemmer J, Heise G, Rentzsch A, Boettler P, Kuehne T, Dubowy KO, et al. Right ventricular function in grown-up patients after correction of congenital right heart disease. *Clin Res Cardiol* 2010 Oct 28.
- (50) Sanz J, Fernandez-Friera L, Moral S. Imaging techniques and the evaluation of the right heart and the pulmonary circulation. *Rev Esp Cardiol* 2010 Feb;63(2):209-23.
- (51) Odegard KC, DiNardo JA, Tsai-Goodman B, Powell AJ, Geva T, Laussen PC. Anaesthesia considerations for cardiac MRI in infants and small children. *Paediatr Anaesth* 2004 Jun;14(6):471-6.
- (52) Anderson RH, Baker EJ., Redington AN, Penny DJ, Wernovsky G. *Paediatric Cardiology*. 3rd ed. Philadelphia, PA 19103-2899: Churchill Livingstone, an imprint of Elsevier LtdElsevier's Health Sciences Rights Department in Philadelphia, PA, USA; 2010.
- (53) Holzer R, Hijazi ZM. Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2004 Mar;19(2):84-90.
- (54) Rhode KS, Sermesant M, Brogan D, Hegde S, Hipwell J, Lambiase P, et al. A system for real-time XMR guided cardiovascular intervention. *IEEE Trans Med Imaging* 2005 Nov;24(11):1428-40.
- (55) Simonetti OP, Cook S. Technical aspects of pediatric CMR. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006;8(4):581-93.
- (56) Brzozowski L, Ganguly A, Pop M, Wen Z, Bennett R, Fahrig R, et al. Compatibility of interventional x-ray and magnetic resonance imaging: feasibility of a closed bore XMR (CBXMR) system. *Med Phys* 2006 Aug;33(8):3033-45.
- (57) Buscher K, Judenhofer MS, Kuhlmann MT, Hermann S, Wehrl HF, Schafers KP, et al. Isochronous assessment of cardiac metabolism and function in

- mice using hybrid PET/MRI. *J Nucl Med* 2010 Aug;51(8):1277-84.
- (58) Ohnesorghe BM, Becker CR, Flohr TG., Reiser MF. *Multi-Slice CT in Cardiac Imaging: Technical Principles, Clinical Application and Future Developments*. Forcheim, Germany: Springer-Verlag Berlin Heidelberg New York; 2002.
- (59) Goldman LW. Principles of CT: multislice CT. *J Nucl Med Technol* 2008 Jun;36(2):57-68.
- (60) Pons-Lladó G, Leta-Petracca R. *Atlas of Non-Invasive Coronary Angiography by Multidetector Computed Tomography*. Library of Congress Control Number: 2006922022 ed. Springer Science + Business Media, Inc.233 Spring Street, New York 10013, USA; 2006.
- (61) Prokop M. General principles of MDCT. *Eur J Radiol* 2003 Mar;45 Suppl 1:S4-10.
- (62) Kido T, Kurata A, Higashino H, Sugawara Y, Okayama H, Higaki J, et al. Cardiac imaging using 256-detector row four-dimensional CT: preliminary clinical report. *Radiat Med* 2007 Jan;25(1):38-44.
- (63) Al-Mousily F, Shifrin RY, Fricker FJ, Feranec N, Quinn NS, Chandran A. Use of 320-detector computed tomographic angiography for infants and young children with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2011 Apr;32(4):426-32.
- (64) Kalender WA, Kyriakou Y. Flat-detector computed tomography (FD-CT). *Eur Radiol* 2007 Nov;17(11):2767-79.
- (65) Abbara S. MD Technical Principles of Cardiac CT. Conference Proceeding. <http://av.conferencearchives.com/pdf/s/070705/01.01.pdf>. SAbbara@Partners.org. 2005.
- (66) Kohl G. The evolution and state-of-the-art principles of multislice computed tomography. *Proc Am Thorac Soc* 2005;2(6):470-500.
- (67) Flohr TG, Schaller S, Stierstorfer K, Bruder H, Ohnesorge BM, Schoepf UJ. Multi-detector row CT systems and image-reconstruction techniques. *Radiology* 2005 Jun;235(3):756-73.
- (68) Prokop M. New challenges in MDCT. *Eur Radiol* 2005 Dec;15 Suppl 5:E35-E45.
- (69) Feuchtner G, Goetti R, Plass A, Baumueller S, Stolzmann P, Scheffel H, et al. Dual-step prospective ECG-triggered 128-slice dual-source CT for evaluation of coronary arteries and cardiac function without heart rate control: a technical note. *Eur Radiol* 2010 Sep;20(9):2092-9.
- (70) Becker CR, Ohnesorge BM, Schoepf UJ, Reiser MF. Current development of cardiac imaging with multidetector-row CT. *Eur J Radiol* 2000 Nov;36(2):97-103.
- (71) DeFrance T, Dubois E, Gebow D, Ramirez A, Wolf F, Feuchtner GM. Helical prospective ECG-gating in cardiac computed tomography: radiation dose and image quality. *Int J Cardiovasc Imaging* 2010 Jan;26(1):99-107.
- (72) Kyriakou Y, Struffert T, Dorfler A, Kalender WA. Basic principles of flat detector computed tomography (FD-CT). *Radiologe* 49[9], 811-819. 2009. Ref Type: Abstract
- (73) Mahnken AH, Muhlenbruch G, Koos R, Stanzel S, Busch PS, Niethammer M, et al. Automated vs. manual assessment of left ventricular function in cardiac

-
- multidetector row computed tomography: comparison with magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 2006 Jul;16(7):1416-23.
- (74) Budoff MJ, Achenbach S, Blumenthal RS, Carr JJ, Goldin JG, Greenland P, et al. Assessment of coronary artery disease by cardiac computed tomography: a scientific statement from the American Heart Association Committee on Cardiovascular Imaging and Intervention, Council on Cardiovascular Radiology and Intervention, and Committee on Cardiac Imaging, Council on Clinical Cardiology. *Circulation* 2006 Oct 17;114(16):1761-91.
- (75) Mahabadi AA, Achenbach S, Burgstahler C, Dill T, Fischbach R, Knez A, et al. Safety, efficacy, and indications of beta-adrenergic receptor blockade to reduce heart rate prior to coronary CT angiography. *Radiology* 2010 Dec;257(3):614-23.
- (76) Suess C, Chen X. Dose optimization in pediatric CT: current technology and future innovations. *Pediatr Radiol* 2002 Oct;32(10):729-34.
- (77) Huang B, Law MW, Mak HK, Kwok SP, Khong PL. Pediatric 64-MDCT coronary angiography with ECG-modulated tube current: radiation dose and cancer risk. *AJR Am J Roentgenol* 2009 Aug;193(2):539-44.
- (78) Hollingsworth CL, Yoshizumi TT, Frush DP, Chan FP, Toncheva G, Nguyen G, et al. Pediatric cardiac-gated CT angiography: assessment of radiation dose. *AJR Am J Roentgenol* 2007 Jul;189(1):12-8.
- (79) Lai WW, Geva T, Shirali GS, Frommelt PC, Humes RA, Brook MM, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2006 Dec;19(12):1413-30.
- (80) Lehmkuhl L, Gosch D, Nagel HD, Stumpp P, Kahn T, Gutberlet M. Quantification of radiation dose savings in cardiac computed tomography using prospectively triggered mode and ECG pulsing: a phantom study. *Eur Radiol* 2010 Sep;20(9):2116-25.
- (81) Shanewise JS, Cheung AT, Aronson S, Stewart WJ, Weiss RL, Mark JB, et al. ASE/SCA guidelines for performing a comprehensive intraoperative multiplane transesophageal echocardiography examination: recommendations of the American Society of Echocardiography Council for Intraoperative Echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists Task Force for Certification in Perioperative Transesophageal Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1999 Oct;12(10):884-900.
- (82) Gherardi GG, Iball GR, Darby MJ, Thomson JD. Cardiac computed tomography and conventional angiography in the diagnosis of congenital cardiac disease in children: recent trends and radiation doses. *Cardiol Young* 2011 Dec;21(6):616-22.
- (83) Verdun FR, Gutierrez D, Vader JP, Aroua A, amo-Maestre LT, Bochud F, et al. CT radiation dose in children: a survey to establish age-based diagnostic reference levels in Switzerland. *Eur Radiol* 2008 Sep;18(9):1980-6.
- (84) Cheng Z, Wang X, Duan Y, Wu L, Wu D, Chao B, et al. Low-dose prospective ECG-triggering dual-source CT angiography in infants and children

- with complex congenital heart disease: first experience. *Eur Radiol* 2010 Oct;20(10):2503-11.
- (85) Chen CY, Lee CH, Yang MW, Chung HT, Hsieh IC, Ho AC. Usefulness of transesophageal echocardiography for transcatheter closure of ostium secundum atrial septum defect with the amplatzer septal occluder. *Chang Gung Med J* 2005 Dec;28(12):837-45.
- (86) Frush DP, Herlong JR. Pediatric thoracic CT angiography. *Pediatr Radiol* 2005 Jan;35(1):11-25.
- (87) Henzler T, Hanley M, Arnoldi E, Bastarrika G, Schoepf UJ, Becker HC. Practical strategies for low radiation dose cardiac computed tomography. *J Thorac Imaging* 2010 Aug;25(3):213-20.
- (88) Mazic U, Gavora P, Masura J. The role of transesophageal echocardiography in transcatheter closure of secundum atrial septal defects by the Amplatzer septal occluder. *Am Heart J* 2001 Sep;142(3):482-8.
- (89) Alkadhi H, Leschka S. Radiation dose of cardiac computed tomography: what has been achieved and what needs to be done. *Eur Radiol* 2011 Mar;21(3):505-9.
- (90) Boxt LM. CT angiography in children: it is accurate, but is it safe? *JACC Cardiovasc Imaging* 2008 May;1(3):340-2.
- (91) Alkadhi H. Radiation dose of cardiac CT: What is the evidence? *Eur Radiol* 2009 Jun;19(6):1311-5.
- (92) Efstathopoulos EP, Kelekis NL, Pantos I, Brountzos E, Argentos S, Grebac J, et al. Reduction of the estimated radiation dose and associated patient risk with prospective ECG-gated 256-slice CT coronary angiography. *Phys Med Biol* 2009 Sep 7;54(17):5209-22.
- (93) Mariotti L, Facoetti A, Bertolotti A, Ranza E, Alloni D, Ottolenghi A. Radiation-induced perturbation of cell-to-cell signalling and communication. *Radiat Prot Dosimetry* 2011 Feb;143(2-4):294-300.
- (94) Justino H. The ALARA concept in pediatric cardiac catheterization: techniques and tactics for managing radiation dose. *Pediatr Radiol* 2006 Sep;36 Suppl 2:146-53.
- (95) Siegel MJ, Bhalla S, Gutierrez FR, Billadello JB. MDCT of postoperative anatomy and complications in adults with cyanotic heart disease. *AJR Am J Roentgenol* 2005 Jan;184(1):241-7.
- (96) Callahan MJ, Poznauskis L, Zurakowski D, Taylor GA. Nonionic iodinated intravenous contrast material-related reactions: incidence in large urban children's hospital--retrospective analysis of data in 12,494 patients. *Radiology* 2009 Mar;250(3):674-81.
- (97) Kellenberger CJ, Yoo SJ, Buchel ER. Cardiovascular MR imaging in neonates and infants with congenital heart disease. *Radiographics* 2007 Jan;27(1):5-18.
- (98) ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 appropriateness criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging. A report of the American College of Cardiology Foundation Quality Strategic Directions Committee Appropriateness Criteria Working Group. *J Am Coll Radiol* 2006 Oct;3(10):751-71.
- (99) 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 Dec 2;118(23):e714-e833.
- (100) Taylor AJ, Cerqueira M, Hodgson JM, Mark D, Min J, O'Gara P, et al. ACCF/SCCT/ACR/AHA/ASE/ASNC/NASCI/SCAI/SCMR 2010 Appropriate Use Criteria for Cardiac Computed Tomography. A Report of the American College of Cardiology Foundation Appropriate Use Criteria Task Force, the Society of Cardiovascular Computed Tomography, the American College of Radiology, the American Heart Association, the American Society of Echocardiography, the American Society of Nuclear Cardiology, the North American Society for Cardiovascular Imaging, the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *Circulation* 2010 Nov 23;122(21):e525-e555.
- (101) Brydie A, Chow BJ, Dennie C, Larose E, Leipsic JA, Sheth T. Canadian Cardiovascular Society/Canadian Association of Radiologists consensus training standards for cardiac computed tomography. *Can J Cardiol* 2010 Apr;26(4):181-4.
- (102) Hundley WG, Bluemke DA, Finn JP, Flamm SD, Fogel MA, Friedrich MG, et al. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SCMR 2010 expert consensus document on cardiovascular magnetic resonance: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents. *Circulation* 2010 Jun 8;121(22):2462-508.
- (103) CATÁLOGO DE EXPLORACIONES RADIOLÓGICAS, SERAM 2009. 30-7-2009. Ref Type: Catalog.
- (104) Dennie C, Leipsic JA, Brydie A. CAR Guidelines and Standards for Cardiac Computed Tomography. 2009. Ref Type: Catalog.
- (105) Wintersperger BJ, Nikolaou K. Basics of cardiac MDCT: techniques and contrast application. *Eur Radiol* 2005 Feb;15 Suppl 2:B2-B9.
- (106) Marten K, Funke M, Rummeny EJ, Engelke C. Electrocardiographic assistance in multidetector CT of thoracic disorders. *Clin Radiol* 2005 Jan;60(1):8-21.
- (107) Madrazo M, Perez FA, Lahoz A, Bret M. Remifentanil: bolus doses to induce apnea and bradycardia for coronary arteriography in a pediatric patient. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2006 Oct;53(8):515-6.
- (108) Weale NK, Rogers CA, Cooper R, Nolan J, Wolf AR. Effect of remifentanil infusion rate on stress response to the pre-bypass phase of paediatric cardiac surgery. *Br J Anaesth* 2004 Feb;92(2):187-94.
- (109) Siegel MJ. Multiplanar and three-dimensional multi-detector row CT of thoracic vessels and airways in the pediatric population. *Radiology* 2003 Dec;229(3):641-50.
- (110) 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 May;27(3):829-46.

-
- (111) Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JJ, et al. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001 Apr;37(5):1170-5.
- (112) Tsai-Goodman B, Geva T, Odegard KC, Sena LM, Powell AJ. Clinical role, accuracy, and technical aspects of cardiovascular magnetic resonance imaging in infants. *Am J Cardiol* 2004 Jul 1;94(1):69-74.
- (113) Budoff MJ, Dowe D, Jollis JG, Gitter M, Sutherland J, Halamert E, et al. Diagnostic performance of 64-multidetector row coronary computed tomographic angiography for evaluation of coronary artery stenosis in individuals without known coronary artery disease: results from the prospective multicenter ACCURACY (Assessment by Coronary Computed Tomographic Angiography of Individuals Undergoing Invasive Coronary Angiography) trial. *J Am Coll Cardiol* 2008 Nov 18;52(21):1724-32.
- (114) Goo HW, Park IS, Ko JK, Kim YH, Seo DM, Park JJ. Computed tomography for the diagnosis of congenital heart disease in pediatric and adult patients. *Int J Cardiovasc Imaging* 2005 Apr;21(2-3):347-65.
- (115) Hayabuchi Y, Mori K, Kitagawa T, Inoue M, Kagami S. Accurate quantification of pulmonary artery diameter in patients with cyanotic congenital heart disease using multidetector-row computed tomography. *Am Heart J* 2007 Oct;154(4):783-8.
- (116) Hlavacek AM. Imaging of congenital cardiovascular disease: the case for computed tomography. *J Thorac Imaging* 2010 Aug;25(3):247-55.
- (117) Hoffmann U, Bamberg F, Chae CU, Nichols JH, Rogers IS, Seneviratne SK, et al. Coronary computed tomography angiography for early triage of patients with acute chest pain: the ROMICAT (Rule Out Myocardial Infarction using Computer Assisted Tomography) trial. *J Am Coll Cardiol* 2009 May 5;53(18):1642-50.
- (118) Roest AA, de RA. Imaging of patients with congenital heart disease. *Nat Rev Cardiol* 2012 Feb;9(2):101-15.
- (119) Secchi F, Di LG, Papini GD, Nardella VG, Negura D, Carminati M, et al. Cardiac magnetic resonance: impact on diagnosis and management of patients with congenital cardiovascular disease. *Clin Radiol* 2011 Aug;66(8):720-5.
- (120) Nicol ED, Gatzoulis M, Padley SP, Rubens M. Assessment of adult congenital heart disease with multi-detector computed tomography: beyond coronary lumenography. *Clin Radiol* 2007 Jun;62(6):518-27.
- (121) Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Jimenez MQ, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J* 1979 May;41(5):544-53.
- (122) Giroud JM, Jacobs JP, Splitt M, Backer C, Martin GR, Franklin RC, et al. Report From The International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease Creation of a Visual Encyclopedia Illustrating the Terms and Definitions of the International Pediatric and Congenital Cardiac Code. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010 Sep 27;1(3):300-13.
- (123) Yildirim A, Karabulut N, Dogan S, Herek D. Congenital thoracic arterial

-
- anomalies in adults: a CT overview. *Diagn Interv Radiol* 2011 Dec;17(4):352-62.
- (124) Vastel-Amzallag C, Le BE, Paul JF, Lambert V, Rohnean A, El FE, et al. Diagnostic accuracy of dual-source multislice computed tomographic analysis for the preoperative detection of coronary artery anomalies in 100 patients with tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011 Jul;142(1):120-6.
- (125) del Cerro MJ, Bret M. Hipertensión pulmonar en pediatría: diagnóstico. In: Guindo J, Domingo E, Román A, editors. *Atlas de Hipertensión Pulmonar*. first ed. Barcelona: J&C Ediciones Médicas S.L.; 2011. p. 31-59.
- (126) Sundaram B, KremL R, Patel S. Imaging of coronary artery anomalies. *Radiol Clin North Am* 2010 Jul;48(4):711-27.
- (127) Click RL, Holmes DR, Jr., Vlietstra RE, Kosinski AS, Kronmal RA. Anomalous coronary arteries: location, degree of atherosclerosis and effect on survival. A report from the Coronary Artery Surgery Study. *J Am Coll Cardiol* 1989 Mar 1;13(3):531-7.
- (128) Ashida K, Itoh A, Naruko T, Otsuka M, Sakanoue Y, Kobayashi M, et al. Familial scimitar syndrome: three-dimensional visualization of anomalous pulmonary vein in young sisters. *Circulation* 2001 Jun 26;103(25):E126-E127.
- (129) ElBardissi AW, Dearani JA, Suri RM, Danielson GK. Left-sided partial anomalous pulmonary venous connections. *Ann Thorac Surg* 2008 Mar;85(3):1007-14.
- (130) Sahay S, Krasuski RA, Tonelli AR. Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection and Pulmonary Arterial Hypertension. *Respirology* 2012 Apr 18.
- (131) Alsoufi B, Cai S, Van Arsdell GS, Williams WG, Caldarone CA, Coles JG. Outcomes after surgical treatment of children with partial anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg* 2007 Dec;84(6):2020-6.
- (132) Kim TH, Kim YM, Suh CH, Cho DJ, Park IS, Kim WH, et al. Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. *AJR Am J Roentgenol* 2000 Nov;175(5):1381-6.
- (133) Lacour-Gayet F, Clarke DR. The Aristotle method: a new concept to evaluate quality of care based on complexity. *Curr Opin Pediatr* 2005 Jun;17(3):412-7.
- (134) Vijarnsorn C, Laohaprasitiporn D, Durongpisitkul K, Chantong P, Soongswang J, Cheungsomprasong P, et al. Surveillance of pediatric cardiac surgical outcome using risk stratifications at a tertiary care center in Thailand. *Cardiol Res Pract* 2011;2011:254321.
- (135) Fitz-Henry J. The ASA classification and peri-operative risk. *Ann R Coll Surg Engl* 2011 Apr;93(3):185-7.
- (136) Daabiss M. American Society of Anaesthesiologists physical status classification. *Indian J Anaesth* 2011 Mar;55(2):111-5.
- (137) Krishnamurthy R. Neonatal cardiac imaging. *Pediatr Radiol* 2010 Apr;40(4):518-27.
- (138) Tsai IC, Chen MC, Jan SL, Wang CC, Fu YC, Lin PC, et al. Neonatal cardiac multidetector row CT: why and how we do it. *Pediatr Radiol* 2008 Apr;38(4):438-51.
-

-
- (139) Schweigmann G, Gassner I, Maurer K. Imaging the neonatal heart--essentials for the radiologist. *Eur J Radiol* 2006 Nov;60(2):159-70.
- (140) Young C, Taylor AM, Owens CM. Paediatric cardiac computed tomography: a review of imaging techniques and radiation dose consideration. *Eur Radiol* 2011 Mar;21(3):518-29.
- (141) Fujii K, Aoyama T, Yamauchi-Kawaura C, Koyama S, Yamauchi M, Ko S, et al. Radiation dose evaluation in 64-slice CT examinations with adult and paediatric anthropomorphic phantoms. *Br J Radiol* 2009 Dec;82(984):1010-8.
- (142) Khursheed A, Hillier MC, Shrimpton PC, Wall BF. Influence of patient age on normalized effective doses calculated for CT examinations. *Br J Radiol* 2002 Oct;75(898):819-30.
- (143) Lee C, Kim KP, Long DJ, Bolch WE. Organ doses for reference pediatric and adolescent patients undergoing computed tomography estimated by Monte Carlo simulation. *Med Phys* 2012 Apr;39(4):2129-46.
- (144) Dougeni E, Faulkner K, Panayiotakis G. A review of patient dose and optimisation methods in adult and paediatric CT scanning. *Eur J Radiol* 2012 Apr;81(4):e665-e683.
- (145) Paul JF, Rohnean A, Sigal-Cinqualbre A. Multidetector CT for congenital heart patients: what a paediatric radiologist should know. *Pediatr Radiol* 2010 Jun;40(6):869-75.
- (146) McCollough CH, Primak AN, Saba O, Bruder H, Stierstorfer K, Raupach R, et al. Dose performance of a 64-channel dual-source CT scanner. *Radiology* 2007 Jun;243(3):775-84.
- (147) Kalra MK, Saini S. Standardized nomenclature and description of CT scanning techniques. *Radiology* 2006 Dec;241(3):657-60.
- (148) Singh S, Kalra MK, Moore MA, Shailam R, Liu B, Toth TL, et al. Dose reduction and compliance with pediatric CT protocols adapted to patient size, clinical indication, and number of prior studies. *Radiology* 2009 Jul;252(1):200-8.
- (149) Ben SM, Rohnean A, Sigal-Cinqualbre A, Adler G, Paul JF. Evaluation of image quality and radiation dose of thoracic and coronary dual-source CT in 110 infants with congenital heart disease. *Pediatr Radiol* 2009 Jul;39(7):668-76.
- (150) Goo HW, Yang DH. Coronary artery visibility in free-breathing young children with congenital heart disease on cardiac 64-slice CT: dual-source ECG-triggered sequential scan vs. single-source non-ECG-synchronized spiral scan. *Pediatr Radiol* 2010 Oct;40(10):1670-80.
- (151) Goo HW. State-of-the-art CT imaging techniques for congenital heart disease. *Korean J Radiol* 2010 Jan;11(1):4-18.
- (152) Jin KN, Park EA, Shin CI, Lee W, Chung JW, Park JH. Retrospective versus prospective ECG-gated dual-source CT in pediatric patients with congenital heart diseases: comparison of image quality and radiation dose. *Int J Cardiovasc Imaging* 2010 Feb;26 Suppl 1:63-73.
- (153) del Cerro MJ, Fernandez RA, Garcia-Guereta L, Benito BF, Burgueros M, Ares SS, et al. Thyroid function alterations in children with congenital cardiac disease after catheterization with iodinated contrast agents. *Rev Esp Cardiol* 2000 Apr;53(4):517-24.

- (154) Ahmet A, Lawson ML, Babyn P, Tricco AC. Hypothyroidism in neonates post-iodinated contrast media: a systematic review. *Acta Paediatr* 2009 Oct;98(10):1568-74.
- (155) Lee T, Tsai IC, Fu YC, Jan SL, Wang CC, Chang Y, et al. Using multidetector-row CT in neonates with complex congenital heart disease to replace diagnostic cardiac catheterization for anatomical investigation: initial experiences in technical and clinical feasibility. *Pediatr Radiol* 2006 Dec;36(12):1273-82.
- (156) Sardanelli F, Leo G. Study Design, Systematic Reviews and Levels of Evidence.:141-64.
- (157) Eichhorn JG, Fink C, Long F, Arnold R, Ley S, Ulmer H, et al. Multidetector CT for the diagnosis of congenital vascular anomalies and associated complications in newborns and infants. *Rofo* 177[10], 1366-1372. 2005. Ref Type: Abstract.
- (158) Khatri S, Varma SK, Khatri P, Kumar RS. 64-slice multidetector-row computed tomographic angiography for evaluating congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2008 Jul;29(4):755-62.
- (159) Juan CC, Hwang B, Lee PC, Meng CC. Diagnostic application of multidetector-row computed tomographic coronary angiography to assess coronary abnormalities in pediatric patients: comparison with invasive coronary angiography. *Pediatr Neonatol* 2011 Aug;52(4):208-13.
- (160) Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, III, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011 Jun 7;123(22):2607-52.
- (161) Amat F, Le BE, Sigal-Cinqualbre A, Coblenz M, Lambert V, Rohnean A, et al. Diagnostic accuracy of multidetector spiral computed tomography for preoperative assessment of sinus venosus atrial septal defects in children. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011 Feb;12(2):179-82.
- (162) Ellis AR, Mulvihill D, Bradley SM, Hlavacek AM. Utility of computed tomographic angiography in the pre-operative planning for initial and repeat congenital cardiovascular surgery. *Cardiol Young* 2010 Jun;20(3):262-8.
- (163) LaBounty TM, Leipsic J, Mancini GB, Heilbron B, Patel S, Kazerooni EA, et al. Effect of a standardized radiation dose reduction protocol on diagnostic accuracy of coronary computed tomographic angiography. *Am J Cardiol* 2010 Jul 15;106(2):287-92.
- (164) Kerl JM, Schoepf UJ, Bauer RW, Tekin T, Costello P, Vogl TJ, et al. 64-slice multidetector-row computed tomography in the diagnosis of coronary artery disease: interobserver agreement among radiologists with varied levels of experience on a per-patient and per-segment basis. *J Thorac Imaging* 2012 Jan;27(1):29-35.
- (165) Nabo MM, Hayabuchi Y, Inoue M, Watanabe N, Sakata M, Kagami S. Assessment of modified Blalock-Taussig shunt in children with congenital heart disease using multidetector-row computed tomography. *Heart Vessels* 2010 Nov;25(6):529-35.
- (166) Omnia A, Ahmed MM. Role of multidetector computed tomography (MDCT) angiography in preoperative

- assessment of coarctation of the aorta in pediatric patients and young adults. *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine* 2012 Dec;42(3-4):297-303.
- (167) Hu XH, Huang GY, Pa M, Li X, Wu L, Liu F, et al. Multidetector CT angiography and 3D reconstruction in young children with coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol* 2008 Jul;29(4):726-31.
- (168) Turkvatan A, Akdur PO, Olcer T, Cumhur T. Coarctation of the aorta in adults: preoperative evaluation with multidetector CT angiography. *Diagn Interv Radiol* 2009 Dec;15(4):269-74.
- (169) Lee EY, Siegel MJ, Hildebolt CF, Gutierrez FR, Bhalla S, Fallah JH. MDCT evaluation of thoracic aortic anomalies in pediatric patients and young adults: comparison of axial, multiplanar, and 3D images. *AJR Am J Roentgenol* 2004 Mar;182(3):777-84.
- (170) Hendel RC, Patel MR, Kramer CM, Poon M, Hendel RC, Carr JC, et al. ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 appropriateness criteria for cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging: a report of the American College of Cardiology Foundation Quality Strategic Directions Committee Appropriateness Criteria Working Group, American College of Radiology, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, American Society of Nuclear Cardiology, North American Society for Cardiac Imaging, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Interventional Radiology. *J Am Coll Cardiol* 2006 Oct 3;48(7):1475-97.
- (171) Jhang WK, Park JJ, Seo DM, Goo HW, Gwak M. Perioperative evaluation of airways in patients with arch obstruction and intracardiac defects. *Ann Thorac Surg* 2008 May;85(5):1753-8.
- (172) Kasar PA, Ravikumar R, Varghese R, Kotecha M, Vimala J, Kumar RN. Computed tomographic angiography in tetralogy of Fallot. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2011 Oct;19(5):324-32.
- (173) Aviram G, Sharony R, Kramer A, Neshet N, Loberman D, Ben-Gal Y, et al. Modification of surgical planning based on cardiac multidetector computed tomography in reoperative heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2005 Feb;79(2):589-95.
- (174) Silversides CK, Salehian O, Oechslin E, Schwerzmann M, Vonder M, I, Khairy P, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: complex congenital cardiac lesions. *Can J Cardiol* 2010 Mar;26(3):e98-117.
- (175) Sim K, Abdul AY, Chin S, Chong F, Choo G, Chew D, et al. The Malaysian consensus statement on utilisation of cardiac CT. *Biomed Imaging Interv J* 2008 Oct;4(4):e41.
- (176) Tsai IC, Choi BW, Chan C, Jinzaki M, Kitagawa K, Yong HS, et al. ASCI 2010 appropriateness criteria for cardiac computed tomography: a report of the Asian Society of Cardiovascular Imaging Cardiac Computed Tomography and Cardiac Magnetic Resonance Imaging Guideline Working Group. *Int J Cardiovasc Imaging* 2010 Feb;26 Suppl 1:1-15.
- (177) Rehani B. Imaging overutilisation: Is enough being done globally? *Biomed Imaging Interv J* 2011 Jan;7(1):e6.
- (178) Thomas JD, Zoghbi WA, Beller GA, Bonow RO, Budoff MJ, Cerqueira MD, et al. ACCF 2008 Training Statement

-
- on Multimodality Noninvasive Cardiovascular Imaging A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association/American College of Physicians Task Force on Clinical Competence and Training Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, the American Society of Nuclear Cardiology, the Society of Cardiovascular Computed Tomography, the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and the Society for Vascular Medicine. *J Am Coll Cardiol* 2009 Jan 6;53(1):125-46.
- (179) Nissen SE, Thomas JD. President's page: the rapid emergence of multimodality cardiovascular imaging. *J Am Coll Cardiol* 2006 Jul 4;48(1):217-8.
- (180) Schroeder S, Achenbach S, Bengel F, Burgstahler C, Cademartiri F, de FP, et al. Cardiac computed tomography: indications, applications, limitations, and training requirements: report of a Writing Group deployed by the Working Group Nuclear Cardiology and Cardiac CT of the European Society of Cardiology and the European Council of Nuclear Cardiology. *Eur Heart J* 2008 Feb;29(4):531-56.
- (181) Spevak PJ, Johnson PT, Fishman EK. Surgically corrected congenital heart disease: utility of 64-MDCT. *AJR Am J Roentgenol* 2008 Sep;191(3):854-61.
- (182) Prakash A, Powell AJ, Geva T. Multimodality noninvasive imaging for assessment of congenital heart disease. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010 Jan;3(1):112-25.
- (183) Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J, Comas J, Daebritz S, Daenen W, et al. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004 Jun;25(6):911-24.
- (184) Jacobs ML, Jacobs JP, Jenkins KJ, Gauvreau K, Clarke DR, Lacour-Gayet F. Stratification of complexity: the Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery-1 method and the Aristotle Complexity Score--past, present, and future. *Cardiol Young* 2008 Dec;18 Suppl 2:163-8.

10. ANEXO

Anexo 10

Anexo

10.1. SELECCIÓN DEL PROTOCOLO DE ESTUDIO

TABLA 3. Edad de los pacientes.

1. Neonatos y lactantes
2. Niños de 13 meses a 6 años
3. Niños de >6-12 años
4. Adolescentes y adultos (>12 años)

TABLA 4. Tipo de patología.

- **PATOLOGÍA EXTRACARDIACA:**
 - Anomalías del arco aórtico
 - Estenosis traqueo-bronquial con / sin anillo vascular
 - Arterias y venas pulmonares
 - Situs visceral / venas sistémicas
- **PATOLOGIA CARDIACA:**
 - Anomalías de arterias coronarias
 - Defectos conotruncales
 - Cardiopatías complejas, evaluación postcirugía reciente, marcapasos...

10.2. PROTOCOLOS DE TCMD

TABLA 5

PROTOCOLO TC SIMPLE:

- Única hélice sin bolus test automático
- Inicio adquisición a los 35 segundos después del inicio de la inyección
- Colimación fina (<1mm), *pitch* 1.0-1.5
- El menor kilovoltaje posible según el peso: 80 kV en neonatos y bebés (peso < 4 Kg), 100 kV en 5-60 Kg 120 en mayores de 60 Kg y miliamperaje de baja dosis (exposimetría automática)
- FOV: opérculo torácico - L2
- Respiración libre si anestesia (sevofluorane) o apnea si colabora (según tipo de paciente)

TABLA 6

PROTOCOLO ANGIO-TC:


- *Scout views* (AP y Lat)
- *Bolus test* automático
- Modulación automática de la corriente del tubo, tiempo de rotación de 0,5 s, *pitch* 1.0-1.5, *factor pitch* P* 0.844 (*Pitch factor: detail- 0.64, standard-0.82, fast-1.48*) y colimación fina 0,5 x 64 mm., grosor de corte de 0,5 mm.
- FOV: opérculo torácico - L2
- ROI: AP o Aorta
- ROI *Threshold*: 180 UH (CIV 300 mg/mL)
- El menor kilovoltaje posible según el peso: 80 kV en neonatos y bebés (peso < 4 Kg), 100 kV en 5-60 Kg 120 en mayores de 60 Kg y miliamperaje de baja dosis (exposimetría automática).
- Dirección caudo-craneal (si vía en brazos o cráneo-caudal si MMII)
- Tiempo de inyección menor o igual al tiempo de scan. En pacientes con corrección de Fontan, la adquisición debe de hacerse a los 60-70 s o repetir la hélice en fase venosa
- Respiración: libre si anestesia (sevoflurane) o apnea si colabora (según tipo de paciente).

TABLA 7

PROTOCOLO TC CARDIACO:

- Colimación submilimétrica, *pitch* 0.2-0.3 (0,206), grosor de corte 0,5 mm con colimación fina (colimación fina: 64x0,5 mm) y reconstrucciones con superposición de cortes (30-50% de superposición) e intervalo de reconstrucción de 0,3 mm.
- Es necesario un alto kilovoltaje y miliamperaje, aunque se intenta reducir siempre al máximo según el peso del paciente (entre 80-100 kV y < de 300 mA). Para niños < de 6 años, se utilizan 160 mA en vez de los 300 mA utilizados en adultos.
- FOV: silueta cardíaca (según patología)
- ROI Vascular: aorta ascendente
- Dirección: cráneo-caudal
- Respiración: apnea
- Adquisición de todo el ciclo ECG (retrospectiva). Reconstrucción *Half-scan* o *Segmented-scan* según la frecuencia cardíaca

10.3. CONSENTIMIENTO INFORMADO

 <p>Hospital Universitario La Paz Consorcio de Madrid</p> <p>Paseo de la Castellana, 261 28049 MADRID ☎ 91 727 70 00</p>	Nº CASO: EDAD: SEXO:
	CONSENTIMIENTO INFORMADO IDENTIFICACIÓN: G-RAD-019
PROCEDIMIENTO: EXPLORACIÓN RADIOLOGICA CON CONTRASTE IODADO INTRAVENOSO	
¿QUÉ LE VAMOS A HACER?	
1. Descripción del procedimiento • En qué consiste: Es una exploración que emplea rayos X (radiaciones ionizantes), como el escáner (TC) o la urografía intravenosa, etc. Para observar con mayor claridad los órganos internos del paciente y saber si presentan lesiones puede ser necesaria la inyección de una sustancia por vena que llamamos medio de contraste iodado. • Cómo se realiza: los medios de contraste se inyectan por una vena, generalmente del brazo. El paciente ha de estar líquidos en abundancia (2 a 4 vasos según su edad) el día previo y el posterior a la realización de la prueba. • Cuánto dura: es variable, según la zona del cuerpo que se estudie, o el tipo de lesión que se observe. En general entre 10-30 minutos durante los cuales es fundamental no moverse y seguir las recomendaciones del personal cualificado que lo realiza. 2. Qué objetivos persigue: obtener el diagnóstico u orientar el tratamiento de la enfermedad.	
¿QUÉ RIESGOS TIENE?	
1. Riesgos generales: Por la técnica: en más del 96% de las personas esta inyección no produce molestia alguna, salvo la de la punción en la piel. Excepcionalmente puede salirse de la vena provocando hinchazón y molestias locales pasajeras. Por el medio de contraste: • Reacciones leves: la mayoría de los efectos adversos son de este tipo, aunque sólo ocurren en el 3% de los casos. Consisten en sensación de calor, mal sabor de boca, náuseas, vómitos, mareos, picor o enrojecimiento en la piel. Estos síntomas, aunque son desagradables, pueden no precisar tratamiento o corregirse fácilmente con la medicación adecuada. • Reacciones graves: se dan en aproximadamente 4 de cada 10.000 personas a las que se administra contraste. En ellas se incluyen la dificultad respiratoria, alteraciones del ritmo cardíaco, convulsiones, insuficiencia renal (alteración de la función del riñón con disminución de la eliminación de orina) y pérdida de conciencia. Generalmente se corrigen con tratamiento adecuado. • Excepcionalmente, 1 de cada 75.000 o 100.000 exposiciones puede poner en peligro la vida del paciente. Por la radiación: hay que tener en cuenta que toda radiación a largo plazo puede facilitar el desarrollo de cáncer. Las dosis de radiación en un TAC son altas: un TC de cráneo equivale a 115 radiografías de tórax, un TC de tórax a 400 radiografías y un TC de abdomen a 500 radiografías. 2. Riesgos personalizados: ES MUY IMPORTANTE QUE NOS AVISE ANTES DE LA PRUEBA SI: • Puede estar embarazada o si está en periodo de lactancia. • Ha tenido previamente una reacción a un medio de contraste o a algún otro medicamento ya que aumenta las posibilidades de que vuelva a suceder. • Es asmático o padece otras alergias severas, enfermedades importantes del corazón, insuficiencia renal, o funcionamiento excesivo del tiroides (hipertiroidismo). Además de los riesgos anteriormente citados por las enfermedades que padece puede presentar otras complicaciones.....	
B5.00	

3. Beneficios del procedimiento a corto y medio plazo:
 Llegar al diagnóstico de la enfermedad para instaurar el tratamiento oportuno.

¿QUE OTRAS ALTERNATIVAS HAY?
 Aunque en casos concretos pueden existir otras opciones que no necesiten contraste intravenoso, la información obtenida puede ser menor o incluso insuficiente.

¿NOS AUTORIZA?
 Por este documento solicitamos la autorización para realizar el procedimiento y/o prueba y usar imágenes e información de la historia clínica con fines docentes o científicos, ya que está siendo atendido en un Hospital Universitario. Su anonimato será respetado.

DECLARACIONES Y FIRMAS
 Antes de firmar este documento, si desea más información o tiene cualquier duda sobre su enfermedad, no dude en preguntarnos. Le atenderemos con mucho gusto. Le informamos que tiene derecho a revocar su decisión y retirar su consentimiento.
 Conforme a lo dispuesto en la LOPD (Ley Orgánica de Protección de Datos) 15/1999 de 13 de diciembre se informa que los datos del paciente serán objeto de tratamientos e incorporados a ficheros del Área Sanitaria con fines asistenciales, de gestión, investigación científica y docente, solo podrán ser cedidos a organismos autorizados. Podrá ejercer el derecho a acceso, cancelación, rectificación y oposición en la Gerencia del Área.

1. Relativo al PACIENTE:
 D./D.ª con D.N.I.
 He sido informado/a suficientemente del procedimiento que se me va a realizar, explicándome sus riesgos, complicaciones y alternativas; lo he comprendido, he tenido el tiempo suficiente para valorar mi decisión y he podido consultar las dudas que me han surgido. Por tanto, estoy satisfecho/a con la información recibida. Por ello, doy mi consentimiento para que se me realice dicho procedimiento por el médico responsable y/o médico residente supervisado por facultativo especialista. Mi aceptación es voluntaria y puedo retirar este consentimiento cuando lo crea oportuno, sin que esta decisión repercuta en mis cuidados posteriores.
 Se que estoy siendo atendido en un Hospital Universitario. Autorizo SI NO para utilizar material gráfico o biológico resultado de la intervención, el cual puede ser susceptible de ser almacenado y usado, con fines docentes y científicos.
 Firma del paciente Fecha:/...../.....

2. Relativo al MÉDICO QUE SOLICITA la exploración:
 Dr./Dra. Fecha:/...../.....
 Firma del médico


3. Relativo al MÉDICO RADIOLOGO responsable de la exploración:
 Dr./Dra. Fecha:/...../.....
 Firma del médico

4. Relativo a los familiares y tutores:
 El paciente D./D.ª no tiene capacidad para decidir en este momento.
 D./D.ª con D.N.I. y en calidad de he sido informado/a suficientemente de la exploración que se le va a realizar. Por ello, doy el consentimiento por sustitución del paciente. Mi aceptación es voluntaria y revocable.
 Firma del tutor o familiar Fecha:/...../.....

5. Relativo a la RENUNCIA al Derecho de Información:
 D./D.ª con D.N.I.
 He sido informado de que puedo revocar este documento previamente a la realización de la exploración, por lo que manifiesto que NO doy mi Consentimiento para someterme a la realización de la misma, dejando sin efecto mi Consentimiento anterior. Deseo hacer las siguientes declaraciones:
 Firma del Paciente Fecha:/...../.....

6. Relativo a la RENUNCIA al Derecho de Información:
 D./D.ª con D.N.I.
 Pongo de manifiesto que, por razones personales, renuncio al derecho de información que me corresponde como paciente y expreso mi deseo de no recibir información, en el momento actual, sobre el proceso de mi enfermedad sin que ello implique que no pueda dar mi consentimiento para someterme a la realización de esta intervención, la cual he prestado y firmado en el aparato.
 Firma del Paciente Fecha:/...../.....

B5.00

 <p>HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ</p> <p>Paseo de la Castellana, 261 28049 MADRID ☎ 91 727 70 00</p>	Nº CASO: EDAD: SEXO:
	CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PROCEDIMIENTOS ANESTÉSICOS
EXPLORACIÓN, PROCEDIMIENTO O CIRUGÍA:	
¿QUÉ LE VAMOS A HACER?	
1. Descripción del procedimiento • En qué consiste: En suprimir el dolor, la ansiedad y los movimientos del niño con o sin pérdida de conciencia. Es realizado por médicos especialistas en Anestesia y Reanimación Pediátrica. Hay varios tipos de Anestesia: General, Sedación monitorizada, Regional y Local. La anestesia general es un sueño profundo y estable. La regional y local afectan a una parte del cuerpo, aunque en niños a menudo se combinan con anestesia general o sedación. • Cómo se realiza: Se estudian y valoran los antecedentes y características que tienen interés para definir el tipo de anestesia más adecuado y de menor riesgo para su hijo. Es esencial su colaboración, aclarando cualquier duda al anestesiólogo: - Se debe informar de la presencia de procesos catastróficos, fiebre, tos y moco, porque se asocian a problemas respiratorios más serios, en relación con la anestesia y cirugía. - Es preciso una información detallada (trazar los informes clínicos) sobre enfermedades pasadas, cirugías realizadas, procesos infecciosos, medicamentos que toma, hábitos tóxicos, así como problemas anestésicos anteriores y también en familiares. - De debe advertir sobre antecedentes de alergias a fármacos, agentes anestésicos, látex, alimentos, polen, etc. Según valoración previa y mediante un estricto control de todas las constantes vitales del paciente: 1ª. Se administra una sedación antes de entrar en quirófano que permita disminuir la ansiedad del paciente y superar ese momento sin el menor trauma psíquico. 2ª. La anestesia se administra a través de una mascarilla facial respirando gases anestésicos, aunque también se utiliza la vía intravenosa. 3ª. Una vez dormido se introduce un tubo en la tráquea o laringe para el control de la respiración. 4ª. Dependiendo del riesgo anestésico y las características de la cirugía puede ser necesario introducir catéteres en vasos sanguíneos de mayor calibre para medir presiones y/o inyección de líquidos, sangre o derivados. 5ª. Puede ser necesario asociar anestesia regional o local para controlar el dolor postoperatorio. • Cuánto dura: Depende de la duración del procedimiento y que varía según sea (intervención quirúrgica, exploración y tratamientos bajo anestesia, canalización de vías periféricas o centrales, cateterismos diagnósticos y terapéuticos, TAC, resonancia magnética, radioterapia, etc). 2. Qué objetivos persigue: Permitir la realización del procedimiento de la forma más óptima posible y en las mejores condiciones para el paciente.	
¿QUÉ RIESGOS TIENE?	
1. Riesgos generales: - Un número reducido de pacientes pueden presentar al despertar náuseas y vómitos, así como sensaciones molestas con ronquera en la garganta. - No todos los niños eliminan la anestesia con normalidad, pueden tener un tiempo alargado de eliminación del residuo u otros agentes, necesitando ingreso hospitalario y más prolongado en la Unidad de Reanimación. - Problemas respiratorios potencialmente graves (broncoespasmo, laringoespasmo, barotrauma, infecciones respiratorias) a menudo desencadenados por procesos catastróficos recientes o en curso (debe avisar de ello). - Reagulación y vómitos del contenido gástrico al aparato respiratorio, sobre todo si el paciente no ha permanecido en dieta absoluta, tanto de sólidos como de líquidos, un periodo variable de tiempo (debe avisar si se ha incumplido el periodo de ayuno obligatorio).	
B5.00	

- Existen riesgos de reacciones imprevistas y lesiones secundarias a las técnicas anestésicas (alergias, alteraciones hemodinámicas, arritmias, lesiones dentales, vasculares, pulmonares, hepáticas, edema de glotis, hipertermia maligna, hematoma epidural...) y secundarias a la tecnología empleada (fluidos, sangre y hemoderivados, látex, contraste radiológico, bisturí eléctrico, sistemas de calentamiento, lesiones posturales, etc.).
 - Afortunadamente, el riesgo de mortalidad (1/50.000) y de complicaciones graves, es muy poco frecuente. Esta probabilidad aumenta en presencia de patología añadida y cuando la intervención o procedimiento se realice de urgencia.

2. Riesgos personalizados:
 Además de los riesgos anteriormente citados, por las enfermedades que padece y el procedimiento a realizar, puede presentar otras complicaciones.....

3. Beneficios del procedimiento a corto y medio plazo:
 Evita el dolor, la ansiedad, disminuye el impacto psicológico en el niño. Permite realizar todo tipo de cirugía, exploración y procedimiento en las condiciones óptimas requeridas y con la mayor eficacia y seguridad.

¿QUE OTRAS ALTERNATIVAS HAY?
 La difícil colaboración del niño, limita la aplicación de otras alternativas.

¿NOS AUTORIZA?
 Por este documento solicitamos su autorización para anestesiarse, realizar el procedimiento requerido y usar imágenes e información de su Historia Clínica con fines docentes o científicos. Su anonimato será respetado.

DECLARACIONES Y FIRMAS
 Antes de firmar este documento, si desea más información o tiene cualquier duda sobre su enfermedad, no dude en preguntarnos. Le atenderemos con mucho gusto. Le informamos que tiene derecho a revocar su decisión y retirar su consentimiento.
 1. Relativo al paciente:
 D./D.ª con D.N.I.
 He sido informado/a suficientemente del procedimiento que se me va a realizar, explicándome sus riesgos, complicaciones y alternativas; lo he comprendido y he tenido el tiempo suficiente para valorar mi decisión. Por tanto, estoy satisfecho/a con la información recibida. Por ello, doy mi consentimiento para que se me realice dicho procedimiento por el médico responsable y/o médico residente supervisado por facultativo especialista. Mi aceptación es voluntaria y puedo retirar este consentimiento cuando lo crea oportuno, sin que esta decisión repercuta en mis cuidados posteriores.
 Autorizo SI NO para utilizar material gráfico o biológico resultado de la intervención con fines docentes y científicos.
 Firma del paciente Fecha:/...../.....

2. Relativo al médico:
 Dr./Dra. he informado al paciente y/o al tutor o familiar del objeto y naturaleza del procedimiento que se le va a realizar explicándole los riesgos, complicaciones y alternativas posibles.
 Firma del médico Fecha:/...../.....

3. Relativo a los familiares y tutores:
 El paciente D./D.ª no tiene capacidad para decidir en este momento.
 D./D.ª con D.N.I. y en calidad de he sido informado/a suficientemente del procedimiento que se le va a realizar. Por ello, doy expresamente mi consentimiento. Mi aceptación es voluntaria y puedo retirar este consentimiento cuando lo crea oportuno.
 Autorizo SI NO para utilizar material gráfico o biológico resultado de la intervención con fines docentes y científicos.
 Firma del tutor o familiar Fecha:/...../.....

B5.00

10.4. COMPLEJIDAD DEL PACIENTE: Escala *Aristotle*

Es un consenso de un comité internacional de cirujanos procedentes de 50 centros y de 23 países para facilitar la evaluación de los resultados quirúrgicos (<http://www.aristotleinstitute.org/>). (133;183).

La **complejidad básica** de los casos se desglosa en tres aspectos quirúrgicos: uno de mortalidad, otro de morbilidad y otro de dificultad técnica. Cada componente recibe una puntuación (o *score*) de 0,5 a 5 y la puntuación global es la suma de los tres componentes. Esta puntuación se diseña para reflejar la complejidad basal de una intervención y no se ajusta con los factores dependientes del paciente como la edad o la patología asociada, idea que plantean Lacour-Gayet y cols.

Sin embargo, la puntuación *Aristotle* de **complejidad exhaustiva** (*Aristotle comprehensive complexity score*, ACC) suma la puntuación básica a la puntuación de complejidad ajustada al paciente (constante en un momento determinado para un procedimiento determinado en un paciente determinado, independientemente del centro y de la localización mundial). (184). La complejidad exhaustiva incluye factores que dependen de la intervención (de 0 a 5 puntos) y factores independientes (generales, clínicos, extracardiacos y quirúrgicos; de 0 a 5 puntos en total). La puntuación ACC reconoce 6 niveles de complejidad: del menos complejo, nivel 1 (1,5 a 5 puntos) al más complejo, nivel 6 (20,1 a 25 puntos).

Así pues, nos centramos en aquellos factores independientes de la intervención.


- **FACTORES GENERALES:** Peso <2,5 Kg (+2.0), Prematuridad 32-35 semanas (+2.0), Prematuridad extrema <32 semanas (+4.0).
- **FACTORES CLINICOS:** soporte mecánico cardiopulmonar (+4.0), *shock* persistente en el momento de la cirugía/exploración (+3.0), disfunción miocárdica (+2.0), resucitación cardiopulmonar (+2.0), *shock* resuelto en el momento de la cirugía/exploración (+1.0), taquicardia supraventricular (+0.5), ventilación mecánica para tratar fracaso cardiorespiratorio (+2.0), virus respiratorio sincitial (+3.0), resistencias vasculares pulmonares aumentadas (reparación biventricular) (+2.0), resistencias vasculares pulmonares aumentadas (reparación univentricular) (+2.0), pulmón único (+3.0), traqueostomía (+1.0), sepsis

(+2.0), endocarditis (+3.0), enterocolitis necrosada tratada médicamente (+1.0), enterocolitis necrosada tratada quirúrgicamente (+2.0), disfunción hepática (+1.0), enterostomía (+0.5), coagulopatía adquirida (+1.0), coagulopatía congénita (+0.5), disfunción renal (+1.0), insuficiencia renal que precisa diálisis (+3.0), infarto/accidente cerebrovascular de grado menor a 2 (+1.0), infarto/accidente cerebrovascular de grado mayor a 2 (+2.0), crisis comicial en cualquier momento de la vida (+0.5), crisis comicial en las 48 horas previas a la cirugía/exploración (+1.0), hipotiroidismo (+1.0), diabetes mellitus que precisa insulina (+1.0), diabetes mellitus que no precisa insulina (+0.5), corazón en *criss-cross* (+0.5), dextrocardia (+0.5), ectopia cordis (+4.0).

- **FACTORES EXTRACARDIACOS:** Hidrocefalia (+0.5), espina bífida (+0.5), laringomalacia (+3.0), malacia broncotraqueal (+3.0), fibrosis quística (+2.0), fistula traqueoesofágica (+1.0), linfangiectasia pulmonar (+1.0), atresia de coanas (+0.5), paladar hendido (+0.5), enfisema lobar congénito (+0.5), malformación adenomatosa quística congénita (+0.5), secuestro pulmonar (+0.5), deformidad de la caja torácica, incluyendo el pectus (+0.5), atresia biliar (+4.0), gastrosquisis (+2.0), onfalocèle (+1.0), atresia duodenal (+1.0), ano imperforado (+0.5), enfermedad de Hirschprung (+0.5), enfermedad inflamatoria intestinal (+0.5), enfermedad poliquística (+0.5), reflujo vésico-ureteral (+0.5), hidronefrosis (+0.5), síndrome de Marfan (+2.0), síndrome de Down (+1.0), síndrome de DiGeorge (+1.0), microdelección 22q11 (+1.0), síndrome de Williams (+1.0), síndrome de Alagille (+0.5), síndrome de Turner (+0.5), anomalía genética o cromosómica distinta a las anteriores (+0.5), heterotaxia (+1.0), situs inversus (+0.5), hijo de madre diabética (+1.0), distrofia muscular (+0.5), uso actual de corticoides (+0.5).
- **Hemos añadido OTROS FACTORES (frecuentes en nuestro medio que sí influyen en la urgencia y situación del paciente a la hora de realizar el estudio o en la valoración del mismo):** Cirugía reciente (+2.0), Angioplastia reciente (+1.0), Peso <3 Kg (+1.5), Paciente <1 año (0.5), Estudio con sedación (+0.5), Portador de marcapasos o dispositivos metálicos que producen artefactos de imagen (+0.5).

10.5. COMPLEJIDAD DE LA PRUEBA: Catálogo de exploraciones radiológicas de la SERAM 2009.

La adjudicación de tiempos de sala (exploración) (URV) y de actividad médica (URA), y entendiendo que en TC y RM hay áreas específicas de Neurorradiología Infantil y Cuerpo Infantil en donde están recogidas solo las unidades de pediatría. Existen algunas exploraciones de TC, como ocurre por ejemplo con: "TC CEREBRO PARA NEURONAVEGADOR / RADIOCIRUGÍA" que no se contempla en el área de TC Infantil, aunque si se realiza en los niños y, en este tipo de casos, lo que hemos hecho es mantener las de adultos añadiendo las URV-P y las URA-P.

 Sociedad Española de Radiología Médica							
CATÁLOGO EXPLORACIONES SERAM 2009							
				ADULTOS		PEDIATRÍA	
COD	PROCEDIMIENTO	TIEMPO OCUPACIÓN SALA	TIEMPO MEDICO	URV	URA	URV-P	URA-P
RADIOLOGÍA SIMPLE							
10	TÓRAX						
70101	TÓRAX, PA	5'	5'	0,94	0,94	1,16	1,23
70102	TÓRAX, PA Y LAT	6'	5'	1,00	1,00	1,25	1,35
99	TC TORACICO-ABDOMINO-PELVICO						
70991	TC DE TÓRAX SIN CONTRASTE	10'	15'	2,82	3,27		
70992	TC DE TÓRAX CON CONTRASTE	15'	15'	7,03	3,92		
104	TC CUERPO: INFANTIL						
71041	TC DE TÓRAX SIN CONTRASTE	15'	15'			3,43	3,92
71042	TC TÓRAX SIN CON CONTRASTE	20'	20'			7,51	5,23
110	TC VASCULAR						
71103	TC ARTERIAS PULMONARES	30'	30'	13,87	7,85	9,67	7,85
71104	TC ARTERIAS CORONARIAS	30'	60'	16,71	11,75	12,51	11,75
71105	TC AORTA	30'	30'	13,87	7,85	9,67	7,85
71111	TRIPLE ESTUDIO TC (CORONARIAS, AORTA TORACICA Y ARTERIAS PULMONARES)	30'	60'	16,71	11,75		
71012	TC CARDIACO MORFOLOGÍA Y FUNCIÓN	30'	60'	16,71	11,75	12,51	11,75

Así pues, entendemos que un estudio de TC MD para evaluar:

- TC tórax simple con contraste equivale a 7,64 URV en adultos y 15,15 URV/P en niños.
- TC de aorta: 13,87 URV en adultos y a 23,47 URV/P en niños.

-
- TC de arterias pulmonares: 13,87 URV en adultos y a 23,47 URV/P en niños.
 - TC de coronarias: 16,71 URV en adultos y 29,21 URV/P en niños.
 - TC triple estudio (coronarias, aorta torácica y arterias pulmonares): 16,71 URV en adultos y a 29,21 URV/P en niños.
 - TC de morfología cardíaca: 16,71 URV en adultos y a 29,21 URV/P en niños.
