

Dr. Luis Alonso Rodríguez*
 Dr. Erik Wendel Hernández Martínez*
 Dr. Carlos Ignacio Sánchez Martínez**
 Dr. Luis Armando Villeda Martínez*

Retorno venoso pulmonar anómalo total a través de persistencia de la vena cava superior izquierda

RESUMEN

La persistencia de la vena cava superior izquierda (PVC-SI) es la anomalía torácica más frecuente. Su incidencia es de 0.1 a 0.5% en personas sanas y de 3 a 10% en personas con enfermedad cardíaca congénita. El tabique interauricular, la tetralogía de Fallot, el *cor triatriatum* y la atresia mitral son las malformaciones cardíacas

congénitas más frecuentemente asociadas.¹⁻² Por otra parte, una de las aberraciones frecuentes del retorno venoso pulmonar anómalo total (RVPAT) es hacia una vena cava superior izquierda persistente.³⁻⁵ Se presenta un caso masculino de 39 años de edad hospitalizado por traumatismo torácico. La ecocardiografía evidenció aneurisma de la aorta ascendente por lo que se solicitó angiotomografía de

tórax para descartar aneurisma aórtico; se diagnosticó retorno venoso anómalo pulmonar total a través de persistencia de la vena cava superior izquierda.

Palabras clave: persistencia de la vena cava superior izquierda.

Continúa en la pág. 128

*Departamento de Radiología e Imagen.

**Servicio de Tomografía Computada del Instituto Mexicano del Seguro Social, Unidad Médica de Alta Especialidad No. 2, Cd. Obregón, Sonora. Prol. Guerrero y Sahuaripa s/n, Col Infonavit, 85120 Cd. Obregón, Son.

Correspondencia Dr. Luis Alonso Rodríguez. Correo electrónico: wuichol@hotmail.com

Caso clínico

Ingresa paciente masculino de 39 años de edad a hospital de su localidad a causa de un accidente automovilístico. Al ingreso Glasgow de 15 puntos, neurológicamente sin alteraciones, frecuencia cardíaca rítmica, pulmones con estertores crepitantes bibasales. La extremidad superior derecha con deformidad y dolor a la movilidad. Radiografía de húmero derecho evidencia fractura transversa del tercio medio de la diáfisis humeral. Se realizó radiografía de tórax encontrando ensanchamiento mediastinal y fractura de la tercera y cuarta costillas por lo que se realizó también tomografía que mostró aneurisma aórtico disecante, neumotórax y fracturas costales. Por todo lo anterior se le remitió a nuestro hospital de tercer nivel para su oportuna intervención.

Únicamente cuenta con un antecedente de traumatismo de tórax 7 años atrás al caerle un automóvil sobre el tórax sin ocasionarle alteraciones, aparentemente. Resto sin antecedentes de importancia para el padecimiento.

En nuestro hospital se le realizó biometría hemática que se reportó sin alteraciones; VIH negativo, TP 14.6 s, TPT 27.5 s, glucosa 137 mg/dL, urea 25 mg/dL, creatinina 0.7 mg/dL.

El electrocardiograma reportó ritmo sinusal, eje eléctrico desviado hacia la derecha. Bloqueo de rama derecha, crecimiento ventricular derecho con datos de sobrecarga sistólica del ventrículo derecho y datos de hipertensión pulmonar arterial.

El mismo día del ingreso se realizó ecocardiograma transtorácico que evidenció ventrículo izquierdo de dimensiones normales, ventrículo derecho severamente dilatado con defecto del *septum* interauricular tipo *ostium secundum*, hipertensión arterial pulmonar, aorta ascendente dilatada, aneurismática de 70 mm de diámetro, no se logra evidenciar la disección. Se realizó ultrasonido abdominal que reportó características normales.

Al día siguiente se le realizó una angiotomografía torácica: topograma con ensanchamiento mediastinal bilateral y cardiomegalia (imagen 1), aorta torácica sin dilataciones patológicas en todo su trayecto, presenta retorno venoso pulmonar anómalo total hacia la vena cava superior izquierda persistente (imágenes 2-4), se conecta con la vena innominada que desemboca

ABSTRACT

Persistent left superior vena cava (PLSVC) is the most common thoracic anomaly. Its incidence is from 0.1 to 0.5% in healthy persons and from 3 to 10% in persons with congenital heart disease. Atrial septal

defects, tetralogy of Fallot, *cor triatriatum*, and mitral atresia are the most commonly associated congenital cardiac defects.¹⁻² On the other hand, one of the common aberrations of total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) is toward persistent left superior vena cava.³⁻⁵ We present a male patient, age 39 years, hospitalized due to thoracic traumatism. An echo-

cardiogram showed aneurism of the ascending aorta, for which reason a chest angiotomography scan was ordered to rule out aortic aneurism; the patient was diagnosed with total anomalous pulmonary venous return through persistent left superior vena cava.

Key words: persistent left superior vena cava.

en la vena cava superior derecha y ésta a la aurícula derecha. Existe dilatación de la vena cava superior derecha (imagen 5), así mismo, muestra comunicación interauricular, cardiomegalia a expensas de cavidades derechas y derrame pleural bilateral (imagen 6).

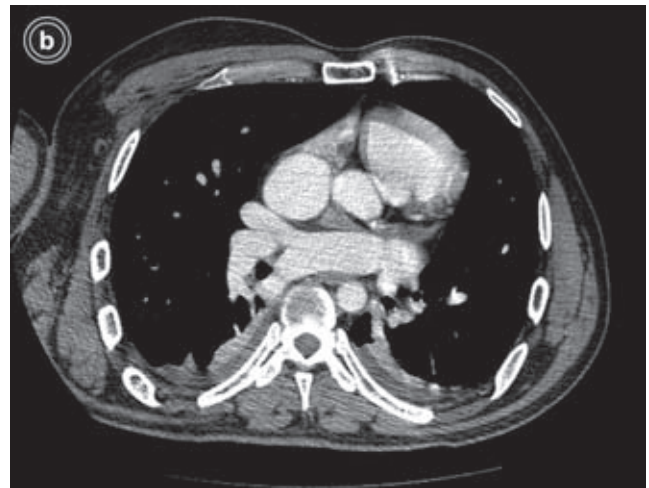
Se planifica cateterismo cardiaco; sin embargo, el paciente se rehúsa al procedimiento y solicita alta voluntaria a domicilio.

Discusión

El retorno (también llamado drenaje, conexión o desembocadura) venoso pulmonar anómalo total (RVPAT) es una malformación cardiaca donde las venas pulmonares que normalmente conectan con el atrio izquierdo no lo hacen y su conexión o drenaje de sangre arterial que viene del pulmón lo llevan directamente al circuito venoso sistémico, venoso coronario o directamente al atrio derecho. Constituye aproximadamente 1% de todas las cardiopatías congénitas.



Imagen 1. En el topograma se observa congestión de la vasculatura pulmonar generalizada. Ensanchamiento mediastinal bilateral y cardiomegalia.



Imágenes 2a y 2b. Tomografía contrastada: venas pulmonares derechas e izquierdas dilatadas.

En el RVPAT las cuatro venas pulmonares conectan con el circuito venoso sistémico; el tipo más frecuente es la supracardiaca donde se conecta a través de per-



Imagen 3. Tomografía contrastada. Demuestra la persistencia de la vena cava superior izquierda dilatada.



Imagen 4. Tomografía contrastada con reconstrucción coronal. Se observa persistencia de la vena cava superior izquierda y la vena pulmonar derecha drenando a esta.

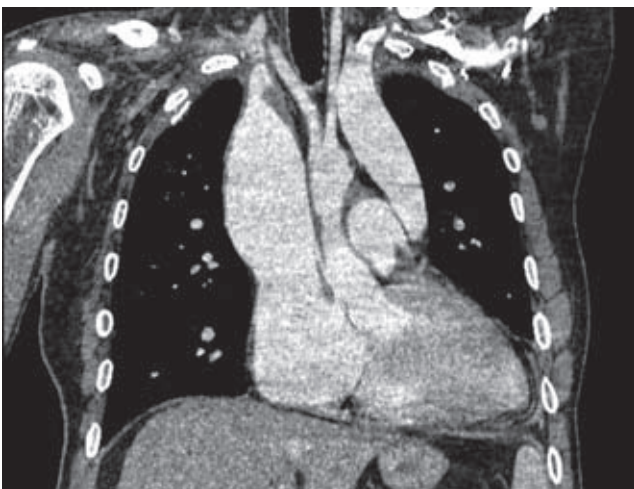


Imagen 5. Tomografía contrastada con reconstrucción coronal. Muestra dilatación importante de la vena cava superior derecha y persistencia de la vena cava superior izquierda.

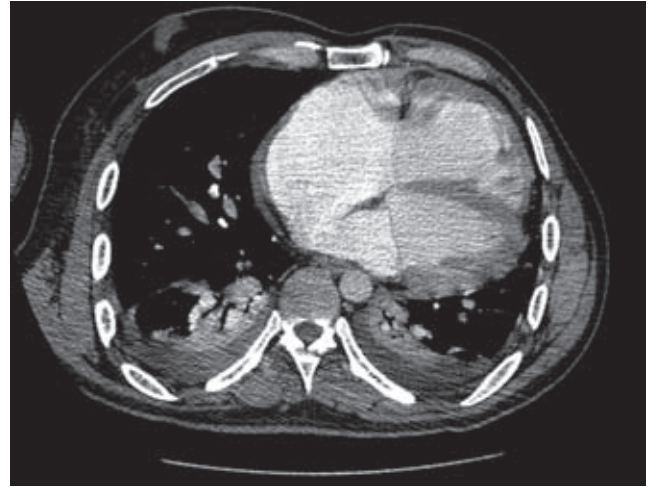


Imagen 6. Tomografía contrastada. Demuestra la comunicación interauricular. Derrame pleural bilateral.

sistencia de la vena cava superior izquierda (PVCSI). El resto de los tipos menos frecuentes son: cardíaca, infracardíaca y mixta.⁶

La PVCSI tiene una prevalencia de 0.3% en la población sana y de 4.3% entre las personas con cardiopatías congénitas; además, tiene asociación con otras cardiopatías congénitas como la tetralogía de Fallot, otras cardiopatías cianóticas así como defectos del tabique interauricular.^{1,5-6} Embriológicamente es el resultado de la permanencia de la vena cardinal anterior izquierda. En 82% de los casos la vena cava superior derecha está presente, ésta normalmente drena en la aurícula derecha mientras que la vena cava superior izquierda (VCSI) drena en el seno coronario.⁷

En general las manifestaciones clínicas se dan en los primeros meses de vida: poca ganancia de peso, polipnea y síndrome de dificultad respiratoria; pueden presentar cianosis e insuficiencia cardíaca. En el caso que la comunicación interauricular sea grande esto le va permitir al paciente prácticamente vivir con pocos o ningún síntoma hasta presentar datos de sobrecarga de cavidades derechas (en la etapa adulta) y, como consecuencia, hipertensión pulmonar. El electrocardiograma es de utilidad ya que nos demuestra un ritmo sinusal con eje desviado a la derecha, signos de crecimiento ventricular derecho o datos de hipertensión pulmonar.⁸

Diagnóstico por imagen

Los hallazgos en RVPAT por radiografía de tórax simple no son específicos de ésta anomalía congénita. Nos pueden orientar a sospechar esta afección y los podemos dividir como se muestra a continuación.

1. Cambios en los pulmones y región hiliar:
 - a) Patrón vascular anormal manifestado como congestión vascular pulmonar.

- b) Cambios de las arterias pulmonares presentando prominencia del trayecto del tronco de las arterias pulmonares (ventana aortopulmonar).
2. Cambios en los bordes mediastinales caracterizados, en el caso de CVAPT, por un ensanchamiento mediastinal bilateral (signo radiológico típico llamado "muñeco de nieve"); sin embargo, en niños este signo puede solaparse debido al timo.
 3. Cambios en el tamaño del corazón, en la mayoría de los casos existe cardiomegalia por crecimiento de cavidades derechas.⁹

Los hallazgos tomográficos de RVPAT son variados y sirven para verificar los hallazgos que se sospecharon en la radiografía simple. Existe una conexión posterior al atrio izquierdo de las cuatro venas pulmonares hacia una VCSIP (generalmente dilatada) siguiendo un trayecto anterior al bronquio principal y a la arteria pulmonar izquierda para unirse a la vena innominada izquierda que, sucesivamente, entra en la vena cava superior derecha (frecuentemente dilatada). Pueden existir los siguientes hallazgos asociados: cardiomegalia secundaria a crecimiento de cavidades derechas, comunicación interauricular, hipoplasia de ventrículo izquierdo, aorta ascendente disminuida en su diámetro, datos tomográficos de hipertensión arterial pulmonar.^{5,10}

La combinación de tomografía axial con imágenes 3D de angiotomografía helicoidal son una buena herramienta que se puede utilizar para la evaluación

preoperatoria de RVPA con el fin de evitar procedimientos invasivos.¹⁰

La resonancia magnética (RM) para el diagnóstico de RVPAT es mejor que la angiografía o que la ecocardiografía; la conexión venosa pulmonar normal se identifica fácilmente por este método de imagen, las venas pulmonares superiores se observan mejor en los planos coronales o coronales oblicuos y las venas pulmonares inferiores usualmente se demuestran en cortes axiales. La resonancia magnética claramente demuestra la entrada de todas las venas pulmonares al atrio izquierdo en pacientes con conexión venosa pulmonar normal. Los típicos hallazgos de RVPAT en imágenes axiales son: a) estructura venosa posterior en la aurícula izquierda; b) pequeña aurícula y ventrículo izquierdos; c) un defecto del septo interauricular en la mayoría de los casos; d) una persistencia de la vena cava superior izquierda (también llamada vena vertical) en muchos casos.¹¹

Conclusión

Existen pocos casos de RVPAT reportados en nuestro país en personas adultas asintomáticas. Los estudios de imagen tienen un papel fundamental para realizar el diagnóstico. Actualmente, con la excelente definición de las reconstrucciones 3D por tomografía helicoidal y RM pudieran ser una herramienta diagnóstica útil, preoperatoria y no invasiva para este tipo de afecciones.

Referencias

1. Cha EM, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. Radiologic and clinical significance. *Radiology* 1972;103:375-381.
2. Campbell M, Deuchar D. The left-sided superior vena cava. *Cr Heart* 1954;16:423.
3. Bertram L, Craig WB. Anomalous Pulmonary Venous Drainage into the Left Vertical Vein. *Radiology* September 1954;63:317-324.
4. Healey, J. E. An Anatomic Survey of Anomalous Pulmonary Veins: Their Clinical Significance. *J Thoracic Surg* 1952;23:433-444.
5. Haramati, LB, Moche IE, Rivera VT, et al. Computed Tomography of Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection in Adults. *Journal of Computer Assisted Tomography* 2003;27:743-749.
6. Bruwer A. Roentgenologic findings in total anomalous pulmonary venous connection. *Proc Staff Meet. Mayo Clin Proc* 1956;31:171-176.
7. Kellman G M, Alpern M B, Sandler M A, Craig B M. Computed Tomography of vena caval anomalies with embryologic correlation. *RadioGraphics* 1988;8:533-556.
8. Snellen HA, Albers FH. The clinical diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 1952;6:801-16.
9. Dalith F, Neufeld H. Radiological Diagnosis of Anomalous Pulmonary Venous Connection: A Tomographic Study. *Radiology* 1960;74:1-18.
10. Kim T, Kim Y, Suh CH. et al. Helical CT Angiography and Three dimensional Reconstruction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connections in Neonates and Infants. *AJR* 2000;175:1381-1386.
11. Choe Y, Kim Y, Han B et al. MR Imaging in the Morphologic Diagnosis of Congenital Heart Disease. *RadioGraphics* 1997;17:403-422.