Colegio Americano de Radiología
Criterios® de idoneidad del ACR
Cardiopatías congénitas o adquiridas

El Colegio Interamericano de Radiología (CIR) es el único responsable de la traducción al español de los Criterios® de uso apropiado del ACR. El American College of Radiology no es responsable de la exactitud de la traducción del CIR ni de los actos u omisiones que se produzcan en base a la traducción.

The Colegio Interamericano de Radiología (CIR) is solely responsible for translating into Spanish the ACR Appropriateness Criteria®. The American College of Radiology is not responsible for the accuracy of the CIR's translation or for any acts or omissions that occur based on the translation.

Resumen:
El campo de las cardiopatías pediátricas es amplio y diverso con una prevalencia general estimada de 6 a 13 por cada 1.000 nacidos vivos. Este documento analiza la idoneidad de las imágenes avanzadas para una amplia gama de variantes. Las enfermedades cubiertas incluyen Tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias, malformaciones congénitas o anomalías adquiridas de las arterias coronarias, ventrículo único, aortopatías, retorno venoso pulmonar anómalo y coartación aórtica, con indicaciones de imagen avanzada que abarcan la historia natural de la enfermedad en niños y adultos, incluido el diagnóstico inicial, la planificación del tratamiento, el seguimiento del tratamiento y la detección temprana de complicaciones. Los Criterios de Idoneidad del Colegio Americano de Radiología son pautas basadas en la evidencia para afecciones clínicas específicas que son revisadas anualmente por un panel multidisciplinario de expertos. El desarrollo y la revisión de la guía incluyen un extenso análisis de la literatura médica actual de revistas revisadas por pares y la aplicación de metodologías bien establecidas (Método de idoneidad de RAND / UCLA y Calificación de la evaluación de recomendaciones, desarrollo y evaluación o GRADE) para calificar la idoneidad de los procedimientos de diagnóstico por imágenes y el tratamiento para escenarios clínicos específicos. En aquellos casos en que la evidencia es escasa o equívoca, la opinión de expertos puede complementar la evidencia disponible para recomendar imágenes o tratamiento.

Palabras clave:
Criterios de adecuación; Criterios de uso adecuado; Área bajo la curva (AUC); Cardiopatía congénita; Cardiopatía pediátrica; Imágenes; Tetralogía de Fallot; Transposición de grandes arterias; Operación de switch auricular; Operación de switch arterial; Ventrículo único; Arteria coronaria; Aortopatía; Enfermedad del tejido conectivo; Retorno venoso pulmonar anómalo; Coartación

Resumen del enunciado:
Este documento cubre la idoneidad de las imágenes avanzadas para variantes que representan algunas de las enfermedades cardiovasculares más comunes de inicio en la infancia.

(Traductora: Marta Tijerin)

Variante 1: **Niño o adulto. Tetralogía de Fallot reparada o estenosis de la válvula pulmonar con sospecha de disfunción de la válvula pulmonar o estenosis de las ramas de la arteria pulmonar. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Radiografía de tórax	Usualmente apropiado	☢
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Puede ser apropiado	O
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
Arteriografía pulmonar	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
AngioRM de tórax sin contraste IV	Puede ser apropiado	O
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
Gammagrafía de perfusión pulmonar	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢☢

Variante 2: **Niño o adulto. Transposición de las grandes arterias después de switch auricular. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Puede ser apropiado	O
Radiografía de tórax	Puede ser apropiado	☢
Arteriografía pulmonar	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢☢

Variante 3: **Niño o adulto. Transposición de grandes arterias después de switch arterial. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Radiografía de tórax	Usualmente apropiado	☢
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Puede ser apropiado (desacuerdo)	O
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Puede ser apropiado	☢☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Usualmente inapropiado	O
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
Arteriografía pulmonar	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢

Variante 4: **Niño. Sospecha o confirmación de anomalía congénita o adquirida de las arterias coronarias. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología coronaria mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Puede ser apropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Puede ser apropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Puede ser apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Puede ser apropiado (desacuerdo)	☢☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Usualmente inapropiado	O
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	☢
Arteriografía pulmonar	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢

Variante 5: **Niño. Fisiología de ventrículo único conocida. Evaluación preoperatoria para la paliación de ventrículo único en estadio 2. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Arteriografía pulmonar	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Puede ser apropiado	O
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	☢
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢☢

Variante 6: **Niño. Fisiología de ventrículo único conocida. Evaluación preoperatoria para la paliación de ventrículo único en estadio 3 (conexión cavopulmonar total). Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Arteriografía pulmonar	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Puede ser apropiado	O
Radiografía de tórax	Puede ser apropiado	☢
AngioRM de tórax sin contraste IV	Puede ser apropiado	O
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢☢

Variante 7: **Niño o adulto. Fisiología de ventrículo único conocida. Evaluación postoperatoria después de la paliación de ventrículo único en estadio 3 (conexión cavopulmonar total). Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Puede ser apropiado	O
Radiografía de tórax	Puede ser apropiado	☢
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
Arteriografía pulmonar	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢☢

Variante 8: **Niño o adulto. Retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Puede ser apropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Puede ser apropiado	O
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Usualmente inapropiado	O
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	☢
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
Arteriografía pulmonar	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢☢

Variante 9: **Niño o adulto. Sospecha de coartación aórtica con evaluación inadecuada mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Puede ser apropiado (desacuerdo)	☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Usualmente inapropiado	O
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	☢
Arteriografía pulmonar	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢☢

Variante 10: **Niño. Aortopatía conocida o enfermedad del tejido conectivo. Vigilancia de la aorta después de una evaluación inadecuada o incompleta por ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
AngioRM de abdomen sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de abdomen sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de tórax sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de cuello sin y con contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioRM de cuello sin contraste IV	Usualmente apropiado	O
AngioTC de tórax con contraste IV	Usualmente apropiado	☢☢☢☢
Ecocardiografía transesofágica (ETE)	Puede ser apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin y con contraste IV	Puede ser apropiado	O
RM cardíaca morfología y función sin contraste IV	Puede ser apropiado	O
AngioTC de arterias coronarias con contraste IV	Puede ser apropiado	☢☢☢☢
Radiografía de tórax	Usualmente inapropiado	☢
Arteriografía coronaria con ventriculografía	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
Arteriografía pulmonar	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
RM cardíaca de estrés sin y con contraste IV	Usualmente inapropiado	O
RM cardíaca de estrés sin contraste IV	Usualmente inapropiado	O
TC cardíaca morfología y función con contraste IV	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
FDG-PET/TC cardíaco	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢
SPECT o SPECT/TC de perfusión miocárdica (MPI) en reposo y estrés	Usualmente inapropiado	☢☢☢☢☢

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS O ADQUIRIDAS

Panel de Expertos en Imágen Cardíaca y Pediátrica: Rajesh Krishnamurthy, MD [a]; Garima Suman, MD[b]; Sherwin S. Chan, MD, PhD[c]; Jacobo Kirsch, MD, MBA[d]; Ramesh S. Iyer, MD, MBA[e]; Michael A. Bolen, MD[f]; Richard K.J. Brown, MD[g]; Ahmed H. El-Sherief, MD[h]; Mauricio S. Galizia, MD[i]; Kate Hanneman, MD, MPH[j]; Joe Y. Hsu, MD[k]; Veronica Lenge de Rosen, MD[l]; Prabhakar Shantha Rajiah, MD[m]; Rahul D. Renapurkar, MD, MBBS[n]; Raymond R. Russell, MD, PhD[o]; Margaret Samyn, MD, MBA[p]; Jody Shen, MD[q]; Todd C. Villines, MD[r]; Jessica J. Wall, MD, MSCE, MPH[s]; Cynthia K. Rigsby, MD[t]; Suhny Abbara, MD.[u]

Resumen de la revisión de la literatura

Introducción/Antecedentes

La cardiopatía pediátrica congénita y adquirida es un campo amplio y diverso con una prevalencia general estimada de 6 a 13 por cada 1.000 nacidos vivos [1,2].La cardiopatía congénita (CC) se puede dividir ampliamente en afecciones acianóticas y cianóticas.Las 3 afecciones más comunes son todas acianóticas; válvula aórtica bicúspide, defectos del septo ventricular (CIV) y defectos del tabique interauricular.Las afecciones cardiovasculares adquiridas comunes en niños incluyen aortopatía, miocardiopatía, miocarditis y vasculitis.La imagen avanzada juega un papel complementario importante a la ecocardiografía transtorácica (ETT) en la evaluación inicial de la enfermedad cardiovascular congénita y adquirida en niños.Los avances en el tratamiento [2,3] han resultado en una supervivencia mucho más prolongada de los pacientes con CC [4].Esta mayor supervivencia ha dado lugar a que los pacientes posquirúrgicos a menudo requieran un seguimiento por imagen para buscar complicaciones secundarias de los procedimientos correctivos, como disfunción ventricular, disfunción valvular y compromiso vascular secundario.Este documento cubre variantes que representan algunas de las indicaciones más comunes para imágenes avanzadas de enfermedades cardiovasculares de inicio en la infancia.

Consideraciones especiales sobre imágenes

Con el fin de distinguir entre la TC y la angiografía por TC (angio-TC), los temas de los Criterios de Adecuación ACR utilizan la definición establecida por ACR–NASCI–SIR–SPR Practice Parameter for the Performance and Interpretation of Body Computed Tomography Angiography (CTA) [5]:

> *"La angio-TC utiliza una adquisición de TC de sección fina que está programada para coincidir con el pico de realce arterial o venosa. El conjunto de datos volumétricos resultante se interpreta utilizando reconstrucciones transversales primarias, así como reconstrucciones multiplanares y representaciones 3D".*

Todos los elementos son esenciales: 1) tiempo, 2) reconstrucciones / reformateos, y 3) representaciones 3D. Las TC estándar con contraste también incluyen problemas de tiempo y reconstrucciones/reformateos. Sin embargo, sólo en ACT es un elemento requerido la representación 3D. Esto corresponde a las definiciones que el CMS ha aplicado a los códigos de terminología procesal actual.

[a]Nationwide Children's Hospital, Columbus, Ohio. [b]Research Author, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota. [c]Children's Mercy Hospital, Kansas City, Missouri. [d]Panel Chair, Cleveland Clinic Florida, Weston, Florida. [e]Panel Chair, Seattle Children's Hospital, Seattle, Washington. [f]Panel Vice-Chair, Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio. [g]University of Utah, Department of Radiology and Imaging Sciences, Salt Lake City, Utah; Commission on Nuclear Medicine and Molecular Imaging. [h]VA Greater Los Angeles Healthcare System, Los Angeles, California. [i]University of Michigan, Ann Arbor, Michigan. [j]Toronto General Hospital, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada. [k]Kaiser Permanente, Los Angeles, California. [l]Baylor College of Medicine, Houston, Texas. [m]Mayo Clinic, Rochester, Minnesota. [n]Cleveland Clinic, Cleveland, Ohio. [o]The Warren Alpert School of Medicine at Brown University, Providence, Rhode Island; American Society of Nuclear Cardiology. [p]Children's Hospital of Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin; Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. [q]Stanford University, Stanford, California. [r]University of Virginia Health System, Charlottesville, Virginia; Society of Cardiovascular Computed Tomography. [s]University of Washington, Seattle, Washington; American College of Emergency Physicians. [t]Specialty Chair, Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, Chicago, Illinois. [u]Specialty Chair, UT Southwestern Medical Center, Dallas, Texas.

El Colegio Americano de Radiología busca y alienta la colaboración con otras organizaciones en el desarrollo de los Criterios de Idoneidad de ACR a través de la representación de la sociedad en paneles de expertos. La participación de representantes de las sociedades colaboradoras en el panel de expertos no implica necesariamente la aprobación individual o social del documento final.

Reimprima las solicitudes a: publications@acr.org

Discusión de los procedimientos en las diferentes situaciones

Variante 1: Niño o adulto. Tetralogía de Fallot reparada o estenosis de la válvula pulmonar con sospecha de disfunción de la válvula pulmonar o estenosis de las ramas de la arteria pulmonar. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

La tetralogía de Fallot (TOF) es el tipo más común de CC cianótica. Las características distintivas de la TOF son la obstrucción infundibular del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) y la CIV, que resulta en un cortocircuito de sangre desoxigenada hacia la aorta. El tratamiento definitivo de la TOF es la reparación quirúrgica de la obstrucción del TSVD y la CIV. La corrección quirúrgica del TSVD incluye la resección de los músculos infundibulares o subinfundibulares y la valvotomía pulmonar para aumentar el tracto de salida y, si es necesario, la aplicación de un parche transanular a través del TSVD. A pesar de la creciente popularidad de varios enfoques de preservación de la válvula, la ventriculotomía y la reparación con parche transanular sigue siendo el enfoque más comúnmente utilizado en la práctica actual. La integridad de la válvula pulmonar se interrumpe en un intento de aliviar la obstrucción del TSVD, y aproximadamente del 40% al 85% de los pacientes desarrollan insuficiencia pulmonar (IP) de 5 a 10 años después de la reparación [6-8]. La IP crónica conduce a una dilatación y disfunción progresiva del VD, que es un factor de riesgo de arritmias ventriculares y puede provocar insuficiencia cardíaca derecha y muerte súbita. La estenosis o hipoplasia unilateral o bilateral de las ramas de la arteria pulmonar puede estar presente en la TOF y puede afectar el desarrollo pulmonar o empeorar la distensibilidad del VD. Se pueden prevenir los malos resultados mediante el reemplazo oportuno de la válvula pulmonar (RVP) y la rehabilitación de la arteria pulmonar mediante enfoques quirúrgicos o percutáneos, que deben realizarse antes de que ocurra una remodelación irreversible del VD, pero idealmente después de que se complete el crecimiento del paciente para disminuir la necesidad de intervenciones repetidas. Determinar cuándo realizar el RVP no es sencillo, y las imágenes proporcionan una evaluación vital de la gravedad de la IP y el estado hemodinámico cardíaco para la planificación. Debido a que existen enfoques quirúrgicos abiertos y percutáneos para el RVP, las imágenes también son esenciales para determinar la candidatura al tratamiento para cada enfoque, las indicaciones de tratamiento y el resultado del tratamiento.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía

La angiografía por catéter es una modalidad útil para la evaluación de las arterias coronarias y la medición de la presión auricular y ventricular. Proporciona mediciones directas de los gradientes del TSVD, evaluación dinámica del flujo regurgitante y evaluación hemodinámica de la disfunción diastólica [9]. La angiografía coronaria se realiza en pacientes con sospecha de arteria coronaria anómala para delinear el curso de la arteria coronaria antes de las intervenciones en el TSVD [10,11]. Esto podría ser importante en el contexto de la intervención percutánea, porque una preocupación es la compresión de la arteria coronaria con la inflación de un stent expandible con balón en el TSVD al realizar el RVP por vía percutánea.

Arteriografía Pulmonar

El cateterismo cardíaco se realiza en pacientes solo cuando las medidas alternativas no pueden evaluar con precisión la anatomía o hemodinámica del VD y la arteria pulmonar de forma no invasiva. Sin embargo, la evaluación angiográfica de la gravedad de la IP se complica por el hecho de que la posición del catéter a través de la VP puede influir en la gravedad angiográfica. Permite intervenciones terapéuticas simultáneas guiadas por catéter, como la dilatación con balón y la colocación de stent en la arteria pulmonar y el RVP [12].

TC Cardíaca Morfología y Función

Una deficiencia común de las imágenes de ETT en la TOF reparada es la visualización de las ramas de las arterias pulmonares. La TC multicorte proporciona una evaluación precisa de la anatomía de las ramas de las arterias pulmonares, incluso de los segmentos con stent. Proporciona una evaluación anatómica detallada del corazón y el TSVD, así como otras anomalías vasculares, como aneurismas o pseudoaneurismas de la arteria pulmonar, anomalías coronarias asociadas o dilatación aórtica [13,14]. La realización de la sincronización con electrocardiograma (ECG) permite la evaluación dinámica del TSVD para la planificación de la válvula pulmonar percutánea, y la medición del volumen y la función del VD y del ventrículo izquierdo (VI). Los reformateos multiplanares permiten una medición precisa del área de sección transversal del TSVD y del anillo valvular, que son esenciales para la selección de la válvula protésica adecuada, y para detectar calcificación y acodamiento del conducto. Antes de repetir la cirugía de reemplazo del conducto o de la válvula, la TC también es útil para determinar la seguridad de reintervenir a través de la esternotomía.

AngioTC Tórax
La AngioTC sin sincronización con ECG o con sincronización prospectiva con ECG se puede utilizar en el contexto de la TOF para evitar la necesidad de sedación para la evaluación morfológica de las ramas de las arterias pulmonares, incluso dentro de los segmentos con stent. También es útil para detectar la calcificación y estenosis del conducto del ventrículo derecho a la arteria pulmonar y para determinar la seguridad del reingreso esternal antes de la cirugía.

AngioTC Arterias Coronarias
La técnica de ATC se puede utilizar para estudiar la anatomía precisa de la arteria coronaria y excluir una arteria coronaria anómala que cruza el TSVD antes de la intervención o reoperación del TSVD. En particular, es importante evaluar la relación de la arteria coronaria izquierda o derecha con el tracto de salida pulmonar y la válvula pulmonar, ya que esta puede comprimirse durante la colocación percutánea de la válvula, la dilatación del conducto o el reingreso esternal.

FDG-PET/TC Cardíaco
No existe literatura relevante que respalde el uso de la tomografía por emisión de positrones con fluorina-18-2-fluoro-2-desoxi-D-glucosa (FDG)-PET/TC cardíaca en la evaluación de la TOF reparada.

AngioRM Abdomen
No existe literatura relevante que respalde el uso de la angiografía por resonancia magnética (ARM) de abdomen en la evaluación de la TOF reparada.

AngioRM Tórax
La AngioRM de tórax se realiza de forma rutinaria junto con la IRM cardíaca (función y morfología) para la delineación de la vasculatura extracardíaca, incluidas las ramas de las arterias pulmonares, la aorta y resto de la vasculatura mediastínica.

AngioRM Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de la ARM de cuello en la evaluación de la TOF reparada.

RM Cardíaca Morfología y Función
La RM cardíaca (función y morfología) es una modalidad de imagen precisa para delinear la anatomía cardíaca y las estructuras vasculares extracardíacas, cuantificar el tamaño y la función ventricular, y evaluar la IP mediante secuencias de cine codificadas por velocidad. La RM proporciona una cuantificación más precisa y reproducible de los volúmenes ventriculares, la masa miocárdica y la función que la ETT [15], lo que permite una evaluación integral de la morfología y fisiología cardiovascular. La resonancia magnética cardíaca (RMC) proporciona una excelente evaluación del tamaño y la función ventricular, la regurgitación y estenosis valvular, la relación de los flujos pulmonar y sistémico, y la fibrosis o remodelación miocárdica. La RMC de contraste de fase de cine sincronizada con ECG y respiración libre es un método útil para la evaluación de la velocidad, el volumen y el patrón del flujo sanguíneo que permitiría un mapeo y medición precisos del flujo sistólico y diastólico de la arteria pulmonar y el cálculo de la fracción de regurgitación de la VP [16]. La fracción de IP se calcula como el volumen de flujo retrógrado dividido por el volumen de flujo anterógrado. El cálculo del volumen del VD mediante RMC se correlaciona bien con el volumen medido por angiografía. El realce tardío de gadolinio miocárdico se ha utilizado para evaluar la fibrosis miocárdica relacionada con áreas de resección quirúrgica, así como la colocación de parches, y puede tener un valor pronóstico para el riesgo de arritmia en estos pacientes [17].

RM Cardíaca Función y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de imágenes de perfusión por RM de estrés en el contexto de la TOF reparada.

Radiografía Tórax
La radiografía de tórax en pacientes con TOF con IP grave a menudo demuestra un aumento del índice cardiotorácico en la vista frontal y plenitud retroesternal en la vista lateral debido a la cardiomegalia secundaria a la sobrecarga de volumen del VD. La radiografía de tórax también puede demostrar un tronco pulmonar dilatado y puede demostrar dilatación de la aorta ascendente [9]. En el entorno posterior al tratamiento, la radiografía es esencial para monitorear la ubicación y la integridad de los stents en las arterias pulmonares, detectar pseudoaneurismas del TSVD después de la colocación del conducto y detectar asimetría en el tamaño y el patrón

de ramificación de las arterias pulmonares parenquimatosas, lo que puede indicar la presencia de hipoplasia o estenosis proximal del vaso.

Gammagrafía de Perfusión Pulmonar
El uso de la gammagrafía de perfusión pulmonar permite la evaluación del flujo sanguíneo pulmonar diferencial en pacientes con TOF y estenosis o hipoplasia de las ramas de la arteria pulmonar [12].

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en reposo y estrés
La angiografía con radionúclidos se puede realizar para evaluar la función del VI, pero ha sido reemplazada por la RM en este entorno. Su uso para evaluar la función del VD está limitado por el efecto de confusión de los recuentos de otras cámaras. Además, su resolución es pobre en comparación con otros métodos de imagen y, por lo tanto, ha sido de uso limitado en este entorno.

Ecocardiografía Transesofágica
La ecocardiografía transesofágica (ETE) se considera una técnica útil para la evaluación intraoperatoria de la adecuación de la reparación del tracto de salida en términos de descartar cualquier obstrucción residual o regurgitación valvular como consecuencia de la cirugía. La ETE ofrece las ventajas de permitir la visualización del procedimiento quirúrgico en tiempo real y proporcionar orientación al cirujano [6,18]. No está establecido el uso rutinario de la ETE durante el seguimiento después de la cirugía para pacientes con TOF. La ETE también es útil en ciertos pacientes para guiar procedimientos intervencionistas o evaluar la anatomía valvular cuando las imágenes transtorácicas son difíciles, o cuando se sospecha endocarditis infecciosa [12].

Variante 2: Niño o adulto. Transposición de las grandes arterias después de switch auricular. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

La transposición de las grandes arterias (TGA) es un defecto cardíaco congénito caracterizado por conexiones ventriculoarteriales discordantes, en el que la aorta surge por encima del ventrículo con morfología derecha y la arteria pulmonar surge por encima del ventrículo con morfología izquierda. En la TGA, la aorta suele estar anterior a la AP, pero puede estar al lado o detrás de la AP.

La prevalencia de TGA es de 4.7 por cada 10,000 nacidos vivos [19]. La TGA representa el 3% de todas las CC y el 20% de las cardiopatías cianóticas. Existen 2 tipos principales de cirugía realizadas para la D-TGA: los procedimientos de switch auricular (procedimientos de Mustard y Senning) y los procedimientos de switch arterial (procedimiento de Jatene). En el procedimiento de switch auricular, los deflectores (baffles) venosos intraauriculares redirigen los retornos venosos sistémico y pulmonar a las aurículas apropiadas, restaurando el flujo sanguíneo circulante. Estos deflectores se crean utilizando tejido in situ de la pared auricular derecha y el septo interauricular (procedimiento de Senning) o con material autólogo o sintético (procedimiento de Mustard). Los defectos del tabique ventricular, si están presentes, también se cierran.

Los pacientes con reparación tipo Mustard o Senning suelen ser ahora pacientes adultos. Las complicaciones más comunes después de los procedimientos de switch auricular son las estenosis y fugas del deflector venoso intraauricular. Las estenosis del deflector suelen ocurrir en la rama superior del deflector donde la vena cava superior se encuentra con la aurícula derecha. Se estima que las obstrucciones y fugas del deflector ocurren en aproximadamente el 25% de los pacientes [20]. La complicación postoperatoria más importante y relativamente común es la hipertrofia y la disminución de la función del VD sistémico. Las complicaciones menos comunes incluyen hipertensión arterial pulmonar, VSD residual, estenosis subpulmonar y arritmias.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
Dado que las arterias coronarias no se manipulan quirúrgicamente durante un procedimiento de switch auricular, no existe un papel definido para la arteriografía coronaria en este entorno. En pacientes con anatomía coronaria compleja en el contexto de TGA, la angiografía puede ser útil para demostrar la compresión dinámica y la angulación de las arterias coronarias en pacientes con un curso interarterial o en aquellos con un puente muscular [21], pero este papel ha sido reemplazado por la AngioTC en la mayoría de los centros.

Arteriografía Pulmonar
La arteriografía pulmonar puede ser útil si se requiere una evaluación hemodinámica de la presión y resistencia de la arteria pulmonar. La arteriografía pulmonar se realiza durante intervenciones como la dilatación con balón y la

colocación de stent en las ramas de la arteria pulmonar, para evaluar fugas del deflector o estenosis de las vías venosas sistémicas o pulmonares [21].

TC Cardíaca Morfología y Función
La TC es una modalidad de imagen alternativa para proporcionar información incremental a la ecocardiografía. La evaluación funcional por TC es una opción más segura que la RMC en pacientes que están hemodinámicamente inestables. Es la modalidad más útil si se sospecha reestenosis anatómica en el contexto de stents.

AngioTC Tórax
La ATC es la modalidad más útil si se sospecha reestenosis anatómica de las arterias pulmonares en el contexto de stents o la presencia de un artefacto de susceptibilidad metálica que pueda limitar el uso de la ARM para este propósito.

AngioTC Arterias Coronarias
La ATC coronaria sería útil cuando se combina con la ATC cardíaca si se está considerando una nueva cirugía, dada la mayor tasa de anomalías coronarias.

FDG-PET/TC Cardíaco
No existe literatura relevante que respalde el uso de FDG-PET/TC cardíaco en la evaluación de TGA después de un switch auricular.

AngioRM Abdomen
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de abdomen en la evaluación de TGA después de un switch auricular.

AngioRM Tórax
La ARM de tórax proporciona información importante sobre las estructuras extracardíacas, como las ramas de las arterias pulmonares, las venas sistémicas y pulmonares, y los deflectores de las ramas superior e inferior, y se utiliza junto con la RMC (morfología y función) para proporcionar una evaluación integral del sistema cardiovascular después del tratamiento de la TGA.

AngioRM Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de cuello en la evaluación de TGA después de un switch auricular.

RM Cardíaca Morfología y Función
La RMC produce datos precisos y reproducibles sobre el tamaño y la función ventricular, especialmente el seguimiento del estado del VD sistémico y los deflectores intracardíacos.

La RMC se considera la modalidad de imagen óptima para determinar el momento y el método de reintervención en el estado de un paciente después de la reparación de switch auricular para D-TGA, proporcionando datos morfológicos, funcionales y fisiológicos precisos.

Se han aplicado técnicas de realce tardío al VD sistémico hipertrofiado después del switch auricular en pacientes adultos, y se ha informado que la presencia de cicatrización miocárdica se correlaciona con la disfunción ventricular progresiva y el deterioro clínico [22].

RM Cardíaca Función y Estrés
La RMC es la modalidad de imagen más útil para detectar isquemia miocárdica, pero esto es poco común después del switch auricular para TGA porque las arterias coronarias no se manipulan durante la cirugía.

Radiografía Tórax
La radiografía de tórax se puede utilizar para la evaluación preliminar de la posición del stent, la posición del generador y los cables del marcapasos, y según sea necesario durante el seguimiento.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en reposo y estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de imágenes de perfusión miocárdica (MPI) por tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT)/TC en reposo y estrés en la evaluación de TGA después de un switch auricular.

Ecocardiografía Transesofágica
La ETE es útil en pacientes con ventanas acústicas transtorácicas deficientes, durante las imágenes intraoperatorias y en pacientes (generalmente adolescentes) que requieren cardioversión por arritmia.

Se utiliza típicamente para evaluar la adecuación de la reparación intraoperatoria ETT y puede ser más sensible para detectar fugas y obstrucciones del deflector.

La ETE también es útil para guiar el tratamiento basado en catéter de la obstrucción de la vía, como la dilatación con balón, la colocación de stent o el cierre con dispositivo de las fugas del deflector.

Variante 3: Niño o adulto. Transposición de grandes arterias después de switch arterial. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

La operación de switch arterial (ASO) ha reemplazado a los procedimientos de Mustard y Senning como la cirugía más común realizada en la D-TGA. En la ASO (procedimiento de Jatene), la aorta ascendente y la arteria pulmonar principal se transeccionan por encima de sus valvas y se mueven a su posición circulatoria correcta (maniobra de Lecompte). Luego, las arterias coronarias se trasplantan desde la raíz aórtica nativa a la raíz neoaórtica (que es el tronco pulmonar nativo). Los defectos septales, si están presentes, se cierran quirúrgicamente. Las secuelas bien conocidas después de una ASO incluyen obstrucción de las arterias coronarias con isquemia miocárdica relacionada, disfunción del VI, estrechamiento de las ramas de la arteria pulmonar, obstrucción del TSVD, insuficiencia de la válvula neoaórtica y dilatación de la raíz aórtica. Las estenosis del TSVD y de la arteria pulmonar pueden provocar disfunción del VD que requiera procedimientos correctivos. La estenosis pulmonar supravalvular, particularly en las ramas laterales de las arterias pulmonares, ocurre temprano después de una ASO. La dilatación e insuficiencia de la raíz neoaórtica generalmente se desarrollan con el tiempo. Las anomalías coronarias pueden estar presentes en el 8% de los individuos asintomáticos en un seguimiento de 1 a 20 años y, aunque son poco comunes, pueden causar muerte súbita [23]. La imagen no invasiva de la anatomía postoperatoria es fundamental para el manejo de los pacientes que se han sometido a una ASO. Se realiza una combinación de pruebas de imagen y pruebas de esfuerzo para detectar complicaciones y evaluar la gravedad y la necesidad de intervención, así como el tipo de intervención.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
El curso de la arteria coronaria tiene una variabilidad particularmente alta en pacientes con TGA. Después de una ASO, muchos pacientes requieren imágenes repetidas de sus arterias coronarias reimplantadas. El cateterismo cardíaco y la ventriculografía después de la ASO se reservan solo para casos complejos en los que se necesita información incremental después de las imágenes avanzadas. La angiografía se realiza para evaluar la estenosis de la arteria coronaria después de la reimplantación de la arteria coronaria o durante procedimientos intervencionistas como la dilatación con balón y la colocación de stent en las ramas de la arteria pulmonar. En pacientes con anatomía coronaria compleja, la angiografía es útil para demostrar la compresión dinámica y la angulación de las arterias coronarias en pacientes con un curso interarterial o en aquellos con un puente muscular [21].

Arteriografía Pulmonar
La arteriografía pulmonar se realiza durante intervenciones como la dilatación con balón y la colocación de stent en las ramas de la arteria pulmonar.

TC Cardíaca Morfología y Función
La TC es una modalidad de imagen alternativa para proporcionar información incremental a la ecocardiografía. La evaluación funcional por TC es más útil que la RMC en pacientes que están hemodinámicamente inestables. Es la modalidad más útil si se sospecha reestenosis anatómica en el contexto de stents.

AngioTC Tórax
La AngioTC de tórax es útil para estudiar el compromiso de las vías respiratorias, que puede ocurrir en relación con la raíz aórtica o la dilatación de la aorta ascendente después de la ASO. Una ATC dinámica puede ser útil en este contexto para distinguir las causas intrínsecas de las extrínsecas de la obstrucción de las vías respiratorias. La ATC es la modalidad más útil si se sospecha reestenosis anatómica de las arterias pulmonares en el contexto de stents o la presencia de un artefacto de susceptibilidad metálica que pueda obstaculizar el uso de la ARM para este propósito.

AngioTC Arterias Coronarias
La obstrucción de las arterias coronarias ocurre en el 8% de los sobrevivientes y es una causa común de morbilidad y mortalidad después de la ASO [23]. La ATC sincronizada con ECG es actualmente la modalidad más útil para la evaluación primaria de las arterias coronarias. Su alta resolución espacial y temporal permite la visualización confiable de las arterias coronarias y la detección de estenosis potenciales, generalmente sin el uso de sedación [19,24]. La angiografía coronaria por TC también se puede realizar como una alternativa al cateterismo coronario cuando la MPI por SPECT/TC muestra un déficit de perfusión o la imagen de perfusión por estrés de RMC muestra isquemia o anomalía del movimiento de la pared en una distribución vascular [25].

FDG-PET/TC Cardíaco
La FDG-PET/TC se puede utilizar como método alternativo a la MPI por SPECT/TC para evaluar la viabilidad cuando se sospecha isquemia miocárdica o para evaluar el flujo sanguíneo a las ramas de las arterias pulmonares después de la ASO.

La FDG-PET/TC puede tener un valor confirmatorio y/o incremental a la ETE y la ATC en el diagnóstico de endocarditis protésica después de la colocación del conducto VD-AP, particularmente cuando los hallazgos de las imágenes anatómicas no son concluyentes o son equívocos.

AngioRM Abdomen
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de abdomen en la evaluación de TGA después de un switch arterial.

AngioRM Tórax
La ARM de tórax proporciona información importante sobre las estructuras extracardíacas, como las ramas de las arterias pulmonares, la aorta ascendente y el arco aórtico, y se utiliza junto con la RMC (morfología y función) para proporcionar una evaluación integral del sistema cardiovascular después del tratamiento de la TGA.

AngioRM Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de cuello en la evaluación de TGA después de un switch arterial.

RM Cardíaca Morfología y Función
La RMC produce datos precisos y reproducibles sobre el tamaño y la función tanto del VI como del VD, el flujo sanguíneo pulmonar diferencial, el diámetro de la raíz neoaórtica y el flujo sanguíneo regurgitante, el diámetro de la arteria coronaria, la perfusión miocárdica y la fibrosis miocárdica.

La RMC proporciona información importante sobre el rendimiento y la viabilidad miocárdica, así como una evaluación cuantitativa de la función valvular y una evaluación precisa de los conductos [21].

Si la evaluación ecocardiográfica de los parámetros ventriculares o la gravedad de la regurgitación valvular está en duda, la RMC puede resolver esta incertidumbre [26].

Los datos cuantitativos en la RMC se pueden validar comparando el flujo de la arteria pulmonar principal con la suma de los flujos de las ramas de la arteria pulmonar.

La RMC que utiliza secuencias 3D de precesión libre en estado estacionario (SSFP) con navegador y sincronización respiratoria puede evaluar de forma no invasiva las arterias coronarias en busca de estenosis ostiales o acodamiento proximal y detectar lesiones miocárdicas mediante secuencias de perfusión y viabilidad [27,28].

RM Cardíaca Función y Estrés
La RMC es la modalidad de imagen más útil para detectar isquemia miocárdica [28]. La angiografía coronaria por RMC puede proporcionar imágenes de buena resolución del lumen coronario, especialmente en adolescentes y niños mayores, pero es inferior en comparación con la ATC en niños pequeños [26].

La IRM de perfusión miocárdica bajo estrés también se puede realizar cuando existe preocupación por isquemia después del procedimiento de switch arterial [28,29].

Radiografía de Tórax
La radiografía de tórax se puede utilizar para la evaluación preliminar de la posición del stent, la posición del marcapasos y los cables, y según sea necesario durante el seguimiento.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en Reposo y Estrés
La reimplantación coronaria durante la ASO aumenta el riesgo de complicaciones isquémicas a largo plazo en el período posoperatorio. La MPI por SPECT/TC se utiliza cuando los síntomas del paciente o los hallazgos del ECG sugieren isquemia miocárdica [30].

Ecocardiografía Transesofágica
La ETE es útil en pacientes con ventanas acústicas transtorácicas deficientes, durante las imágenes intraoperatorias y en pacientes (generalmente adolescentes) que requieren cardioversión por arritmia. Se utiliza típicamente para evaluar la adecuación de la reparación intraoperatoria.

Si el acceso posoperatorio a la ventana transtorácica es limitado, la ETE se puede utilizar para evaluar los orígenes de las arterias coronarias y los patrones de flujo en el período posoperatorio temprano.

Variante 4: Niño. Sospecha o confirmación de anomalía congénita o adquirida de las arterias coronarias. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología coronaria mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

El origen anómalo de una arteria coronaria desde la aorta (AAOCA) que cursa entre los dos grandes vasos es una anomalía cardíaca congénita rara que puede conllevar un mayor riesgo de isquemia miocárdica y muerte súbita cardíaca en pacientes jóvenes [31]. Se caracteriza además por 1 de 5 subtipos de curso: interarterial, subpulmonar, prepulmonar, retroaórtico o retrocardíaco. La prevalencia de arterias coronarias anómalas observada en series de ATC coronaria es del 0.99% al 5.8% [32]. La mayoría de los pacientes con AAOCA permanecen sin diagnosticar debido a la falta de síntomas, pero una minoría se vuelve sintomática y experimenta eventos cardíacos adversos.

Es importante delinear con precisión la anatomía coronaria, incluido el estado ostial, el patrón de ramificación coronaria y la presencia y longitud de un segmento intramural, ya que se ha propuesto el estrechamiento del ostium y la arteria coronaria proximal con el esfuerzo como un posible mecanismo de muerte súbita en pacientes con curso coronario interarterial e intramural.

Otras anomalías coronarias congénitas que pueden ser clínicamente significativas incluyen la arteria coronaria izquierda anómala desde la arteria pulmonar y el curso intraseptal o intramiocárdico de la arteria coronaria.

La enfermedad de las arterias coronarias adquirida más comúnmente en niños es secundaria a la enfermedad de Kawasaki. Es una vasculitis aguda que afecta principalmente a niños <5 años de edad. Afecta a los vasos de tamaño mediano, incluidas las arterias coronarias, y puede conducir a la formación de aneurismas de las arterias coronarias en todo el cuerpo que pueden complicarse con aneurismas de las arterias coronarias inmediatamente después de la fase aguda o con lesiones estenóticas varios años después del episodio agudo.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
La angiografía coronaria se reserva tradicionalmente para procedimientos intervencionistas o cuando las imágenes de diagnóstico no invasivas con TC o IRM no son concluyentes. Puede identificar correctamente todos los tipos de arterias coronarias anómalas. Sin embargo, carece de información 3D óptima y de la capacidad de obtener imágenes de tejidos blandos, lo que dificulta demostrar la relación espacial entre el curso de la arteria coronaria, el miocardio y los grandes vasos.

La angiografía coronaria es esencial para aclarar la extensión del territorio vulnerable del vaso anómalo (es decir, arteria coronaria derecha dominante versus no dominante, coronaria única, etc.). La reserva de flujo fraccional puede ofrecer un complemento para determinar la importancia funcional del estrechamiento de AAOCA o el curso intramiocárdico de la arteria coronaria, aunque no está probado en estos entornos.

En la enfermedad de Kawasaki, para predecir el progreso de la enfermedad y determinar los protocolos de tratamiento y seguimiento adecuados, es esencial comprender el tamaño y la forma de los aneurismas en la fase temprana. Por lo tanto, tradicionalmente, la angiografía invasiva se realiza después de la etapa aguda pero, desde el advenimiento de la TC y la ARM, la angiografía coronaria invasiva se ha convertido en segunda línea [33].

Ultrasonido Intravascular (IVUS): El IVUS permite obtener imágenes secuenciales precisas de la sección transversal del lumen coronario y el grosor de la pared coronaria con un poder de discriminación, basado en una resolución espacial superior. Es particularmente útil en la estenosis del vaso anómalo en su curso intramural.

Arteriografía Pulmonar
No existe literatura relevante que respalde el uso de la arteriografía pulmonar en la evaluación de una anomalía de la arteria coronaria congénita o adquirida sospechada o confirmada.

TC Cardíaca Morfología y Función
La evaluación funcional con TC puede considerarse en el contexto de la enfermedad de Kawasaki para la evaluación de las consecuencias del compromiso de la arteria coronaria.

AngioTC Tórax
La ATC de tórax rara vez es útil para la evaluación de otra afectación vascular en el contexto de la enfermedad de Kawasaki, siendo los aneurismas de la arteria axilar una manifestación común en el tórax.

La ARM de tórax y abdomen es más útil que la ATC debido a su capacidad para estudiar un territorio vascular más amplio para la detección de aneurismas en el contexto de la enfermedad de Kawasaki [34].

AngioTC Arterias Coronarias
La ATC de las arterias coronarias es actualmente la modalidad de imagen más útil para evaluar las arterias coronarias. La vista angioscópica virtual de la ATC coronaria ayuda a evaluar las características anatómicas de alto riesgo, como la morfología en forma de hendidura del ostium [35]. La TC puede identificar otras características anatómicas de alto riesgo, como un ángulo de despegue agudo, la forma luminal y el estrechamiento proximal de las coronarias anómalas relacionadas con el curso intramural e interarterial [35].

La ATC coronaria, en general, proporciona una representación más precisa de todo el vaso anómalo, incluidos los segmentos coronarios distales. La ATC coronaria también es útil en el contexto de la enfermedad de Kawasaki para detectar la presencia y extensión de la afectación coronaria por ectasia, aneurisma o estenosis y para diagnosticar y seguir la presencia de trombo mural en aneurismas más grandes.

FDG-PET/TC Cardíaco
No existe literatura relevante que respalde el uso de FDG-PET/TC en la evaluación de una anomalía de la arteria coronaria congénita o adquirida sospechada o confirmada.

AngioRM Abdomen
La ARM de abdomen se utiliza para detectar la afectación extracardíaca en la enfermedad de Kawasaki, siendo los aneurismas ilíacos una manifestación común de la enfermedad.

AngioRM Tórax
La ARM de tórax permite la visualización de la reconstrucción 3D del origen de la arteria coronaria y el curso proximal en AAOCA y la presencia de aneurismas coronarios en la enfermedad de Kawasaki, pero su resolución espacial es inferior a la de la ATC coronaria. Se puede utilizar la ARM con técnicas 3D de precesión libre en estado estacionario o 3D de eco de gradiente rápido para evaluar la coronaria proximal en AAOCA o el árbol coronario en la enfermedad de Kawasaki.

La ARM también se puede realizar con contraste intravenoso (IV) para evaluar el árbol arterial sistémico en busca de evidencia de aneurismas extracardíacos en la enfermedad de Kawasaki [36-38].

RM Cardíaca Morfología y Función
La RMC ofrece una gran cantidad de información relevante adicional que incluye la función valvular, la función ventricular, la contractilidad regional y la viabilidad miocárdica, todo lo cual podría ser consideraciones importantes durante la evaluación preoperatoria o el seguimiento posoperatorio en pacientes que se someten a reparación quirúrgica de la arteria coronaria.

RM Cardíaca Función y Estrés
La RMC farmacológica de estrés (cine y MPI) se puede realizar para evaluar la relevancia funcional de una anomalía coronaria [36,39].

Radiografía de Tórax
No existe literatura relevante que respalde el uso de la radiografía de tórax en la evaluación de una anomalía de la arteria coronaria congénita o adquirida sospechada o confirmada.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en Reposo y Estrés
Las modalidades de imagen cardíaca nuclear juegan un papel importante en la evaluación de la perfusión miocárdica, permitiendo así la evaluación de la relevancia funcional de cualquier arteria coronaria adquirida. La MPI por SPECT y la MPI por PET pueden desenmascarar la isquemia en pacientes asintomáticos y sintomáticos con arteria coronaria anómala [40].

El panel no estuvo de acuerdo sobre la MPI por SPECT o SPECT/TC en reposo y estrés para detectar isquemia miocárdica como el siguiente estudio de imagen después de la ETE, aunque su uso fue respaldado por la opinión de expertos en centros con experiencia pediátrica en isquemia coronaria.

Ecocardiografía Transesofágica
La ETE puede ser útil para visualizar la anatomía de la arteria coronaria perioperatoriamente cuando la ventana torácica es limitada. Sin embargo, la ETE no es útil para la imagen de rutina de AAOCA o la enfermedad de Kawasaki.

AngioRM de Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de cuello en la evaluación de una anomalía de la arteria coronaria congénita o adquirida sospechada o confirmada.

Variante 5: Niño. Fisiología de ventrículo único conocida. Evaluación preoperatoria para la paliación de ventrículo único en estadio 2. Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

Las lesiones de ventrículo único son anomalías cardíacas congénitas en las que una de las 2 cámaras ventriculares está ausente o es tan severamente hipoplásica que una reparación biventricular es imposible. Típicamente, la válvula auriculoventricular asociada con el ventrículo ausente o hipoplásico también está ausente o es hipoplásica. La válvula de salida arterial asociada con el ventrículo ausente/hipoplásico también se ve afectada con frecuencia.

Los defectos cardíacos congénitos de ventrículo único cubren un amplio espectro que incluye: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, atresia tricúspide, auriculoventricular desequilibrado, atresia pulmonar con tabique ventricular intacto, anomalía de Ebstein y doble salida del ventrículo izquierdo.

La reparación de esta entidad implica una reconstrucción en 3 etapas para establecer un sistema circulatorio en el que toda la sangre desoxigenada fluya directamente a los pulmones, sin pasar por el corazón, mientras que la sangre oxigenada va al ventrículo único funcional para ser bombeada a la circulación sistémica. El estadio 1 de esta reparación implica optimizar el flujo sanguíneo arterial pulmonar, a veces con un cortocircuito sistémico-pulmonar o una banda en la arteria pulmonar, y se realiza poco después del nacimiento. Este procedimiento permite la recuperación postoperatoria y el crecimiento hasta que se pueda realizar la paliación del estadio 2.

El procedimiento del estadio 2, también conocido como conexión cavopulmonar superior, implica establecer una conexión entre el retorno venoso sistémico de la mitad superior del cuerpo y las arterias pulmonares para permitir que la sangre desoxigenada fluya hacia la circulación pulmonar. Algunos procedimientos en el estadio 2 son las operaciones de Glenn bidireccional, hemi-Fontan y Kawashima. Este procedimiento se realiza generalmente dentro de los 6 meses posteriores al nacimiento.

Los objetivos principales de la evaluación por imágenes antes de la operación del estadio 2 incluyen una evaluación de la obstrucción en las arterias y venas pulmonares, el defecto del tabique auricular, el tracto de salida ventricular y el arco aórtico; para el grado y mecanismo de regurgitación valvular; y el tamaño y la función ventricular.

Otro papel de las imágenes podría ser decidir si los volúmenes y funciones ventriculares aún apoyan al paciente para continuar por la vía del ventrículo único o si el paciente es candidato para una reparación de 1.5 ventrículos o 2 ventrículos. Un papel crucial de las imágenes en este entorno es demostrar la anatomía arterial pulmonar, incluidas las ramas distales, para evaluar la obstrucción anatómica que pueda afectar la circulación de Glenn.

El conocimiento de la anatomía de las ramas de la arteria pulmonar contribuye significativamente al proceso de planificación quirúrgica. Se debe realizar una evaluación anatómica completa de las ramas de la arteria pulmonar para detectar estenosis en todos los pacientes que se someten a la reparación del estadio 2.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
El cateterismo cardíaco directo y la angiografía han sido históricamente el estándar de oro para evaluar la idoneidad hemodinámica y anatómica antes de la reparación del estadio 2. Su uso rutinario está disminuyendo desde el

advenimiento de los métodos avanzados de RMC y TC. El uso de la angiografía por catéter está respaldado en la literatura [41]; por ejemplo, en pacientes con atresia pulmonar y tabique ventricular intacto, el diagnóstico de circulación coronaria dependiente del VD se establece mediante angiografía coronaria selectiva y del VD y tiene un impacto importante en el enfoque quirúrgico.

Una de las ventajas del cateterismo cardíaco antes de la operación de Glenn bidireccional es que las anomalías como los vasos colaterales sistémico-pulmonares y la coartación aórtica pueden paliarse mediante técnicas transcatéter.

Es particularly pertinente para aquellos que se han sometido a una paliación previa del estadio 1 con reconstrucción del arco aórtico, que se asocia con una incidencia del 10% al 15% de coartación recurrente en el extremo distal de la reconstrucción del arco [42].

Arteriografía Pulmonar
El cateterismo cardíaco es útil para la evaluación por imágenes antes de la reparación del estadio 2 para evaluar la anatomía arterial pulmonar antes de la reparación quirúrgica [41]. El cateterismo cardíaco de rutina se realiza con menos frecuencia antes de emprender la reparación del estadio 2, pero tiene un papel útil en la evaluación de la idoneidad hemodinámica para adaptarse a este tipo de circulación midiendo directamente la resistencia vascular pulmonar.

TC Cardíaca Morfología y Función
La TC cardíaca (función y morfología) puede ser útil para la toma de decisiones terapéuticas con respecto a la reparación de dos ventrículos frente a la de un solo ventrículo. Esta técnica se utiliza con frecuencia para complementar la información morfológica relacionada con el corazón, las coronarias y la vasculatura extracardíaca. La realización de una TC cardíaca para la evaluación previa al estadio 2 tiene el potencial de complementar los datos ecocardiográficos lo suficiente como para que no se necesite el cateterismo.

Las desventajas de la TC frente a la RMC en este entorno son la información funcional reducida sobre el flujo sanguíneo y la función ventricular [43].

AngioTC Tórax
La ATC de tórax es una modalidad útil y proporciona medios precisos de evaluación de la anatomía arterial pulmonar y el estado venoso pulmonar y sistémico antes de la reparación del estadio 2. La trombosis del cortocircuito arterial sistémico-pulmonar puede ocurrir en el 6% al 17% de los casos y constituye una emergencia quirúrgica [44]. La ATC se puede utilizar como prueba de confirmación, especialmente si la ecocardiografía no es concluyente.

AngioTC Arterias Coronarias
No existe literatura relevante que respalde el uso de la ATC de arterias coronarias en la evaluación de la fisiología del ventrículo único previa al estadio 2.

AngioRM Abdomen
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de abdomen en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

AngioRM Tórax
La ARM de tórax es una excelente técnica de imagen para la evaluación de la anatomía arterial pulmonar antes de la reparación del estadio 2. Tiene la ventaja de que se puede combinar fácilmente con la IRM cardíaca (función y morfología) para una evaluación completa del paciente con ventrículo único.

La ARM tiene una gran utilidad diagnóstica en comparación con la ecocardiografía y es precisa en comparación con la angiografía por catéter para el diagnóstico de estenosis de la arteria pulmonar.

AngioRM Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de cuello en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

RM Cardíaca Morfología y Función
La RMC permite la cuantificación del volumen y la función ventricular, con morfología ventricular anormal [42]. Esto puede ser útil en las decisiones con respecto a la reparación de estadio 1, 1.5 o 2 ventrículos.

RM Cardíaca Función y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de la IRM cardíaca (función con estrés) en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

Radiografía de Tórax
Aparte de la evaluación del posicionamiento del stent del conducto arterioso permeable o del cortocircuito aortopulmonar, no existe literatura relevante que respalde el uso de la radiografía de tórax en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en Reposo y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de SPECT o SPECT/TC de MPI en reposo y estrés en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

FDG-PET/TC Cardíaco
No existe literatura relevante que respalde el uso de FDG-PET/TC cardíaco en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

Ecocardiografía Transesofágica
La ETE puede proporcionar información útil antes, durante o después de la cirugía para la paliación del estadio 2 con respecto a los patrones de flujo arterial o venoso pulmonar, la gravedad de la regurgitación de la válvula auriculoventricular, el cortocircuito auricular y el trombo cardíaco.

Variante 6: Niño. Fisiología de ventrículo único conocida. Evaluación preoperatoria para la paliación de ventrículo único en estadio 3 (conexión cavopulmonar total). Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

La operación de Fontan para pacientes con ventrículo único es el procedimiento en el que se coloca un conducto (la conexión cavopulmonar total) para canalizar el retorno venoso sistémico restante (incluidas las venas hepáticas) hacia las arterias pulmonares.

El objetivo de la evaluación diagnóstica antes de Fontan es identificar a aquellos pocos pacientes en los que no se debe realizar la operación de Fontan y a aquellos que requieren intervención adicional antes o en el momento de Fontan. La principal consideración antes del procedimiento de Fontan es la presión arterial pulmonar elevada, que determina el pronóstico durante el curso postoperatorio. Sin embargo, con las técnicas modernas de reparación del estadio 2, la resistencia pulmonar rara vez es un problema importante en la etapa previa a Fontan.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
Los cateterismos cardíacos se realizan cuando se sospecha presión arterial pulmonar elevada o presión de llenado ventricular elevada. El cateterismo cardíaco también brinda la oportunidad de realizar procedimientos intervencionistas antes de que la operación de Fontan consistiera en la embolización de vasos colaterales aortopulmonares [45].

Otras indicaciones importantes para el cateterismo cardíaco incluyen regurgitación grave de la válvula auriculoventricular evaluada semicuantitativamente mediante eco Doppler color, sospecha de estenosis de la vena pulmonar en eco o RMC, sospecha de obstrucción de la vía pulmonar o de la anastomosis de Glenn, o sospecha de colaterales venovenosas significativas en la ARM [46].

Arteriografía Pulmonar
La arteriografía pulmonar se realiza después de la ecocardiografía cuando hay sospecha de estenosis de las ramas de la arteria pulmonar porque las arterias pulmonares más pequeñas no se ven de manera óptima en la ecocardiografía.

TC Cardíaca Morfología y Función
La TC cardíaca (función y morfología) se utiliza con frecuencia para complementar la información morfológica relacionada con el corazón, las coronarias y la vasculatura extracardíaca, pero también puede proporcionar información sobre la función ventricular. La realización de una TC cardíaca para la evaluación previa al estadio 3 tiene el potencial de complementar los datos ecocardiográficos lo suficiente como para que no se necesite el cateterismo en pacientes de bajo riesgo [47].

AngioTC Tórax
La embolia pulmonar y la trombosis son complicaciones conocidas en pacientes sometidos a paliación de ventrículo único. La ATC es un método eficaz para el diagnóstico de embolia pulmonar en pacientes que presentan síntomas sospechosos de embolia pulmonar [48].

AngioTC Arterias Coronarias
No existe literatura relevante que respalde el uso de la ATC de arterias coronarias en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

AngioRM Abdomen
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de abdomen en la evaluación de la fisiología del ventrículo único previa al estadio 3.

RM Cardíaca Morfología y Función
Las imágenes preoperatorias de rutina antes del procedimiento de Fontan se obtienen mediante RMC para la anatomía y para determinar la hemodinámica y fisiología actuales [49,50]. La RMC es una modalidad integral para la evaluación precisa de la función ventricular, la arteria pulmonar, el retorno venoso pulmonar, la anastomosis cavopulmonar, el arco aórtico, las válvulas y cualquier regurgitación valvular.

AngioRM Tórax
La ARM de tórax proporciona una buena evaluación de las ramas de las arterias pulmonares, su calibre y la presencia de trombos en su interior, pero a menudo no logra visualizar colaterales aortopulmonares muy pequeñas que pueden requerir embolización preoperatoria.

AngioRM Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de cuello en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

RM Cardíaca Función y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de la IRM cardíaca (función con estrés) en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

Radiografía de Tórax
Aparte de la evaluación del posicionamiento del dispositivo o stent, no existe literatura relevante que respalde el uso de la radiografía de tórax en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en Reposo y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de SPECT o SPECT/TC de MPI en reposo y estrés en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

FDG-PET/TC Cardíaco
No existe literatura relevante que respalde el uso de FDG-PET/TC cardíaco en la evaluación de la fisiología de ventrículo único conocida.

Ecocardiografía Transesofágica
La ETE puede proporcionar información útil antes, durante o después de la cirugía para la paliación del estadio 3 con respecto a los patrones de flujo arterial o venoso pulmonar, la gravedad de la regurgitación de la válvula auriculoventricular, el cortocircuito auricular y el trombo cardíaco.

Variante 7: Niño o adulto. Fisiología de ventrículo único conocida. Evaluación postoperatoria después de la paliación de ventrículo único en estadio 3 (conexión cavopulmonar total). Evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen

La reparación del estadio 3 para la paliación del ventrículo único implica la derivación de todo el drenaje venoso sistémico directamente a las arterias pulmonares, conocida como conexión cavopulmonar total u operación de Fontan. Esto se realiza típicamente entre los 2 y 4 años de edad y más comúnmente consiste en un deflector intracardíaco de túnel lateral o un conducto extracardíaco, con o sin fenestración. La operación de Fontan también asegura que el flujo sanguíneo hepático se dirija a los pulmones a través de las arterias pulmonares, previniendo así la formación de malformaciones arteriovenosas pulmonares. Hoy en día, las estimaciones de supervivencia a 20 años para los supervivientes del procedimiento de Fontan varían entre el 61% y el 85% [51].

El diagnóstico temprano y el manejo de las complicaciones asociadas con la fisiología de Fontan son la mayor promesa para mejorar la longevidad. Las imágenes después de la reparación del estadio 3 pueden evaluar la anatomía, la función ventricular y valvular, el flujo sanguíneo y la fibrosis miocárdica.

Las consideraciones anatómicas incluyen la presencia de trombo en el circuito, la permeabilidad del conducto extracardíaco, las estenosis dentro de las venas cavas y las arterias pulmonares, y el tamaño y la ubicación de las colaterales aortopulmonares y venovenosas. Las consideraciones para la evaluación del flujo incluyen la cuantificación del grado de colateralización aortopulmonar y venovenosa, el flujo relativo dentro de las 2 ramas de las arterias pulmonares y la regurgitación valvular. Las consideraciones para la evaluación de la función y morfología ventricular incluyen la detección de disfunción sistólica y diastólica, el tipo y la forma ventricular, y la caracterización miocárdica.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
Las indicaciones clínicas para este examen incluyen la investigación de síntomas asociados con la disminución de la función ventricular, como retención de volumen inexplicable, fatiga, limitación del ejercicio y cianosis. El cateterismo cardíaco con angiografía coronaria puede evaluar la anatomía de la arteria coronaria, y la ventriculografía se puede utilizar para estimar la función del ventrículo único y el flujo valvular.

El cateterismo cardíaco también es útil para evaluar la presencia y gravedad de las colaterales aortopulmonares, venosas sistémico-pulmonares y venovenosas sistémicas, y también proporciona acceso para realizar la embolización de colaterales clínicamente significativas. El cateterismo cardíaco también se sugiere en la evaluación de pacientes con fisiología de Fontan fallida y características de enfermedad hepática asociada a Fontan. La imagen de una fenestración permeable se ve bien con angiografía directa en el cateterismo cardíaco [52].

Arteriografía Pulmonar
El cateterismo cardíaco para angiografía pulmonar se puede realizar cuando se detecta estenosis de la arteria pulmonar en la ecocardiografía o IRM y está indicada la angioplastia de la arteria pulmonar [52].

TC Cardíaca Morfología y Función
La TC cardíaca (función y morfología) está indicada cuando la IRM está limitada por la presencia de un artefacto de susceptibilidad metálica significativo que oscurece el corazón o debido a la presencia de marcapasos/dispositivos incompatibles con la RM.

AngioTC Tórax
La ATC es útil para la evaluación de la anatomía después de la reparación del estadio 3. Las consideraciones anatómicas incluyen la presencia de trombo en el circuito, la permeabilidad del conducto extracardíaco, las estenosis dentro de las venas cavas y las arterias pulmonares, y el tamaño y la ubicación de las colaterales aortopulmonares y venovenosas [52,53].

Después de la cirugía de Fontan, las imágenes de las coronarias, las arterias sistémicas y el circuito de Fontan requieren diferentes consideraciones de tiempo y dosis, y se necesitan protocolos dedicados de inyección de contraste y escaneo diseñados para la circulación de Fontan para optimizar el estudio [48].

AngioTC Arterias Coronarias
La ATC de las arterias coronarias es útil y permite una evaluación de alta resolución espacial de la anatomía de las arterias coronarias en pacientes después de la reparación del estadio 3 [52].

FDG-PET/TC Cardíaco
No hay un papel para la realización rutinaria de imágenes FDG-PET después de la paliación del estadio 3 en ventrículo único. La FDG-PET/TC del corazón se puede realizar en el contexto de cambios en el estado clínico que podrían indicar una disfunción cardíaca subyacente.

AngioRM Abdomen
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de abdomen después de la reparación del estadio 3.

AngioRM Tórax
La ARM de tórax puede proporcionar una caracterización anatómica precisa de la reparación del estadio 3. Las consideraciones anatómicas incluyen la presencia de trombo en el circuito, la permeabilidad del conducto extracardíaco, las estenosis dentro de las venas cavas y las arterias pulmonares, y el tamaño y la ubicación de las colaterales aortopulmonares y venovenosas [52,53].

Se ha demostrado que la angiografía por RMC con gadolinio es más precisa en el diagnóstico de vasos colaterales en comparación con la angiografía por catéter y ofrece promesas para planificar intervenciones transcatéter en aquellos que demuestran tener vasos colaterales clínicamente significativos. Cabe destacar que la ARM de tórax tiene una resolución espacial más baja en comparación con la ATC de tórax para vasos pequeños como las arterias coronarias [52].

AngioRM Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de cuello después de la reparación del estadio 3.

RM Cardíaca Morfología y Función
La RMC se utiliza regularmente además de la ecocardiografía para el seguimiento a largo plazo de los pacientes de Fontan. La IRM cardíaca (función y morfología) es útil en la evaluación de la anatomía, la función ventricular y valvular, los flujos y la fibrosis miocárdica.

Permite estimar la función ventricular, cuantificar la regurgitación valvular, cuantificar el flujo sanguíneo pulmonar y sistémico, y las colaterales aortopulmonares [54]. La RMC con realce tardío de gadolinio se utiliza para detectar fibrosis miocárdica e infarto [55]. Las mediciones de flujo por ARM de contraste de fase en las ramas de las arterias pulmonares son útiles para la cuantificación del flujo sanguíneo pulmonar diferencial en el paciente de Fontan en comparación con la gammagrafía nuclear, debido a los efectos del flujo venoso en los flujos de las cavas [53].

El flujo tetradimensional (4D flow), con o sin el uso de agentes de contraste de pool sanguíneo, se ha utilizado para simplificar, acelerar y abreviar el protocolo de escaneo de RM en estos pacientes [56].

RM Cardíaca Función y Estrés
No hay un papel para la realización rutinaria de perfusión de estrés con vasodilatador después de la paliación del estadio 3 en ventrículo único. Existe alguna evidencia de que la IRM de perfusión con estrés vasodilatador se puede utilizar para evaluar la disfunción diastólica latente después de la reparación del estadio 3 [57,58].

Radiografía de Tórax
No existe literatura relevante que respalde el uso rutinario de la radiografía de tórax después de la paliación del estadio 3 en ventrículo único. Sin embargo, la radiografía de tórax se puede utilizar para detectar la ubicación de dispositivos e implantes metálicos que se colocan en esta población de pacientes.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en Reposo y Estrés
No hay un papel para la realización rutinaria de perfusión de estrés con vasodilatador después de la paliación del estadio 3 en ventrículo único.

Las pruebas de MPI por SPECT o SPECT/TC en reposo y estrés se utilizan en el contexto de cambios en el estado clínico que podrían indicar una disfunción cardíaca subyacente.

Ecocardiografía Transesofágica
La ETE se puede utilizar para la evaluación integral del corazón y la anatomía vascular central, la función ventricular y valvular, y los flujos en áreas que son difíciles de evaluar por ETT. Un área en la que es mejor que la ETT es en la detección de trombos intracardíacos.

Variante 8: Niño o adulto. Retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

La conexión venosa pulmonar anómala total (TAPVC) se refiere a la condición en la que todas las venas pulmonares drenan en la aurícula derecha, ya sea directa o indirectamente a través de otras vías sistémicas. La TAPVC es rara, con una prevalencia estimada de aproximadamente 0.01% [59].

Los contextos de las imágenes en el manejo de la TAPVC son para definir la anatomía quirúrgica, cuando una o más venas pulmonares no se visualizan por ETT, una ETT que muestra dilatación de las cámaras cardíacas derechas con una delineación poco clara de la anatomía venosa pulmonar, cuando se sospecha obstrucción, o cuando hay una anomalía asociada como una variz que no se caracteriza adecuadamente por ETT. También hay un papel importante para las imágenes en el período posoperatorio después de la reparación de TAPVC para detectar obstrucción recurrente.

La conexión venosa pulmonar anómala parcial (PAPVC) es donde una o más venas pulmonares drenan en la aurícula derecha, ya sea directa o indirectamente. La PAPVC es más común con una prevalencia de

aproximadamente 1% [59]. La PAPVC tiene algunas variantes comunes. La forma más común es donde la vena pulmonar superior izquierda se conecta a la vena braquiocefálica izquierda en la vena cava superior.

Otro tipo es donde las venas pulmonares superiores derechas se conectan directamente a la vena cava superior, lo que comúnmente se asocia con otros cortocircuitos de izquierda a derecha, incluidos los defectos septales auriculares y del seno venoso superior.

Otra variante única de PAPVC es el síndrome de la cimitarra, en el que parte o la totalidad de las venas pulmonares derechas se conectan a la vena cava inferior a través del diafragma. El pulmón derecho suele ser hipoplásico y/o tiene una anatomía bronquial o arterial anómala además de la PAPVC. El manejo final de la PAPVC suele ser la corrección quirúrgica, but a diferencia de la TAPVC, esto no siempre ocurre poco después del nacimiento debido a un diagnóstico tardío o síntomas leves.

Las imágenes avanzadas en el diagnóstico de PAPVC generalmente se solicitan en el contexto en el que una ETT muestra dilatación de las cámaras cardíacas derechas con una delineación poco clara de la anatomía venosa pulmonar. El papel de las imágenes en el manejo de la PAPVC es confirmar el diagnóstico, definir la anatomía quirúrgica y cuantificar el cortocircuito para ayudar a decidir la necesidad y el momento de la intervención.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
El cateterismo cardíaco fue tradicionalmente la modalidad de imagen utilizada para el diagnóstico de TAPVC y PAPVC; sin embargo, ha sido reemplazado en su mayoría por modalidades menos invasivas [60]. El cateterismo cardíaco se puede utilizar para demostrar la anatomía y cuantificar el grado de cortocircuito mediante oximetría. Sin embargo, algunos estudios han demostrado que el cateterismo cardíaco es menos preciso en el contexto de la PAPVC [61]. Ocasionalmente, la representación simultánea de los sistemas vasculares sistémico y pulmonar puede ser difícil en la angiografía por catéter debido a la superposición de vistas de estructuras vasculares adyacentes. Además, conlleva un alto riesgo de mortalidad en la TAPVC obstructiva.

El papel principal del cateterismo cardíaco ahora es en el raro paciente con TAPVC que requiere paliación cardíaca intervencionista antes de la reparación completa, como la septostomía auricular o la colocación de stent [62,63].

Arteriografía Pulmonar
No existe literatura relevante que respalde el uso de la arteriografía pulmonar en la evaluación de un retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada después de ETT.

TC Cardíaca Morfología y Función
La TC cardíaca (función y morfología) está indicada cuando la IRM está limitada por la presencia de un artefacto de susceptibilidad metálica significativo que oscurece el corazón o debido a la presencia de marcapasos/dispositivos incompatibles con la RM.

AngioTC Tórax
La ATC de tórax es útil para la definición anatómica de la anatomía del drenaje venoso pulmonar anómalo. La ATC de tórax también se puede utilizar en el entorno crítico de una posible TAPVC obstruida para definir el nivel y el grado de obstrucción, especialmente en niños con TAPVC infracardíaca y mixta [64,65].

En la TAPVC infradiafragmática obstruida, la ATC de tórax puede representar correctamente el sitio de drenaje de la vena pulmonar común, la estenosis de la vena vertical y el curso del vaso atípico hacia la vena sistémica, especialmente fuera de las ventanas ecocardiográficas habituales [66]. En otros tipos de TAPVC y PAPVC, la ATC de tórax tiene una excelente resolución espacial y puede ayudar a definir las vías de drenaje anómalas completas de las venas pulmonares.

La ATC de tórax tiene la ventaja añadida de ser una excelente modalidad para evaluar el parénquima pulmonar en busca de anomalías pulmonares y broncovasculares asociadas (p. ej., secuestro pulmonar, pulmón hipoplásico, ramificación bronquial anormal) [64,67,68].

AngioTC Arterias Coronarias
No existe literatura relevante que respalde el uso de la ATC de arterias coronarias en la evaluación de un retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada después de ETT.

AngioRM Abdomen
Las imágenes vasculares del abdomen pueden ser útiles en los casos de TAPVC o PAPVC infracardíaca para demostrar el drenaje de la vena pulmonar hacia la vena hepática o la vena porta. Puede ser necesario para evaluar las complicaciones resultantes, como la formación de aneurismas del sistema venoso portal y colaterales.

AngioRM Tórax
La ARM de tórax es excelente para identificar la anatomía, específicamente el curso anómalo y las conexiones de las venas pulmonares [68,69]. Un pequeño estudio de caso mostró que la ARM de tórax era más precisa que la ecocardiografía y el cateterismo cardíaco para identificar con precisión las venas anómalas en 7 pacientes con TAPVC [70].

RM Cardíaca Morfología y Función
La RM cardíaca (función y morfología) es complementaria a la ARM de tórax y se puede realizar durante la misma sesión de imágenes. La RM cardíaca (función y morfología) es útil en casos de PAPVC, porque es la modalidad no invasiva ideal para cuantificar la cantidad de cortocircuito mediante la evaluación del flujo, las masas musculares ventriculares y los volúmenes y función ventriculares [68,71]. La cuantificación del cortocircuito generalmente se realiza mediante imágenes de contraste de fase a través de la aorta y la vena pulmonar.

RM Cardíaca Función y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de la IRM cardíaca (función con estrés) en la evaluación de un retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada después de ETT.

AngioRM Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de cuello en la evaluación de un retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada después de ETT.

Radiografía de Tórax
La radiografía de tórax puede demostrar hallazgos adicionales como dextrocardia asociada, signos de congestión vascular y edema pulmonar, que pueden apuntar hacia una TAPVC obstruida [65]. En la PAPVC, la vena anómala casi nunca se identifica en la radiografía de tórax, excepto en los casos de "síndrome de la cimitarra" en los que la vena de drenaje anómala puede verse como una estructura tubular paralela al borde derecho del corazón.

FDG-PET/TC Cardíaco
No existe literatura relevante que respalde el uso de FDG-PET/TC cardíaco en la evaluación de un retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada después de ETT.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en Reposo y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de SPECT o SPECT/TC de MPI en reposo y estrés en la evaluación de un retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada después de ETT.

Ecocardiografía Transesofágica
La ETE se puede utilizar en casos de PAPVC en los que la ETT no delinea completamente las venas parciales y el agrandamiento de las cámaras cardíacas [72,73].

Sin embargo, el procedimiento es más invasivo que la TC o la IRM, y puede sufrir de vías respiratorias que oscurecen algunas de las ventanas acústicas, especialmente para el drenaje venoso anómalo que ocurre superior a la aurícula derecha. La ETE también es menos precisa que la IRM para algunas anatomías de venas pulmonares y cuantificación de cortocircuitos [72]. Recientemente se ha demostrado que la ETE es segura en pacientes con TAPVC, pero solo después de una esternotomía media [74]. No hay un papel publicado para la ETE como la modalidad de imagen más útil después de una ETT insuficiente con sospecha de TAPVC.

Variante 9: Niño o adulto. Sospecha de coartación aórtica con evaluación inadecuada mediante ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

La coartación de la aorta (CoA) se refiere al estrechamiento discreto o difuso en la aorta que causa obstrucción al flujo sanguíneo. Representa del 6% al 8% de todas las CC [75]. La coartación aórtica puede asociarse más comúnmente con otras lesiones cardíacas como la válvula aórtica bicúspide, la hipoplasia del arco aórtico, los vasos de las ramas aórticas aberrantes y otros defectos intracardíacos y conotruncales. Esta variante se centrará en las recomendaciones de imágenes para la coartación aórtica y la patología del arco aórtico asociada.

Si un paciente tiene anomalías intracardíacas o conotruncales asociadas, consulte esas variantes para obtener recomendaciones sobre cómo obtener imágenes de esas enfermedades concurrentes. La coartación aórtica se maneja mediante tratamiento quirúrgico, angioplastia con balón transcatéter y colocación de stent transcatéter.

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
Antes de los avances en la ecocardiografía, el cateterismo cardíaco era el pilar para hacer el diagnóstico de CoA. El gradiente de presión a través del segmento de coartación y la vascularización colateral se pueden evaluar con precisión con angiografía directa. En la era actual, se utiliza principalmente cuando se consideran investigaciones basadas en catéter, como la angioplastia con balón o la inserción de stent [76].

Arteriografía Pulmonar
No existe literatura relevante que respalde el uso de la arteriografía pulmonar en la evaluación de una coartación aórtica conocida o sospechada.

TC Cardíaca Morfología y Función
No existe literatura relevante que respalde el uso de la TC cardíaca (función y morfología) en la evaluación de una coartación aórtica sospechada, aunque su uso fue respaldado en adultos por la opinión de expertos en situaciones en las que las ventanas de ETE son inadecuadas. El panel acordó que la TC para la función no es útil para un niño en este escenario clínico.

AngioTC Tórax
La ATC de tórax es una modalidad de imagen complementaria en pacientes con sospecha de coartación aórtica después de la ecocardiografía. En pacientes con imágenes subóptimas del arco con ecocardiografía, la ATC de tórax funciona como una gran herramienta para ayudar con la planificación quirúrgica [77-79].

La coartación aórtica a menudo se asocia con un arco aórtico hipoplásico, y la ATC de tórax es útil para identificar la gravedad de la hipoplasia del arco, la longitud de la hipoplasia y los orígenes relativos de los vasos de las ramas del arco aórtico en relación con la coartación y la hipoplasia del arco [79].

AngioTC Arterias Coronarias
No existe literatura relevante que respalde el uso de la ATC de arterias coronarias en la evaluación de una coartación aórtica sospechada.

AngioRM Abdomen
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de abdomen en la evaluación de una coartación aórtica sospechada.

AngioRM Tórax
La ARM de tórax se puede utilizar como segunda línea de imágenes después de la ecocardiografía en niños pequeños que no requieren sedación y adolescentes [79,80]. Una ventaja de la ARM de tórax es que se puede combinar con la IRM cardíaca (función y morfología) para cuantificar el grado de colaterales alrededor de la coartación, estimar con mayor precisión los gradientes de presión a través de la coartación y evaluar las anomalías cardíacas y conotruncales asociadas [81,82].

RM Cardíaca Morfología y Función
La RM cardíaca (función y morfología) puede cuantificar el grado de colaterales alrededor de la coartación. También se puede combinar fácilmente con una ARM de tórax para proporcionar una evaluación más completa en pacientes con coartación aórtica y anomalías cardíacas y conotruncales asociadas [75].

RM Cardíaca Función y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso adicional de la IRM cardíaca (función con estrés) en la evaluación de una coartación aórtica sospechada.

AngioRM Cuello
No existe literatura relevante que respalde el uso de ARM de cuello en la evaluación de una coartación aórtica sospechada.

Radiografía de Tórax
La radiografía de tórax tiene una utilidad clínica limitada en el diagnóstico. Los signos convencionales en la radiografía de tórax pueden ser sutiles y no siempre fáciles de apreciar, pero pueden proporcionar pistas sobre la presencia de una coartación aórtica.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en Reposo y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de SPECT o SPECT/TC de MPI en reposo y estrés en la evaluación de una coartación aórtica sospechada.

FDG-PET/TC Cardíaco
No existe literatura relevante que respalde el uso de FDG-PET/TC cardíaco en la evaluación de una coartación aórtica sospechada.

Ecocardiografía Transesofágica
La ETE se utiliza para imágenes intraoperatorias cuando otras anomalías cardíacas están presentes junto con la CoA. El papel de la ETE para el examen Doppler es limitado porque el haz de ultrasonido es casi perpendicular a la línea de flujo sanguíneo, lo que lleva a imprecisiones en la estimación de la velocidad.

Variante 10: Niño. Aortopatía conocida o enfermedad del tejido conectivo. Vigilancia de la aorta después de una evaluación inadecuada o incompleta por ecocardiografía transtorácica. Siguiente prueba de imagen.

La dilatación de la raíz aórtica y la aorta ascendente es un hallazgo clave en los trastornos del tejido conectivo, como el síndrome de Marfan, el síndrome de Loeys-Dietz, el síndrome de Ehlers-Danlos (especialmente la forma vascular) y el síndrome de Turner. También es un hallazgo frecuente en pacientes con válvula aórtica bicúspide y anomalías conotruncales como TOF, atresia pulmonar con VSD o tronco arterioso. La aorta es parte del complejo aortoventricular, que comprende el ventrículo sistémico, la válvula aórtica, la raíz aórtica y la pared vascular aórtica. Cada componente de este complejo puede influir en los otros componentes, introduciendo así una disfunción en múltiples niveles, a menudo definida como "aortopatía".

Las manifestaciones comunes del síndrome de Marfan incluyen ectasia anuloaórtica con o sin insuficiencia de la válvula aórtica, disección aórtica, aneurisma aórtico, dilatación de la arteria pulmonar y prolapso de la válvula mitral. Los aneurismas de la raíz aórtica están presentes en hasta el 98% de los pacientes con síndrome de Loeys-Dietz, siendo la disección aórtica torácica la principal causa de muerte (67%), seguida de la disección aórtica abdominal. La tortuosidad arterial es una característica distintiva del síndrome de Loeys-Dietz, y existe una propensión a la afectación de las arterias carótidas extracraneales y las arterias vertebrales [83]. Otras anomalías cardiovasculares descritas en el síndrome de Loeys-Dietz incluyen aneurismas de las arterias coronarias, aneurismas de la arteria pulmonar y aneurismas del conducto arterioso.

El síndrome de Ehlers-Danlos también predispone a disecciones aórticas. Casi el 25% de las personas con válvula aórtica bicúspide pueden experimentar disfunción grave de la válvula aórtica, aneurisma de la aorta ascendente, muerte cardíaca, ingreso hospitalario por insuficiencia cardíaca y disección o ruptura aórtica [84].

Los niños con aortopatía requieren una vigilancia por imágenes regular para medir el diámetro aórtico, el estado de la válvula aórtica y el estado funcional cardíaco. La indicación quirúrgica actual se basa en los límites de diámetro aórtico para decidir el momento de la intervención quirúrgica [85,86]. Las directrices de la American Heart Association proporcionan umbrales para el reemplazo profiláctico de la aorta, basados principalmente en el diámetro aórtico o el agrandamiento aórtico rápido [87,88].

Arteriografía Coronaria con Ventriculografía
La ectasia de las arterias coronarias puede ser un hallazgo asociado en muchas enfermedades del tejido conectivo como la válvula aórtica bicúspide [89], el síndrome de Marfan y el lupus eritematoso sistémico. La arteriografía coronaria ha sido útil para las imágenes, pero en la práctica actual, se utiliza solo si la ATC coronaria o la ARM coronaria proporcionan información insuficiente.

Arteriografía Pulmonar
La arteriografía pulmonar rara vez se requiere para el diagnóstico o la vigilancia de la dilatación de la arteria pulmonar que puede ocurrir en el síndrome de Marfan.

TC Cardíaca Morfología y Función
Aunque el volumen y la fracción de eyección del VI se pueden evaluar con TC sincronizada retrospectivamente, los volúmenes del VI determinados por TC son significativamente más altos que los medidos con IRM cine y las fracciones de eyección determinadas mediante TC son significativamente más bajas que las medidas con IRM cine cuando se administran bloqueadores \beta antes de la TC, porque los bloqueadores \beta alteran significativamente la función del VI [90].

AngioTC Tórax
La ATC de tórax se puede utilizar para la vigilancia por imágenes para medir el diámetro aórtico y para detectar la afectación del árbol arterial en el tórax. La ATC es especialmente útil en el entorno de emergencia. La sincronización con ECG es fundamental para una evaluación precisa de la raíz aórtica.

AngioTC Arterias Coronarias
La ATC es la modalidad más útil para la evaluación de la ectasia o aneurismas coronarios, que a menudo se ven en el contexto de enfermedades del tejido conectivo. La utilidad diagnóstica de la ATC es muy útil en comparación con la ARM coronaria en términos de resolución espacial y menor duración del escaneo.

FDG-PET/TC Cardíaco
No existe literatura relevante que respalde el uso de FDG-PET/TC cardíaco en la evaluación de una aortopatía o trastorno del tejido conectivo sospechado.

AngioRM Tórax
La ARM es la modalidad más útil para la evaluación aórtica cuando la ETT es subóptima para la evaluación de la aortopatía en pacientes pediátricos debido a su capacidad para detectar múltiples territorios con la misma inyección de contraste, incluida la cabeza, el cuello, el tórax y el abdomen. Para evitar múltiples administraciones de agentes de contraste a base de gadolinio, las imágenes de seguimiento de la raíz aórtica se pueden realizar con técnicas de ARM sin contraste como eco de gradiente cine y precesión libre en estado estacionario 3D con navegador y sincronización respiratoria. La ARM puede ofrecer más información valiosa, cuando se complementa con datos de flujo de contraste de fase en la válvula aórtica bicúspide, sobre la posibilidad de regurgitación valvular asociada y alteraciones en el esfuerzo cortante que pueden predisponer a la dilatación progresiva [91-93].

AngioRM Cuello
La ARM de cuello se realiza con frecuencia en el mismo entorno que la ARM de tórax para detectar afectación vascular extracardíaca en la enfermedad del tejido conectivo y en todos los casos de aortopatía para medir la tortuosidad de la arteria vertebral, que se utiliza como marcador pronóstico para determinar el riesgo de disección aórtica [94].

AngioRM Abdomen
La ARM de abdomen se realiza con frecuencia en el mismo entorno que la ARM de tórax en la evaluación inicial para detectar afectación vascular extracardíaca en la enfermedad del tejido conectivo. La ARM de abdomen también es útil para el seguimiento regular de la afectación de los vasos por enfermedades del tejido conectivo [86].

RM Cardíaca Morfología y Función
La IRM cardíaca se puede utilizar para medir la fracción de regurgitación de la válvula aórtica y la función del VI, en pacientes con dilatación de la raíz aórtica que involucra el anillo de la válvula aórtica, y en pacientes con enfermedad coexistente de la válvula aórtica o mitral (rara en niños) [95,96]. Un pequeño estudio muestra alguna evidencia de que la IRM podría ser útil para evaluar la miocardiopatía relacionada con el tejido conectivo [97].

RM Cardíaca Función y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de la IRM cardíaca (función con estrés) en la evaluación de la aortopatía.

Radiografía de Tórax
La radiografía de tórax se puede utilizar para evaluar bullas enfisematosas y neumotórax resultantes en el contexto de trastornos del tejido conectivo [98]. Sin embargo, la radiografía de tórax no tiene ningún papel en la vigilancia aórtica.

SPECT o SPECT/TC de Perfusión Miocárdica (MPI) en Reposo y Estrés
No existe literatura relevante que respalde el uso de SPECT o SPECT/TC de MPI en reposo y estrés en la evaluación de pacientes pediátricos con aortopatía.

Ecocardiografía Transesofágica (ETE)
La ETE puede ser una modalidad complementaria para la evaluación de la aorta ascendente distal, especialmente cuando la ETT es subóptima, pero es menos útil que la IRM o la TC.

Resumen de las Recomendaciones

- **Variante 1**: Radiografía de tórax, ARM de tórax sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV, ATC de tórax con contraste IV y TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño o adulto con TOF reparada o estenosis de la válvula pulmonar con sospecha de disfunción de la válvula pulmonar o estenosis de las ramas de la arteria pulmonar y evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular después de la ETE. Estos procedimientos pueden ser complementarios (es decir, se solicita más de un procedimiento como un conjunto o simultáneamente en el que cada procedimiento proporciona información clínica única para manejar eficazmente la atención del paciente) en algunos entornos. La radiografía proporciona una evaluación global del flujo sanguíneo pulmonar y la ubicación/integridad de los stents y dispositivos, la ARM y la ATC proporcionan información vascular precisa, y la RM y la TC para morfología y función proporcionan una evaluación integral de la morfología, la función y el flujo en el contexto de una ETE inadecuada. La RM también ofrece la capacidad de realizar la cuantificación del flujo sanguíneo pulmonar diferencial, y la TC proporciona información sobre la permeabilidad del stent. Por lo general, la ARM de tórax sin y con contraste IV y la ATC de tórax con contraste IV son alternativas equivalentes (es decir, solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente), mientras que la RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, la RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV y la TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son generalmente alternativas equivalentes.

- **Variante 2**: ARM de tórax sin y con contraste IV, ARM de tórax sin contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV, ATC de tórax con contraste IV y TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño o adulto con TGA después de un switch auricular y evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular después de la ETE. La ARM de tórax sin y con contraste IV, la ARM de tórax sin contraste IV y la ATC de tórax con contraste IV son alternativas equivalentes (es decir, generalmente solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente), mientras que la RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, la RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV y la TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son generalmente alternativas equivalentes.

- **Variante 3**: Radiografía de tórax, ARM de tórax sin y con contraste IV, ARM de tórax sin contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV, IRM cardíaca (función con estrés) sin y con contraste IV, ATC de tórax con contraste IV y TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño o adulto con TGA después de un switch arterial y evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular después de la ETE. La RM cardíaca (función con estrés) sin y con contraste IV se utiliza para detectar isquemia miocárdica inducible y evaluación de la viabilidad. Por lo general, la ARM de tórax sin y con contraste IV, la ARM de tórax sin contraste IV y la ATC de tórax con contraste IV son alternativas equivalentes (es decir, generalmente solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente), mientras que la RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, la RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV y la TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son generalmente alternativas equivalentes. El panel no se puso de acuerdo sobre la recomendación de la RM cardíaca (función con estrés) sin contraste IV para el siguiente estudio de imagen de un niño o adulto con TGA después de un switch arterial y evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular después de la ETE. No hay suficiente literatura médica para concluir si estos pacientes se beneficiarían o no de la RM cardíaca (función con estrés) sin contraste IV para este escenario clínico. Este procedimiento en esta población de pacientes es controvertido pero puede ser apropiado.

- **Variante 4**: ARM de tórax sin y con contraste IV, ARM de tórax sin contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV y ATC de arterias coronarias con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño con sospecha o confirmación de anomalía congénita o adquirida de las arterias coronarias con evaluación incompleta o inadecuada de la morfología coronaria después de la ETE. La ARM de tórax sin y con contraste IV y la ARM de tórax sin contraste IV son alternativas equivalentes (es decir, solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente). La RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV proporciona información sobre la viabilidad y función miocárdica, mientras que la ATC de arterias coronarias con contraste IV proporciona una evaluación dinámica de alta resolución de la morfología coronaria a lo largo del ciclo cardíaco, y los procedimientos son complementarios (es decir, se solicita más de un procedimiento como un conjunto o simultáneamente en el que cada procedimiento proporciona información clínica única para manejar eficazmente la atención del paciente) entre sí. El panel no se puso de acuerdo sobre la recomendación de SPECT o SPECT o SPECT/TC de MPI en reposo y estrés para el siguiente estudio de imagen de un niño con sospecha o confirmación de anomalía congénita o adquirida de las arterias coronarias con evaluación incompleta o inadecuada de la morfología coronaria después de la ETE. No hay suficiente literatura médica para concluir si estos pacientes se beneficiarían o no de SPECT o SPECT o SPECT/TC de MPI en reposo y estrés para este escenario clínico. Este procedimiento en esta población de pacientes es controvertido pero puede ser apropiado.
- **Variante 5**: Arteriografía coronaria con ventriculografía, arteriografía pulmonar, ARM de tórax sin y con contraste IV, ARM de tórax sin contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV, ATC de tórax con contraste IV y TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño con fisiología de ventrículo único conocida y evaluación preoperatoria para la paliación de ventrículo único en estadio 2 y evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular después de la ETE. Estos procedimientos son generalmente alternativas equivalentes (es decir, generalmente solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente).
- **Variante 6**: Arteriografía coronaria con ventriculografía, arteriografía pulmonar, ARM de tórax sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV, ATC de tórax con contraste IV y TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño con fisiología de ventrículo único conocida y evaluación preoperatoria para la paliación de ventrículo único en estadio 3 (conexión cavopulmonar total) y evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular después de la ETE. Estos procedimientos son generalmente alternativas equivalentes (es decir, generalmente solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente).
- **Variante 7**: ARM de tórax sin y con contraste IV, ARM de tórax sin contraste IV, IRM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV, ATC de tórax con contraste IV y TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño o adulto con fisiología de ventrículo único conocida y evaluación postoperatoria después de la paliación de ventrículo único en estadio 3 (conexión cavopulmonar total) y evaluación incompleta o inadecuada de la morfología y función cardiovascular después de la ETE. Estos procedimientos son generalmente alternativas equivalentes (es decir, generalmente solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente).
- **Variante 8**: ARM de tórax sin y con contraste IV, ARM de tórax sin contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV y ATC de tórax con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño o adulto con retorno venoso pulmonar anómalo conocido o sospechado con evaluación inadecuada después de la ETE. La ARM de tórax sin y con contraste IV, la ARM de tórax sin contraste IV y la ATC de tórax con contraste IV son alternativas equivalentes (es decir, generalmente solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente). La IRM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV proporciona información adicional sobre el tamaño y la función ventricular y la evaluación de Qp/Qs (relación de flujo pulmonar a sistémico).

- **Variante 9**: ARM de tórax sin y con contraste IV, ARM de tórax sin contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin y con contraste IV, RM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV y ATC de tórax con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño o adulto con sospecha de coartación aórtica con evaluación inadecuada después de la ETE. La ARM de tórax sin y con contraste IV, la ARM de tórax sin contraste IV y la ATC de tórax con contraste IV son alternativas equivalentes (es decir, generalmente solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente). La IRM cardíaca (función y morfología) sin contraste IV proporciona información adicional sobre el tamaño y la función ventricular y la masa miocárdica. El panel no se puso de acuerdo sobre la recomendación de la TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV para el siguiente estudio de imagen de un niño o adulto con sospecha de coartación aórtica con evaluación inadecuada después de la ETE. No hay suficiente literatura médica para concluir si estos pacientes se beneficiarían o no de la TC cardíaca (función y morfología) con contraste IV para este escenario clínico. Este procedimiento es controvertido en niños pero puede ser apropiado en adultos.
- **Variante 10**: ARM de abdomen sin y con contraste IV, ARM de abdomen con contraste IV, ARM de tórax sin y con contraste IV, ARM de tórax sin contraste IV, ARM de cuello sin y con contraste IV, ARM de cuello sin contraste IV y ATC de tórax con contraste IV son usualmente apropiados para el siguiente estudio de imagen de un niño con aortopatía o enfermedad del tejido conectivo conocida y vigilancia de la aorta después de una evaluación inadecuada o incompleta por ETE. Aunque la ARM y la ATC en una sola región (cuello, tórax o abdomen) pueden ser alternativas equivalentes (es decir, solo se solicitará un procedimiento para proporcionar la información clínica para manejar eficazmente la atención del paciente), es común requerir la detección de múltiples regiones corporales en este entorno.

Documentos de apoyo

La tabla de evidencia, la búsqueda bibliográfica y el apéndice para este tema están disponibles en https://acsearch.acr.org/list. El apéndice incluye la evaluación de la solidez de la evidencia y las tabulaciones de la ronda de calificación para cada recomendación.

Para obtener información adicional sobre la metodología de los Criterios de Idoneidad y otros documentos de apoyo, visite: https://www.acr.org/Clinical-Resources/Clinical-Tools-and-Reference/Appropriateness-Criteria.

Idoneidad Nombres de categoría y definiciones

Nombre de categoría de idoneidad	Clasificación de idoneidad	Definición de categoría de idoneidad
Usualmente apropiado	7, 8 o 9	El procedimiento o tratamiento por imágenes está indicado en los escenarios clínicos especificados con una relación riesgo-beneficio favorable para los pacientes.
Puede ser apropiado	4, 5 o 6	El procedimiento o tratamiento por imágenes puede estar indicado en los escenarios clínicos especificados como una alternativa a los procedimientos o tratamientos de imagen con una relación riesgo-beneficio más favorable, o la relación riesgo-beneficio para los pacientes es equívoca.
Puede ser apropiado (desacuerdo)	5	Las calificaciones individuales están demasiado dispersas de la mediana del panel. La etiqueta diferente proporciona transparencia con respecto a la recomendación del panel. "Puede ser apropiado" es la categoría de calificación y se asigna una calificación de 5.
Usualmente inapropiado	1, 2 o 3	Es poco probable que el procedimiento o tratamiento por imágenes esté indicado en los escenarios clínicos especificados, o es probable que la relación riesgo-beneficio para los pacientes sea desfavorable.

Información relativa sobre el nivel de radiación

Los posibles efectos adversos para la salud asociados con la exposición a la radiación son un factor importante a considerar al seleccionar el procedimiento de imagen apropiado. Debido a que existe una amplia gama de exposiciones a la radiación asociadas con diferentes procedimientos de diagnóstico, se ha incluido una indicación de nivel de radiación relativo (RRL) para cada examen por imágenes. Los RRL se basan en la dosis efectiva, que es una cuantificación de dosis de radiación que se utiliza para estimar el riesgo total de radiación de la población asociado con un procedimiento de imagen. Los pacientes en el grupo de edad pediátrica tienen un riesgo inherentemente mayor de exposición, debido tanto a la sensibilidad orgánica como a una mayor esperanza de vida (relevante para la larga latencia que parece acompañar a la exposición a la radiación). Por estas razones, los rangos estimados de dosis de RRL para los exámenes pediátricos son más bajos en comparación con los especificados para adultos (ver Tabla a continuación). Se puede encontrar información adicional sobre la evaluación de la dosis de radiación para los exámenes por imágenes en el documento Introducción a la Evaluación de la Dosis de Radiación de los Criterios de Idoneidad del ACR® [99].

Asignaciones relativas del nivel de radiación		
Nivel de radiación relativa*	**Rango de estimación de dosis efectiva para adultos**	**Rango de estimación de dosis efectiva pediátrica**
O	0 mSv	0 mSv
☢	<0.1 mSv	<0.03 mSv
☢☢	0.1-1 mSv	0.03-0.3 mSv
☢☢☢	1-10 mSv	0.3-3 mSv
☢☢☢☢	10-30 mSv	3-10 mSv
☢☢☢☢☢	30-100 mSv	10-30 mSv
*No se pueden hacer asignaciones de RRL para algunos de los exámenes, porque las dosis reales del paciente en estos procedimientos varían en función de una serie de factores (por ejemplo, la región del cuerpo expuesta a la radiación ionizante, la guía de imágenes que se utiliza). Los RRL para estos exámenes se designan como "Varía".		

Referencias

1. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. Heart 2012;98:1667-73.
2. van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. J Am Coll Cardiol 2011;58:2241-7.
3. Mahle WT, Sutherland JL, Frias PA. Outcome of isolated bicuspid aortic valve in childhood. J Pediatr 2010;157:445-9.
4. Gilboa SM, Devine OJ, Kucik JE, et al. Congenital Heart Defects in the United States: Estimating the Magnitude of the Affected Population in 2010. Circulation 2016;134:101-9.
5. American College of Radiology. ACR–NASCI–SIR–SPR Practice Parameter for the Performance and Interpretation of Body Computed Tomography Angiography (CTA). Available at: https://gravitas.acr.org/PPTS/GetDocumentView?docId=164+&releaseId=2. Accessed March 31, 2023.
6. Kim SJ, Park SA, Song J, Shim WS, Choi EY, Lee SY. The role of transesophageal echocardiography during surgery for patients with tetralogy of Fallot. Pediatr Cardiol 2013;34:240-4.
7. Mouws E, de Groot NMS, van de Woestijne PC, et al. Tetralogy of Fallot in the Current Era. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2019;31:496-504.
8. Hoashi T, Kagisaki K, Meng Y, et al. Long-term outcomes after definitive repair for tetralogy of Fallot with preservation of the pulmonary valve annulus. J Thorac Cardiovasc Surg 2014;148:802-8; discussion 08-9.
9. Ammash NM, Dearani JA, Burkhart HM, Connolly HM. Pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair: clinical features, sequelae, and timing of pulmonary valve replacement. Congenit Heart Dis 2007;2:386-403.
10. Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2006:11-22.
11. Geva T, Gauvreau K, Powell AJ, et al. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. Circulation 2010;122:S201-8.
12. Valente AM, Cook S, Festa P, et al. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of fallot: a report from the AmericanSsociety of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. J Am Soc Echocardiogr 2014;27:111-41.
13. Han BK, Rigsby CK, Hlavacek A, et al. Computed Tomography Imaging in Patients with Congenital Heart Disease Part I: Rationale and Utility. An Expert Consensus Document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT): Endorsed by the Society of Pediatric Radiology (SPR) and the North American Society of Cardiac Imaging (NASCI). J Cardiovasc Comput Tomogr 2015;9:475-92.

14. Han BK, Rigsby CK, Leipsic J, et al. Computed Tomography Imaging in Patients with Congenital Heart Disease, Part 2: Technical Recommendations. An Expert Consensus Document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT): Endorsed by the Society of Pediatric Radiology (SPR) and the North American Society of Cardiac Imaging (NASCI). J Cardiovasc Comput Tomogr 2015;9:493-513.
15. Helbing WA, Bosch HG, Maliepaard C, et al. Comparison of echocardiographic methods with magnetic resonance imaging for assessment of right ventricular function in children. Am J Cardiol 1995;76:589-94.
16. Mohamed I, Stamm R, Keenan R, Lowe B, Coffey S. Assessment of Disease Progression in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot Using Cardiac Magnetic Resonance Imaging: A Systematic Review. Heart Lung Circ 2020;29:1613-20.
17. Ghonim S, Ernst S, Keegan J, et al. Three-Dimensional Late Gadolinium Enhancement Cardiovascular Magnetic Resonance Predicts Inducibility of Ventricular Tachycardia in Adults With Repaired Tetralogy of Fallot. Circ Arrhythm Electrophysiol 2020;13:e008321.
18. Kim HK, Kim WH, Hwang SW, et al. Predictive value of intraoperative transesophageal echocardiography in complete atrioventricular septal defect. Ann Thorac Surg 2005;80:56-9.
19. Gaydos SS, Varga-Szemes A, Judd RN, Suranyi P, Gregg D. Imaging in Adult Congenital Heart Disease. J Thorac Imaging 2017;32:205-16.
20. Patel S, Shah D, Chintala K, Karpawich PP. Atrial baffle problems following the Mustard operation in children and young adults with dextro-transposition of the great arteries: the need for improved clinical detection in the current era. Congenit Heart Dis 2011;6:466-74.
21. Cohen MS, Eidem BW, Cetta F, et al. Multimodality Imaging Guidelines of Patients with Transposition of the Great Arteries: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society of Cardiovascular Computed Tomography. J Am Soc Echocardiogr 2016;29:571-621.
22. Babu-Narayan SV, Goktekin O, Moon JC, et al. Late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance of the systemic right ventricle in adults with previous atrial redirection surgery for transposition of the great arteries. Circulation 2005;111:2091-8.
23. Morfaw F, Leenus A, Mbuagbaw L, Anderson LN, Dillenburg R, Thabane L. Outcomes after corrective surgery for congenital dextro-transposition of the arteries using the arterial switch technique: a scoping systematic review. Syst Rev 2020;9:231.
24. Szymczyk K, Moll M, Sobczak-Budlewska K, et al. Usefulness of Routine Coronary CT Angiography in Patients with Transposition of the Great Arteries After an Arterial Switch Operation. Pediatr Cardiol 2018;39:335-46.
25. Ou P, Celermajer DS, Marini D, et al. Safety and accuracy of 64-slice computed tomography coronary angiography in children after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. JACC Cardiovasc Imaging 2008;1:331-9.
26. Taylor AM, Dymarkowski S, Hamaekers P, et al. MR coronary angiography and late-enhancement myocardial MR in children who underwent arterial switch surgery for transposition of great arteries. Radiology 2005;234:542-7.
27. Angeli E, Formigari R, Pace Napoleone C, et al. Long-term coronary artery outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. Eur J Cardiothorac Surg 2010;38:714-20.
28. Noel CV, Krishnamurthy R, Masand P, et al. Myocardial Stress Perfusion MRI: Experience in Pediatric and Young-Adult Patients Following Arterial Switch Operation Utilizing Regadenoson. Pediatr Cardiol 2018;39:1249-57.
29. Manso B, Castellote A, Dos L, Casaldaliga J. Myocardial perfusion magnetic resonance imaging for detecting coronary function anomalies in asymptomatic paediatric patients with a previous arterial switch operation for the transposition of great arteries. Cardiol Young 2010;20:410-7.
30. Bernsen MLE, Koppes JCC, Straver B, Verberne HJ. Left ventricular ischemia after arterial switch procedure: Role of myocardial perfusion scintigraphy and cardiac CT. J Nucl Cardiol 2020;27:651-58.
31. Cheezum MK, Liberthson RR, Shah NR, et al. Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery From the Inappropriate Sinus of Valsalva. J Am Coll Cardiol 2017;69:1592-608.
32. Lim JC, Beale A, Ramcharitar S, Medscape. Anomalous origination of a coronary artery from the opposite sinus. Nat Rev Cardiol 2011;8:706-19.
33. van Stijn D, Planken N, Kuipers I, Kuijpers T. CT Angiography or Cardiac MRI for Detection of Coronary Artery Aneurysms in Kawasaki Disease. Front Pediatr 2021;9:630462.

34. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association. Circulation 2017;135:e927-e99.
35. Krishnamurthy R, Masand PM, Jadhav SP, et al. Accuracy of computed tomography angiography and structured reporting of high-risk morphology in anomalous aortic origin of coronary artery: comparison with surgery. Pediatr Radiol 2021;51:1299-310.
36. Doan TT, Wilkinson JC, Loar RW, Pednekar AS, Masand PM, Noel CV. Regadenoson Stress Perfusion Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Children With Kawasaki Disease and Coronary Artery Disease. Am J Cardiol 2019;124:1125-32.
37. Scannell CM, Hasaneen H, Greil G, et al. Automated Quantitative Stress Perfusion Cardiac Magnetic Resonance in Pediatric Patients. Front Pediatr 2021;9:699497.
38. Tacke CE, Kuipers IM, Groenink M, Spijkerboer AM, Kuijpers TW. Cardiac magnetic resonance imaging for noninvasive assessment of cardiovascular disease during the follow-up of patients with Kawasaki disease. Circ Cardiovasc Imaging 2011;4:712-20.
39. Molossi S, Agrawal H, Mery CM, et al. Outcomes in Anomalous Aortic Origin of a Coronary Artery Following a Prospective Standardized Approach. Circ Cardiovasc Interv 2020;13:e008445.
40. Grani C, Buechel RR, Kaufmann PA, Kwong RY. Multimodality Imaging in Individuals With Anomalous Coronary Arteries. JACC Cardiovasc Imaging 2017;10:471-81.
41. Goldstein BH, Holzer RJ, Trucco SM, et al. Practice Variation in Single-Ventricle Patients Undergoing Elective Cardiac Catheterization: A Report from the Congenital Cardiac Catheterization Project on Outcomes (C3PO). Congenit Heart Dis 2016;11:122-35.
42. Margossian R, Schwartz ML, Prakash A, et al. Comparison of echocardiographic and cardiac magnetic resonance imaging measurements of functional single ventricular volumes, mass, and ejection fraction (from the Pediatric Heart Network Fontan Cross-Sectional Study). Am J Cardiol 2009;104:419-28.
43. Han BK, Vezmar M, Lesser JR, et al. Selective use of cardiac computed tomography angiography: an alternative diagnostic modality before second-stage single ventricle palliation. J Thorac Cardiovasc Surg 2014;148:1548-54.
44. Vargas D, Zhou H, Yu X, et al. Cangrelor PK/PD analysis in post-operative neonatal cardiac patients at risk for thrombosis. J Thromb Haemost 2021;19:202-11.
45. Prakash A, Khan MA, Hardy R, Torres AJ, Chen JM, Gersony WM. A new diagnostic algorithm for assessment of patients with single ventricle before a Fontan operation. J Thorac Cardiovasc Surg 2009;138:917-23.
46. Ait-Ali L, De Marchi D, Lombardi M, et al. The role of cardiovascular magnetic resonance in candidates for Fontan operation: proposal of a new algorithm. J Cardiovasc Magn Reson 2011;13:69.
47. Han BK, Huntley M, Overman D, et al. Cardiovascular CT for evaluation of single-ventricle heart disease: risks and accuracy compared with interventional findings. Cardiol Young 2018;28:9-20.
48. Ghadimi Mahani M, Agarwal PP, Rigsby CK, et al. CT for Assessment of Thrombosis and Pulmonary Embolism in Multiple Stages of Single-Ventricle Palliation: Challenges and Suggested Protocols. Radiographics 2016;36:1273-84.
49. Brown DW, Powell AJ, Geva T. Imaging complex congenital heart disease — functional single ventricle, the Glenn circulation and the Fontan circulation: A multimodality approach. Progress in Pediatric Cardiology 2010;28:45-58.
50. Fogel MA, Khiabani RH, Yoganathan A. Imaging for preintervention planning: pre- and post-Fontan procedures. Circ Cardiovasc Imaging 2013;6:1092-101.
51. Downing TE, Allen KY, Glatz AC, et al. Long-term survival after the Fontan operation: Twenty years of experience at a single center. J Thorac Cardiovasc Surg 2017;154:243-53 e2.
52. Yeong M, Loughborough W, Hamilton M, Manghat N. Role of cardiac MRI and CT in Fontan circulation. Journal of Congenital Cardiology 2017;1:8.
53. Fratz S, Hess J, Schwaiger M, Martinoff S, Stern HC. More accurate quantification of pulmonary blood flow by magnetic resonance imaging than by lung perfusion scintigraphy in patients with fontan circulation. Circulation 2002;106:1510-3.
54. Ginde S, Goot BH, Frommelt PC. Imaging adult patients with Fontan circulation. Curr Opin Cardiol 2017;32:521-28.
55. Hong SH, Kim YM, Lee C-H, Park S-J, Kim SH. CT and MRI Evaluation of the Fontan Pathway: Pearls and Pitfalls. Cardiovasc Imaging Asia 2017;1:133-45.

56. Raimondi F, Martins D, Coenen R, et al. Prevalence of Venovenous Shunting and High-Output State Quantified with 4D Flow MRI in Patients with Fontan Circulation. Radiol Cardiothorac Imaging 2021;3:e210161.
57. Averin K, Hirsch R, Seckeler MD, Whiteside W, Beekman RH, 3rd, Goldstein BH. Diagnosis of occult diastolic dysfunction late after the Fontan procedure using a rapid volume expansion technique. Heart 2016;102:1109-14.
58. Schmitt B, Steendijk P, Ovroutski S, et al. Pulmonary vascular resistance, collateral flow, and ventricular function in patients with a Fontan circulation at rest and during dobutamine stress. Circ Cardiovasc Imaging 2010;3:623-31.
59. Shi X, Lu Y, Sun K. Research Progress in Pathogenesis of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Methods Mol Biol 2020;2204:173-78.
60. Files MD, Morray B. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Preoperative Anatomy, Physiology, Imaging, and Interventional Management of Postoperative Pulmonary Venous Obstruction. Semin Cardiothorac Vasc Anesth 2017;21:123-31.
61. Dyme JL, Prakash A, Printz BF, Kaur A, Parness IA, Nielsen JC. Physiology of isolated anomalous pulmonary venous connection of a single pulmonary vein as determined by cardiac magnetic resonance imaging. Am J Cardiol 2006;98:107-10.
62. Lock JE, Bass JL, Castaneda-Zuniga W, Fuhrman BP, Rashkind WJ, Lucas RV, Jr. Dilation angioplasty of congenital or operative narrowings of venous channels. Circulation 1984;70:457-64.
63. Meadows J, Marshall AC, Lock JE, Scheurer M, Laussen PC, Bacha EA. A hybrid approach to stabilization and repair of obstructed total anomalous pulmonary venous connection in a critically ill newborn infant. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;131:e1-2.
64. Kim TH, Kim YM, Suh CH, et al. Helical CT angiography and three-dimensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connections in neonates and infants. AJR Am J Roentgenol 2000;175:1381-6.
65. Shen Q, Pa M, Hu X, Wang J. Role of plain radiography and CT angiography in the evaluation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection. Pediatr Radiol 2013;43:827-35.
66. Oh KH, Choo KS, Lim SJ, et al. Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: comparison with echocardiography. Pediatr Radiol 2009;39:950-4.
67. Masrani A, McWilliams S, Bhalla S, Woodard PK. Anatomical associations and radiological characteristics of Scimitar syndrome on CT and MR. J Cardiovasc Comput Tomogr 2018;12:286-89.
68. Vyas HV, Greenberg SB, Krishnamurthy R. MR imaging and CT evaluation of congenital pulmonary vein abnormalities in neonates and infants. Radiographics 2012;32:87-98.
69. Riesenkampff EM, Schmitt B, Schnackenburg B, et al. Partial anomalous pulmonary venous drainage in young pediatric patients: the role of magnetic resonance imaging. Pediatr Cardiol 2009;30:458-64.
70. Choe YH, Lee HJ, Kim HS, Ko JK, Kim JE, Han JJ. MRI of total anomalous pulmonary venous connections. J Comput Assist Tomogr 1994;18:243-9.
71. Powell AJ, Tsai-Goodman B, Prakash A, Greil GF, Geva T. Comparison between phase-velocity cine magnetic resonance imaging and invasive oximetry for quantification of atrial shunts. Am J Cardiol 2003;91:1523-5, A9.
72. Stumper O, Vargas-Barron J, Rijlaarsdam M, et al. Assessment of anomalous systemic and pulmonary venous connections by transoesophageal echocardiography in infants and children. Br Heart J 1991;66:411-8.
73. Ammash NM, Seward JB, Warnes CA, Connolly HM, O'Leary PW, Danielson GK. Partial anomalous pulmonary venous connection: diagnosis by transesophageal echocardiography. J Am Coll Cardiol 1997;29:1351-8.
74. Chang YY, Chang CI, Wang MJ, et al. The safe use of intraoperative transesophageal echocardiography in the management of total anomalous pulmonary venous connection in newborns and infants: a case series. Paediatr Anaesth 2005;15:939-43.
75. Kenny D, Hijazi ZM. Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. Cardiol J 2011;18:487-95.
76. Marek J, Skovranek J, Hucin B, et al. Seven-year experience of noninvasive preoperative diagnostics in children with congenital heart defects: comprehensive analysis of 2,788 consecutive patients. Cardiology 1995;86:488-95.
77. 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;182:777-84.
78. Dijkema EJ, Leiner T, Grotenhuis HB. Diagnosis, imaging and clinical management of aortic coarctation. Heart 2017;103:1148-55.

79. Karaosmanoglu AD, Khawaja RD, Onur MR, Kalra MK. CT and MRI of aortic coarctation: pre- and postsurgical findings. AJR Am J Roentgenol 2015;204:W224-33.
80. Teien DE, Wendel H, Bjornebrink J, Ekelund L. Evaluation of anatomical obstruction by Doppler echocardiography and magnetic resonance imaging in patients with coarctation of the aorta. Br Heart J 1993;69:352-5.
81. Nielsen JC, Powell AJ, Gauvreau K, Marcus EN, Prakash A, Geva T. Magnetic resonance imaging predictors of coarctation severity. Circulation 2005;111:622-8.
82. Muzzarelli S, Meadows AK, Ordovas KG, et al. Prediction of hemodynamic severity of coarctation by magnetic resonance imaging. Am J Cardiol 2011;108:1335-40.
83. LoPresti MA, Ghali MZ, Srinivasan VM, et al. Neurovascular findings in children and young adults with Loeys-Dietz syndromes: Informing recommendations for screening. J Neurol Sci 2020;409:116633.
84. Tzemos N, Therrien J, Yip J, et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. JAMA 2008;300:1317-25.
85. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. Circulation 2010;121:e266-369.
86. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: executive summary. A report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. Catheter Cardiovasc Interv 2010;76:E43-86.
87. Landis BJ, Ware SM, James J, Shikany AR, Martin LJ, Hinton RB. Clinical Stratification of Pediatric Patients with Idiopathic Thoracic Aortic Aneurysm. J Pediatr 2015;167:131-7 e1-5.
88. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. J Thorac Cardiovasc Surg 2014;148:e1-e132.
89. Meindl C, Achatz B, Huber D, et al. Coronary Artery Ectasia Are Frequently Observed in Patients With Bicuspid Aortic Valves With and Without Dilatation of the Ascending Aorta. Circ Cardiovasc Interv 2016;9.
90. Jensen CJ, Jochims M, Hunold P, et al. Assessment of left ventricular function and mass in dual-source computed tomography coronary angiography: influence of beta-blockers on left ventricular function: comparison to magnetic resonance imaging. Eur J Radiol 2010;74:484-91.
91. Gordon DZ, Abbasi MA, Lee J, et al. Four-dimensional Flow Magnetic Resonance Imaging Quantification of Blood Flow in Bicuspid Aortic Valve. J Thorac Imaging 2020;35:383-88.
92. Galian-Gay L, Rodriguez-Palomares J, Guala A, Michelena HI, Evangelista A. Multimodality imaging in bicuspid aortic valve. Prog Cardiovasc Dis 2020;63:442-51.
93. Berhane H, Scott M, Elbaz M, et al. Fully automated 3D aortic segmentation of 4D flow MRI for hemodynamic analysis using deep learning. Magn Reson Med 2020;84:2204-18.
94. Morris SA, Orbach DB, Geva T, Singh MN, Gauvreau K, Lacro RV. Increased vertebral artery tortuosity index is associated with adverse outcomes in children and young adults with connective tissue disorders. Circulation 2011;124:388-96.
95. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, Spitzer MC. Comparison of cardiovascular and skeletal features of primary mitral valve prolapse and Marfan syndrome. Am J Cardiol 1989;63:317-21.
96. Stefek HA, Berhane H, Robinson JD, et al. Comprehensive MR Analysis of Cardiac Function, Aortic Hemodynamics and Left Ventricular Strain in Pediatric Cohort with Isolated Bicuspid Aortic Valve. Pediatr Cardiol 2019;40:1450-59.
97. Alpendurada F, Wong J, Kiotsekoglou A, et al. Evidence for Marfan cardiomyopathy. Eur J Heart Fail 2010;12:1085-91.
98. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. J Med Genet 2010;47:476-85.

99. American College of Radiology. ACR Appropriateness Criteria® Radiation Dose Assessment Introduction. Available at: https://edge.sitecorecloud.io/americancoldf5f-acrorgf92a-productioncb02-3650/media/ACR/Files/Clinical/Appropriateness-Criteria/ACR-Appropriateness-Criteria-Radiation-Dose-Assessment-Introduction.pdf. Accessed March 31, 2023.

El Comité de Criterios de Idoneidad de ACR y sus paneles de expertos han desarrollado criterios para determinar los exámenes de imagen apropiados para el diagnóstico y tratamiento de afecciones médicas específicas. Estos criterios están destinados a guiar a los radiólogos, oncólogos radioterápicos y médicos remitentes en la toma de decisiones con respecto a las imágenes radiológicas y el tratamiento. En general, la complejidad y la gravedad de la condición clínica de un paciente deben dictar la selección de procedimientos o tratamientos de imagen apropiados. Solo se clasifican aquellos exámenes generalmente utilizados para la evaluación de la condición del paciente. Otros estudios de imagen necesarios para evaluar otras enfermedades coexistentes u otras consecuencias médicas de esta afección no se consideran en este documento. La disponibilidad de equipos o personal puede influir en la selección de procedimientos o tratamientos de imagen apropiados. Las técnicas de imagen clasificadas como en investigación por la FDA no se han considerado en el desarrollo de estos criterios; Sin embargo, debe alentarse el estudio de nuevos equipos y aplicaciones. La decisión final con respecto a la idoneidad de cualquier examen o tratamiento radiológico específico debe ser tomada por el médico y radiólogo remitente a la luz de todas las circunstancias presentadas en un examen individual.