

Vena cava superior izquierda persistente asociada a comunicación interauricular tipo seno venoso vena cava superior y drenaje parcial anómalo de venas pulmonares

José Antonio Ortiz de Murua
José Ignacio Martín-Leal
María Ruiz-Olgado
Irene Blanco-Martínez
José Luis Santos-Iglesias

Correspondencia

José Antonio Ortiz de Murua
demuruaortiz@gmail.com

Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. España

Palabras clave

- ▷ Persistencia de la vena cava superior izquierda
- ▷ Comunicación interauricular tipo seno venoso
- ▷ Comunicación interauricular tipo seno coronario

Keywords

- ▷ Persistent left superior vena cava
- ▷ Superior sinus venous atrial septal defect
- ▷ Unroofed coronary sinus

RESUMEN

Se presenta un caso clínico poco habitual, de una paciente con comunicación interauricular tipo seno venoso superior, drenaje venoso pulmonar anómalo parcial y persistencia de vena cava superior izquierda (PVCSI). Esta última entidad es un hallazgo relativamente frecuente en pacientes con cardiopatías congénitas (6,1%) y, por tanto, se puede observar en pacientes con comunicación interauricular tipo seno venoso superior. Sin embargo, la PVCSI sí está claramente asociada con los defectos tipo seno coronario (entidad muy infrecuente). Este caso clínico sirve para revisar las diferencias ecocardiográficas entre ambos defectos "interauriculares" (comunicación interauricular tipo seno venoso y comunicación interauricular tipo seno coronario), así como hacer énfasis en la utilidad de las distintas pruebas de imagen en su diagnóstico.

ABSTRACT

We present an unusual clinical case of a patient with a superior sinus venous atrial septal defect, partial anomalous pulmonary venous drainage and persistent left superior vena cava (PLSVC). The latter entity is a relatively frequent finding in patients with congenital heart disease (6.1%) and, therefore, can be observed in patients with superior sinus venous interatrial communication. However, PLSVC is clearly associated with coronary sinus type defects (a very infrequent entity). We will use this clinical case to show how to assess both defects by echocardiography, emphasizing the diagnostic value of the available cardiac imaging techniques.

Presentación del caso

Paciente de 49 años que acude a consulta por mareo. En la exploración física destacaba un soplo sistólico eyectivo en foco pulmonar con segundo ruido desdoblado. En el ECG presentaba ritmo sinusal y bloqueo incompleto de rama derecha. Se realizó una ecocardiografía que mostró dilatación de aurícula y ventrículo derecho. La fracción de eyección del ventrículo derecho era normal. En planos subcostales se observó una comunicación interauricular tipo seno venoso en relación con la desembocadura de la vena cava superior (Figura 1). Así mismo, se observó un seno coronario dilatado (15 x 19 mm), que se rellenaba de agregados de microburbujas tras la inyección de suero salino agitado en vena braquial izquierda, antes de aparecer en aurícula derecha, lo que permitió establecer el diagnóstico de sospecha de presencia de una vena cava superior izquierda persistente (Figura 2). Se completó el estudio con una ecocardiografía transesofágica (Figura 3) que confirmó estos hallazgos. No se consiguió mediante esta técnica precisar donde drenaban de las venas pulmonares derechas. Se calculó un QP/QS de 2,8.

Posteriormente se realizó una cardio-RM donde se observó una dilatación severa de cavidades derechas. El ventrículo derecho presentaba una fracción de eyección normal. Así mismo, se confirmó la existencia de una comunicación interauricular tipo seno venoso superior, de 18-19 mm de diámetro. Además, se observó un drenaje venoso parcial anómalo, con vena pulmonar inferior derecha que drenaba en vena cava superior: en el confluente de la vena cava superior-comunicación interauricular. Se comprobó que el seno coronario estaba dilatado (26 mm de diámetro) y que la vena cava superior izquierda drenaba en el mismo. La arteria pulmonar y sus ramas principales estaban dilatadas (Figura 4 y Vídeo 1). Se calculó un QP/QS = 3.

Dados los hallazgos descritos, se remitió a la paciente a cirugía, y tras el cierre del defecto interauricular y la corrección quirúrgica del drenaje venoso anómalo parcial, permanece asintomática desde el punto de vista cardiovascular. En las ecocardiografías realizadas en las sucesivas revisiones se ha observado una reducción progresiva de los volúmenes de las cavidades derechas, así como la ausencia de shunts intracavitarios.

Estudio por imagen

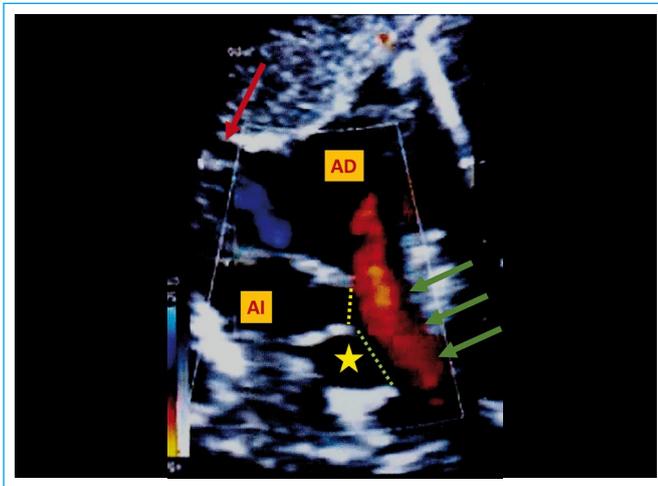


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica bidimensional, plano subxifóideo (bicavo). Doppler color (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; flechas verdes: vena cava superior; flecha roja: vena cava inferior; estrella amarilla: probable estructura vascular, ¿vena pulmonar inferior derecha?; línea punteada amarilla: comunicación interauricular tipo seno venoso superior; línea punteada verde: probable comunicación entre la estructura vascular, ¿vena pulmonar inferior derecha?, y la vena cava superior)

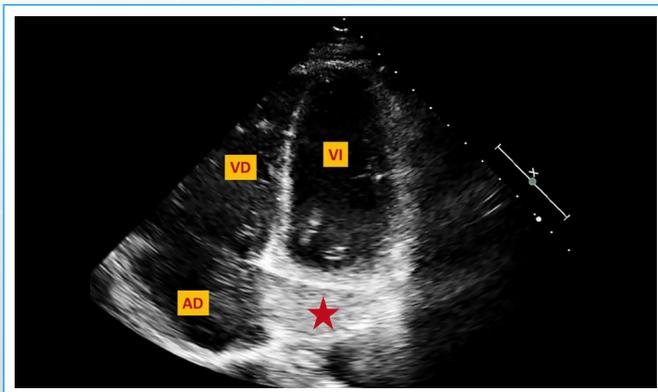


Figura 2. Ecocardiografía transtorácica bidimensional (AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo). Tras inyección de suero salino agitado a través de vena braquial izquierda se observa cómo se opacifica el seno coronario dilatado con agregados de microburbujas (estrella roja)

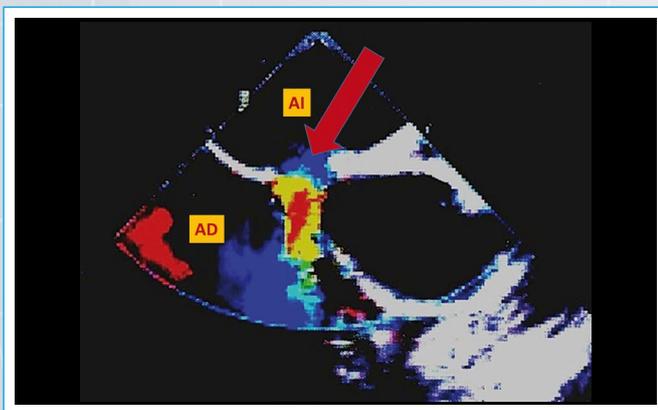


Figura 3. Ecocardiografía transesofágica bidimensional. Doppler color (AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; flecha roja: comunicación interauricular tipo seno venoso superior)

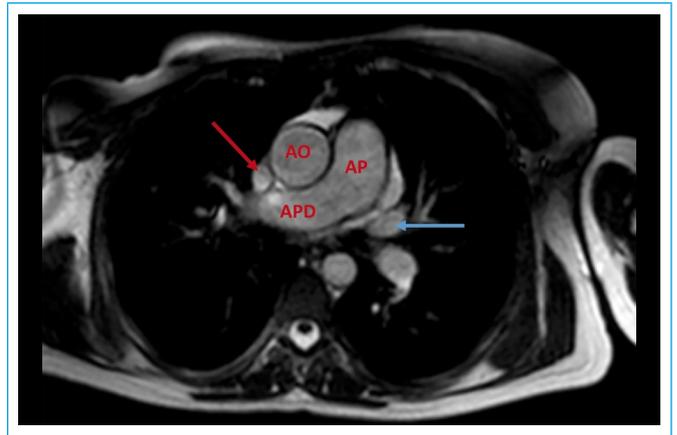


Figura 4. Cardio-RM corte transversal a nivel de la arteria pulmonar (AO: aorta ascendente; AP: arteria pulmonar; APD: arteria pulmonar derecha; flecha roja: vena cava superior; flecha azul: vena cava superior izquierda persistente)



Vídeo 1. Angio-RM (VCI: vena cava inferior; VCSI: vena cava superior izquierda; VPID: vena pulmonar inferior derecha; SC: seno coronario)

Discusión

El caso presentado es un ejemplo representativo de cómo se puede asociar una comunicación interauricular tipo seno venoso con la persistencia de la vena cava superior izquierda⁽¹⁾. Sin embargo, la persistencia de la vena cava superior izquierda sí está claramente asociada con los defectos tipo seno coronario, entidad muy infrecuente (el menos frecuente de los defectos interauriculares [$< 1\%$]). Es posible sospechar la existencia del defecto tipo seno coronario cuando se ve un seno coronario dilatado y dilatación de cavidades derechas sin otros defectos anatómicos asociados. En los planos subcostales el defecto tipo seno coronario es posteroinferior y pasa por encima de la aurícula derecha, en su unión con la vena cava inferior, en presencia de un septo interauricular íntegro⁽²⁾.

Existe cierta controversia en cuanto al “supuesto tabique” que separa la vena cava superior y las venas pulmonares; la ausencia del mismo determinaría el defecto tipo seno venoso. Tretter y colaboradores⁽³⁾ han comprobado, usando un modelo animal, que el borde superior de la fosa oval es en realidad un pliegue, una invaginación de tejido, y no un verdadero tabique, que se ve distorsionado por la presencia del drenaje venoso pulmonar anómalo. Esto confirmaría la hipótesis de que la comunicación interauricular tipo seno venoso-vena cava superior es, en realidad, una comunicación veno-venosa debido a sus con-

xiones veno-pulmonares anómalas con la vena cava superior. Al Zaghal y colaboradores⁽⁴⁾ han revisado los criterios ecocardiográficos del defecto tipo seno venoso y postulan que resulta fundamental para su diagnóstico demostrar el acabalgamiento de la vena cava superior sobre el borde superior del tabique interauricular. Este hallazgo se puede observar habitualmente en los planos subcostales.

La vena cava superior izquierda persistente, con una prevalencia del 6,1% en pacientes con cardiopatía congénita y del 0,5% en la población general⁽⁵⁾, desciende verticalmente a la izquierda de la aorta y la arteria pulmonar principal izquierda y se suele considerar una variante de la anatomía venosa normal. Cuando está presente cerca de la aurícula izquierda, gira medialmente hacia el pericardio, alcanzando el surco AV posterior. Como ya se ha dicho, los pacientes con un defecto tipo seno venoso superior pueden presentar, además, una vena cava superior izquierda persistente. En el caso del defecto tipo seno coronario su asociación con la presencia de una vena cava superior izquierda persistente es mucho más frecuente. Esta comunicación condiciona un *shunt* izquierda-derecha, que si es grande, produce dilatación de las cavidades derechas. El diagnóstico es relativamente sencillo^(6, 7) y se puede basar en la observación de la aparición de agregados de microburbujas en un seno coronario dilatado, antes de la opacificación de la aurícula derecha, tras la inyección de suero agitado en la vena braquial izquierda. La cardio-RM y la cardio-TC ayudan a confirmar el diagnóstico y a distinguir entre los distintos tipos de defecto del seno coronario (parcial proximal, parcial distal y completo)⁽⁸⁾.

Conclusión

La persistencia de la vena cava superior izquierda se puede diagnosticar de forma sencilla con ecocardiografía y puede asociarse a una comunicación tipo seno coronario. En el caso expuesto la paciente presentaba con un defecto tipo seno venoso. La cardio-RM es muy útil para valorar con precisión donde drenan las venas pulmonares y descartar otras anomalías asociadas.

Ideas para recordar

- La persistencia de la cava superior izquierda se suele sospechar cuando se observa un seno coronario dilatado. Tras inyectar suero salino en la vena antecubital izquierda, los agregados de microburbujas aparecen primero en el seno coronario dilatado y posteriormente a través del mismo pasan a cavidades derechas.
- La CIA tipo seno coronario es un defecto muy infrecuente que se tiene que tener en cuenta como diagnóstico diferencial cuando se aprecia dilatación de las cavidades derechas y del seno coronario, en ausencia de otros defectos asociados.
- Mediante ecocardiografía transtorácica la comunicación interauricular tipo seno venoso superior suele observarse con más precisión en los planos ecocardiográficos subcostales: plano bicavo.

Bibliografía

1. Talwae S, Upadhyay M, Choudhary SK, et al. Interatrial communication with unusual caval venous anomalies. *World J Pediatric Congenit Heart Surg* 2010; 1 (3): 400-403.
2. Tretter JT, Chikkabyrappa S, Spicer DE, et al. Understanding the spectrum of sinus venosus interatrial communications. *Cardiol Young* 2017; 27 (3): 418-426.
3. Al Zaghal AM, Li J, Anderson RH, et al. Anatomical criteria of the diagnosis of sinus venosus defects. *Heart* 1997; 78 (3): 298-304.
4. Kula S, Cevik A, Sanli C, et al. Persistent left superior vena cava: experience of a tertiary health-care center. *Pediatric Int* 2011; 53 (6): 1066-1069.
5. Ratliff HL, Yousufuddin M, Lieving WR, et al. Persistent left superior vena cava: case reports and clinical implications. *Int J Cardiol* 2006; 113: 242-246.
6. Troost E, Gewillig M, Budts W. Percutaneous closure of a persistent left superior vena cava connected to the left atrium. *Int J Cardiol* 2006; 106: 365-366.
7. Sarodia BD, Stoller JK. Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respir Care* 2000; 45: 411-426.
8. Zhi AH, Dai RP, Ma WG, et al. CT angiography for diagnosis and subcategorization of unroofed coronary sinus syndrome. *J Thorac Dis* 2017; 9 (10): 3946-3955.