

CONEXIÓN ANÓMALA DE LA VENA CAVA INFERIOR A LA AURÍCULA IZQUIERDA: ENTIDAD POCO FRECUENTE QUE PUEDE PLANTEAR UN RETO DIAGNÓSTICO Y QUIRÚRGICO

Abel Archundia García,* Enrique Gómez Álvarez,** Carlos Ixcamparij Rosales,***
Mario Blanco Canto,**** Miguel Ángel Hernández Ruiz*****

RESUMEN

Se relata la experiencia diagnóstica y la modalidad de tratamiento quirúrgico empleado en una paciente de 31 años que tenía conexión de la vena cava inferior a la aurícula izquierda con comunicación interauricular. La enferma había sido estudiada e intervenida en forma convencional en tres ocasiones previas y en diferentes Instituciones para cierre del defecto septal interauricular y la solución hemodinámica no se había conseguido por falta de definición de la patología, que no fue sospechada en razón de su baja frecuencia. La definición del problema se logró en el cateterismo: se demostró el tabique interauricular íntegro, en tanto que el cineangiograma opacificó la aurícula izquierda desde la vena cava inferior. Se hacen consideraciones sobre el abordaje quirúrgico utilizado para esta cuarta intervención, y otras conciernen a que ahora la enferma no aceptó transfusión sanguínea por motivos religiosos (Testigo de Jehová).

SUMMARY

ANOMALOUS CONNECTION OF INFERIOR VENA CAVA TO THE LEFT ATRIUM: UNCOMMON ENTITY POSING DIAGNOSTIC AND SURGICAL CHALLENGE

This is the diagnostic experiences as well as the surgical mode of treatment used in a 31 years old women suffering diversion of the inferior vena cava into the left atrium associated with atrial septal defect. The patient had been previously studied and operated thrice under conventional circumstances at different institutions in order to solve the septal defect. The hemodynamic solution had not been reached due to a missing pathological definition. The cineangiogram through the saphenous vein opacified the left atrium from the inferior vena cava. Some considerations are made on the surgical methods used for the fourth operation, and in regard of the fact that the patient refused blood transfusion because of religious convictions (Jehova Witness).

RESUME

ABOUCHEMENT DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE DANS L'OREILLETTE GAUCHE: RARE ANOMALIE QUI PEUT ENTRAINER DES PROBLÈMES DIAGNOSTIQUES ET CHIRURGICAUX

Les auteurs relatent leur expérience sur le diagnostic et le traitement chirurgical d'une patiente de 31 ans, ayant l'abouchement congénital de la veine cave inférieure dans l'oreillette gauche avec communication interauriculaire. La patiente préalablement a été étudiée et opérée à trois reprises dans différentes institutions pour la fermeture de la cloison inter-auriculaire, mais la solution hemodynamique n'avait pas été établie par manque de définition pathologique. Une angiographie pratiquée par la voie saphène opacifie l'oreillette gauche. Des considérations sont proposées sur la méthode chirurgicale de la quatrième opération, d'autres concernent le refus de transfusion sanguine à cause de convictions religieuses (témoin de Jehova)

Palabras clave: Aurícula. Defectos septales. Vena cava inferior. Testigos de Jehová.

Key words: Atrial septal defect. Vena cava inferior. Jehova Witness.

Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" ISSSTE, Av. Coyoacán y Felix Cuevas Col. del Valle, 03330 México, D.F. Tel. 5575 7022 Ext 1257

* Jefe de la División de Cardiocirugía.

** Jefe de Servicio de Cardiología.

*** Departamento de Ecocardiografía.

**** Jefe de Servicio de Hemodinámica.

***** Médico Residente Cirugía Cardiovascular.

Aceptado: 24 de marzo del 2000

INTRODUCCIÓN

La presencia de cianosis en pacientes con defectos septales auriculares fue descrita por Selzer y Lewis¹ en 1949, mucho antes del desarrollo de la cirugía cardíaca, y sugirieron que debía existir alguna relación entre la posición de la vena cava inferior y la localización del defecto septal auricular para que la corriente del flujo venoso se desviara en proporción suficiente para ocasionar desaturación sistémica.

Para 1955, la conexión de la vena cava inferior a la aurícula izquierda se describió por Gardner y cols.² como una anomalía cianógena extraordinariamente rara y el autor hizo alusión a que los pacientes pueden tolerarla hasta la edad adulta. Esta patología fue citada en 1960 por la Dra. Helen Taussig³ que la clasificó entre las anomalías del retorno venoso sistémico; luego fue identificada por Meadows en 1961 como caso clínico⁴ y tratada quirúrgicamente por Gautam⁵ en 1968. Aunque los problemas quirúrgicos planteados por las anomalías del retorno venoso de la cava inferior y, las opciones de manejo fueron analizadas muy tempranamente por Blondeau y cols.⁶ en 1969, suelen aparecer periódicamente en la literatura reportes en los que se destaca la poca frecuencia de la anomalía congénita o de la lesión adquirida como resultado de la transposición quirúrgica de la vena cava inferior durante el cierre de una comunicación interauricular y, se describe también el “drenaje funcional”, pero no anatómico. No es de llamar la atención que esta entidad ya sea anatómica o funcional, por ser poco frecuente, ocasione confusión en clínicos y cirujanos, y que por la solución relativamente simple no sea objeto de revisión ya que algunos casos pudieran continuar el curso de la enfermedad relativamente bien tolerada habiendo recibido una solución parcial como ocurrió en el caso que se reporta.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente que a los 28 años de edad acudió al Servicio de Cardiología de nuestro Hospital por cianosis, hipocratismo e insuficiencia respiratoria que persistieron a pesar de tres intervenciones quirúrgicas en el corazón.

La primera operación se hizo en un Hospital Pediátrico en el año 1972, cuando tenía 8 años

de edad, con diagnósticos de comunicación interauricular y probable insuficiencia mitral, que no explicaban satisfactoriamente la cianosis que ya presentaba. No fue posible obtener el reporte quirúrgico correspondiente, pero aparentemente se hizo el cierre directo de una comunicación interauricular del tipo ostium secundum por técnica convencional. En 1985, por mostrar aumento de la sintomatología y por no haber desaparecido la cianosis, fue estudiada en una segunda Institución en donde se elaboró el diagnóstico de comunicación interauricular residual con gasto elevado, continuaba sin conocerse la causa de la cianosis. Se hizo una segunda intervención en la que se encontró el septum interauricular íntegro, sin ningún tipo de comunicación entre ambas aurículas, fue sólo exploradora y se planteó la posibilidad de que la desembocadura de la vena cava inferior estuviera a un nivel subdiafragmático. No se mencionaron en el reporte los detalles sobre la canulación de la vena cava inferior. En esta segunda intervención hicieron biopsia pulmonar a cielo abierto, tomada del lóbulo medio y se reportó normal. En el mismo año y en la misma Institución fue nuevamente estudiada y la paciente se llevó a una tercera operación en la que se intentó la corrección del defecto con la sutura de medio tubo de dacrón woven para llevar la desembocadura de la vena cava inferior a la aurícula derecha. En las tres intervenciones el postoperatorio transcurrió sin incidentes importantes y la enferma se recuperó, pero continuaba con cianosis, disnea de medianos esfuerzos y palpitaciones. Se sabe que se le hizo un cuarto planteamiento quirúrgico, pero fue diferido porque la enferma ya no aceptó el uso de sangre en la intervención.

Al ser estudiada en nuestro Hospital impresionaron los antecedentes, el hipocratismo, la cianosis de topografía distal y labial, clase funcional II de la NYHA con muy pobre capacidad física que obligó a suspender la prueba de esfuerzo con protocolo de Naughton por presentar fatiga y aumento de la cianosis. La placa del tórax no mostró cardiomegalia, pero tenía borrado el ángulo cardiofrénico derecho sin datos importantes de hiperflujo pulmonar. El trazo electrocardiográfico en ritmo sinusal, con signos de bloqueo de la rama derecha del haz de His y sin criterios de hipertrofia ventricular.

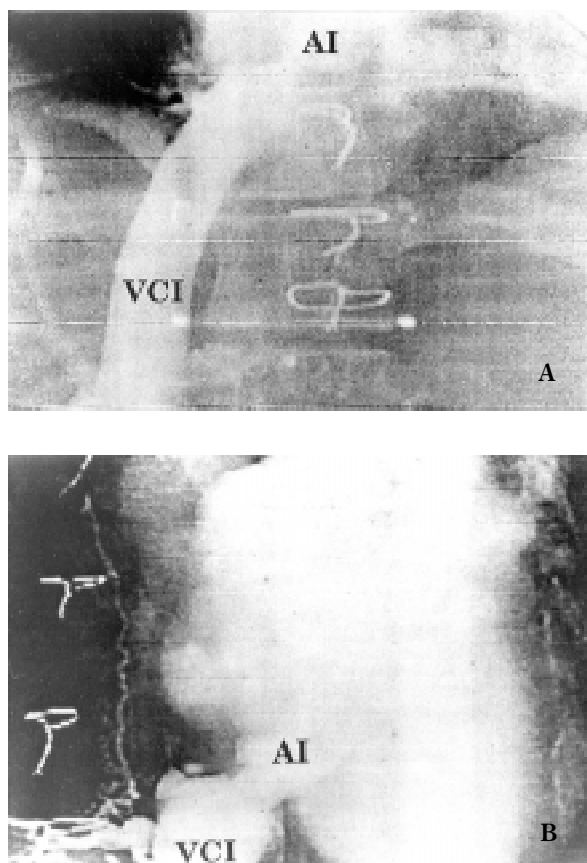


FIG. 1: Cavografía preoperatoria en posiciones anteroposterior (A) y lateral (B), que demuestra la conexión anómala de la vena cava inferior a la aurícula posterior. VCI. Vena cava inferior, AI. Aurícula izquierda.

En el ecocardiograma no se utilizó contraste y no fue al principio concluyente. En un estudio de primer paso con trazador Tc99 en las curvas de procesamiento se obtuvo un QP/QS de 1:1 negativo para cortocircuito de izquierda a derecha.

En un primer cateterismo, hecho por punción de la vena femoral el catéter no llegó a las cavidades derechas y pasó directamente a las izquierdas; aunque el diagnóstico inicial fue de probable reapertura de una comunicación interauricular, la observación detallada de las imágenes de la cavografía inferior aclaró el diagnóstico al demostrar el drenaje directo de la vena cava inferior a la aurícula izquierda (*Figura 1*), y un segundo catéter introducido a la aurícula derecha por vena cava superior no logró probar la existencia de comunicación interauricular por paso del tubo, ni por cambio en la saturación de hemoglobina, y no se pudo pasar por esta vía a la vena cava infe-

rior. La presión pulmonar y las resistencias pulmonares fueron normales.

Hecho el diagnóstico, el planteamiento de hacer una cuarta intervención resultó un punto delicado, ya que había sido rechazada para cirugía en otras instituciones, y esto a causa de que la enferma había adoptado la religión de los testigos de Jehová.

La preparación fue prolongada ya que se debió corregir anemia normocítica normocrómica y mejorar el estado general de la paciente que tenía peso muy bajo.

En febrero de 1996, fue llevada a la sala de operaciones con diagnóstico preoperatorio de conexión de la vena cava inferior a la aurícula izquierda. La cirugía fue diseñada para hacerse con hemodilución, dentro del protocolo rutinario de cirugía sin uso de productos hemáticos.

El abordaje se hizo por toracotomía lateral, a través del cuarto espacio intercostal derecho, se dividieron las adherencias pleuropulmonares y rechazando el pulmón se expusieron el mediastino y el hemidiafragma correspondientes. Se encontró la vena ácigos de mayores dimensiones de lo habitual, pero sin el aspecto gigantesco que suele apreciarse en la agenesia de vena cava inferior. El tejido cicatrizal abundante dificultó la identificación del nervio frénico y el pericardio ausente en esa porción permitía la adherencia del lóbulo medio pulmonar con la pared de la aurícula derecha. Liberada la región del tejido cicatrizal, se heparinizó a la enferma y se hizo canulación de los vasos femorales derechos: por la vena se pasó un tubo 26 French para retorno venoso que se alojó en la vena cava inferior y en la arteria femoral se insertó un tubo 20 para retorno arterial de la bomba. Se hizo exploración digital de la aurícula derecha palpando una zona fibrosa en la porción media del tabique, un parche de dacrón cubierto con tejido fibroso que cegaba la porción baja de la aurícula y se identificó el orificio del seno coronario sin encontrar defecto septal interauricular. Se canuló ahora la vena cava superior y se inició la derivación cardiopulmonar, la vena cava superior se rodeó con una cinta y se ocluyó, en tanto que la vena cava inferior se abordó en su porción infradiafragmática por una incisión semicircular en el diafragma y se ocluyó con una pinza arterial. La maniobra subdiafragmática permitió localizar la vena cava en posición anormal. Se pinzó la aorta ascendente y el corazón se detuvo con el paso de solución cardiopléjica convencional.

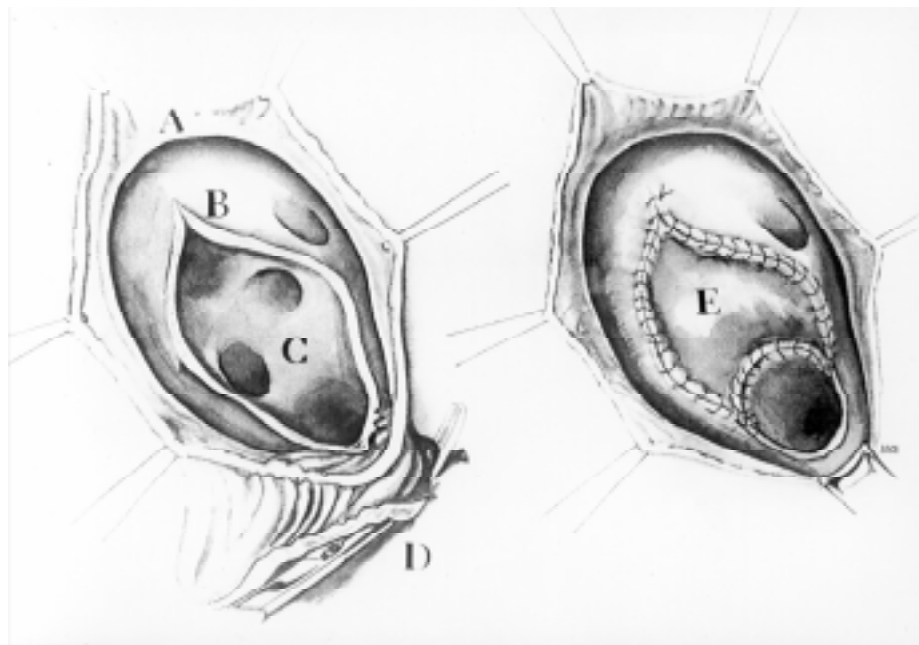


FIG. 2: Ilustración del abordaje y del manejo quirúrgico. La imagen del lado izquierdo muestra (A) la aurícula derecha abierta en sentido longitudinal; (B) apertura del septum interauricular en el mismo sentido; (C) drenaje de las venas pulmonares y de la vena cava inferior a la aurícula izquierda, y (D) la pinza oclusora colocada abajo del diafragma y de la cicatriz. La imagen a la derecha presenta (E) el parche de PTFE de forma triangular que reconstruye el tabique interauricular y hace drenar la vena cava inferior a la aurícula derecha.

Por una auriculotomía derecha se incidió el tabique interauricular en forma vertical y al explorar la aurícula izquierda, se identificaron en ella las desembocaduras de la vena cava inferior y de las cuatro venas pulmonares (*Figura 2 izquierda*). En seguida, se tomó un parche de Politetrafluoretileno de forma triangular y la base del mismo se suturó en la periferia del orificio de la vena cava inferior en tanto que sus lados se aproximaron con sutura continua a los bordes de la incisión septal y con ello se hizo comunicar ampliamente la vena cava inferior a la aurícula derecha, al mismo tiempo que se reconstruyó el septum auricular (*Figura 2 derecha*). Se identificó el seno coronario y el tejido cicatrizal se dejó intacto. Se reconstruyó la pared lateral de la aurícula derecha y al despinzar la aorta se recuperó el ritmo sinusal. Después de interrumpir la circulación extracorpórea, se dejó una sonda pleural, se reconstruyó el diafragma y se cerró la toracotomía por el método convencional.

El postoperatorio transcurrió sin complicaciones y las cifras de hemoglobina se mantuvieron siempre arriba de 10 gramos.

La paciente ha continuado asintomática cardiovascular por espacio de 4 años, no ha tenido recurrencia de la cianosis y ha desaparecido el hipocratismo. Permanece en clasificación funcional I de la NYHA.

No se ha repetido el cateterismo, pero se controla con ecocardiograma seriado (*Figura 3*) y el

último efectuado en junio de 1999 demostró los siguientes datos relevantes:

Situs solitus atrial, conexión auriculoventricular ventrículo arterial concordantes, levocardia y arco aórtico a la izquierda. La conexión de la vena cava inferior es a la aurícula derecha observándose reducción del calibre y aceleración del flujo; sin considerarse gradiente patológico. Aurícula derecha de dimensiones normales. Septum interauricular e interventricular íntegros.

DISCUSIÓN

Las anomalías en el trayecto y drenaje de las venas sistémicas, en particular de la vena cava inferior, suelen dificultar y algunas veces impedir el libre acceso en el cateterismo cardíaco y en algunos procedimientos quirúrgicos. Aunque estas anomalías no son muy comunes, el cardiólogo y el cirujano deben tenerlas en mente, ya que en 1977 Tuma y cols.⁷ reportaron anomalías de la vena cava inferior en el 2.1% de los 1,266 niños que cateterizaron. Los aspectos anatómicos de interés para el cardiocirujano fueron identificados tempranamente por el grupo del Dr. Ch. Dubost⁴ que los diferenció en anomalías no cianógenas y cianógenas de la vena cava inferior; en las primeras agrupó a la agenesia de la vena cava inferior suprarrenal con continuación en la vena ácigos, y

a la vena cava inferior doble o múltiple. En el grupo cianógeno incluyó la desembocadura congénita de la vena cava inferior a la aurícula izquierda (que algunos autores llaman vena cava inferior izquierda⁵) y la transposición quirúrgica de la vena cava inferior a la aurícula izquierda. En este grupo cianógeno quedaría comprendido el drenaje "funcional" de la vena cava inferior a la aurícula izquierda por un defecto septal que también puede ocurrir y que fue descrito por Gallaher⁸ en 1963.

La explicación embriológica de la anomalía es atribuida por Meyers y cols.⁹ a la absorción incompleta del seno venoso y de su valva derecha, con desarrollo incompleto de la porción dorsal del septum atrial.

En años recientes la identificación por imágenes de las anomalías congénitas de la vena cava inferior ha incrementado su importancia por la necesidad de planeación de la cirugía abdominal,

el trasplante de corazón, hígado, riñones o bien por el abordaje de los procedimientos diagnósticos e intervenciones endovasculares como la colocación de filtros en la vena cava inferior para prevenir el embolismo pulmonar, la escleroterapia del varicocele y la toma de muestras venosas renales.¹⁰

Los reportes en la literatura no son muy abundantes, nosotros hemos podido recolectar 29 trabajos elaborados en diferentes países e idiomas, que coinciden en mencionar la poca frecuencia de la patología, que invariablemente describen como caso único en la comunidad y a ello se atribuye la singularidad del proceso diagnóstico, que la mayoría coincide en fundamentar con el cateterismo y la cavografía. Las diferencias en el abordaje quirúrgico son menores y no se reporta mortalidad asociada. En 20 de las comunicaciones se describen veintinueve casos de la vena cava inferior a la aurícula

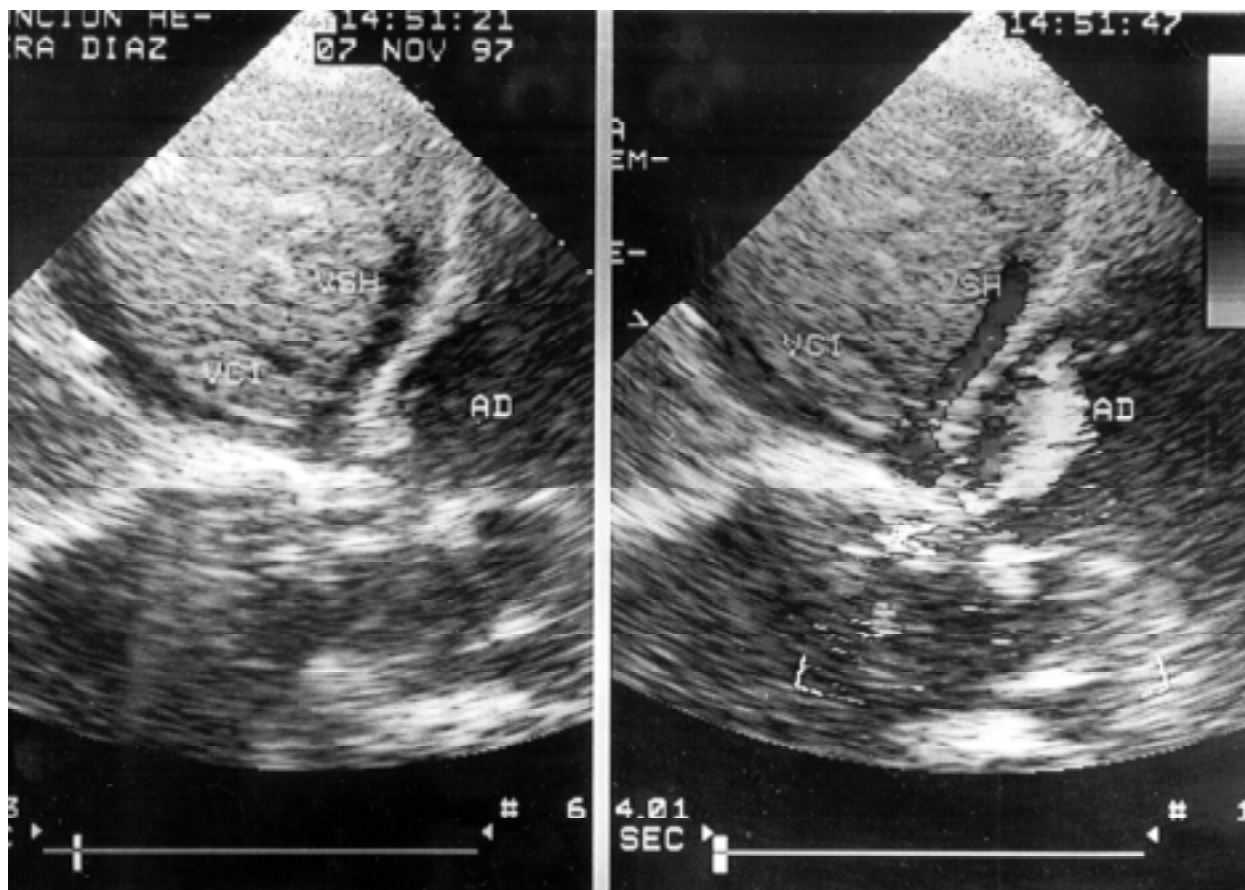


FIG. 3: Ecocardiograma con Doppler color, en aproximación subcostal visualizándose drenaje de la vena cava inferior en la aurícula derecha postecirugía.

izquierda, dos de ellos con septum interauricular íntegro y franca transposición de la vena cava, y los demás reportan comunicación interauricular con diversos grados de mal posición de la vena cava inferior en las que el drenaje se encontró anatómica o funcionalmente desviado a la aurícula izquierda. La comunicación más numerosa es del grupo de la Pitie-Salpetriere en París en donde Hallali y cols.¹¹ colectaron seis pacientes.

Nueve publicaciones consisten en reportes de casos aislados en los que el drenaje a la aurícula izquierda resultó consecuencia del cierre quirúrgico de una comunicación interauricular baja, y se caracterizan siempre por la aparición de la cianosis en el postoperatorio; probablemente esta circunstancia ocurre con mucha mayor frecuencia de lo que aparece en la literatura, y es de utilidad para clínicos y cirujanos considerarla en los diagnósticos diferenciales. El mecanismo hemodinámico es de tal modo conocido, que incluso se usa en forma experimental para crear modelos de animales cianóticos.¹²

Finalmente, existen reportes de anomalías en el drenaje de la vena cava inferior que forman parte de cardiopatías complejas, en especial las que cursan con heterotaxia y que no fueron objeto de esta revisión.

Aunque las probabilidades son extraordinariamente bajas, el análisis de este caso y de los pocos registrados, sugiere que cuando existe cianosis persistente que puede incluso llegar al hipocratismo, en ausencia de fenómenos soplantes, hipertensión pulmonar y cardiomegalia significativa, el clínico debe sospechar la posibilidad de drenaje venoso sistémico a la aurícula izquierda, en cualquiera de sus variedades: sea el drenaje de la vena cava inferior a la aurícula izquierda por transposición secundaria a cirugía (Kim¹³) o sea como drenaje funcional a través de un defecto septal (Gallaher⁶), y muy rara vez (Genoni¹⁴) por la conexión anómala de la vena

cava inferior a la aurícula izquierda, como es el caso de la paciente que se presenta en esta comunicación, ya que siempre fue cianótica y el defecto septal que acompaña a esta anomalía había sido cerrado antes quirúrgicamente.

El dato clínico dominante fue la cianosis sin hipertensión arterial pulmonar y con septum interauricular íntegro. El ecocardiograma bidimensional en la aproximación de cuatro cámaras y subcostal en la sala de hemodinámica, conjuntamente con el cateterismo visualizaron el catéter en el interior de la aurícula izquierda, y mediante la fluoroscopia se observó el paso de medio de contraste vía vena cava inferior hacia la cavidad atrial posterior. Ambas técnicas y maniobras fueron determinantes en el diagnóstico y en el diseño de la estrategia quirúrgica en una paciente que había sido intervenida varias veces y que por razones religiosas no aceptaba el uso de sangre o de sus derivados.

Desde el punto de vista técnico, la canulación de los vasos femorales para instituir la circulación extracorpórea, permitió que en el campo operatorio sólo se necesitara un tubo para el drenaje de la vena cava superior y se facilitó de esta manera la exposición de la región varias veces intervenida. La toracotomía derecha proporcionó una exposición amplia de la densa cicatriz que involucraba la aurícula derecha y el pulmón, a la vez que facilitó el pinzamiento de la vena cava inferior por una maniobra infradiafragmática.

Se concluye que esta alteración, sea congénita o adquirida, se debe sospechar en presencia de cianosis persistente y en ausencia de soplo. Por otro lado, se corrobora que el protocolo de cirugía cardíaca sin el uso de sangre o de hemoderivados, por el método de hemodilución y recuperación de eritrocitos, es un medio seguro, aún en pacientes que se tratan con procedimientos complejos como esta cuarta reintervención en una paciente portadora de cardiopatía cianótica.

REFERENCIAS

1. SELZER A, LEWIS AE: *The occurrence of chronic cyanosis in cases of atrial septal defect*. Am J M Sc 1949; 218: 511-517.
2. GARDNER DL, COLE L: *Long survival with inferior vena cava draining into the left atrium*. Br Heart J 1955; 17: 93-96.
3. TAUSSIG HB: *Congenital Malformations of the Heart* Cambridge, Mass. Harvard Univ Press 1960; Vol 11: 951-952.
4. MEADOWS WR, BERGSTRAND I, SHARP JT: *Isolated anomalous connection of a great vein to the left atrium* "The syndrome of cyanosis and clubbing, "normal" heart, and left ventricular hypertrophy on electrocardiogram. Circulation 1961; 24: 669-73.
5. GAUTAM HP: *Left atrial inferior vena cava with atrial septal defect*. J Cardiovasc Surg 1968; 55: 827-829.
6. BLONDEAU PH, PIWNICA A, CACHERA JP, MARUELLE J, DUBOST CH: *Problèmes chirurgicaux posés par les anomalies du retour veineux cave au coeur. II. Territoire cave inférieur*. Ann Chir Thor Cardiol 1969; 8(1): 85-94.
7. TUMA S, SAMANEK M, VORISOVA M, BENESOVA D, PRAZSKY F, HUCIN B: *Anomalies of the systemic venous return*. Pediatr Radiol 1977; 5(4): 193-7.
8. GALLAHER ME, SPERLING DR, GWINN JL, MEYER BW, FYLER DC: *Functional drainage of the inferior vena cava into the left atrium-three cases*. Am J Cardiol 1963; 12: 561-6.
9. MEYERS DG, LATSON LA, Mc MANUS BM, FLEMING WH: *Anomalous drainage of the inferior vena cava into the left atrial connection: a case report involving a 41-year-old man*. Cathet Cardiovasc Diagn 1989; 16(4): 329-44.
10. MANFREDI R, COTRONEO AR, PIRRONI T, MACIS G, MARANO P: *Congenital anomalies of the inferior vena cava: role of imaging*. Radiol Med (Torino) 1995; 90(4): 424-30.
11. HALLALI P, TCHENG P, DAVIDO A, LERICHE H, CORONE P: *Atrial septal defect and cyanosis. A propos of 6 cases related to abnormal drainage of the inferior vena cava into the left atrium*. Arch Mal Coeur 1988; 81(6): 783-6.
12. MIYAGUCHI Y: *Partial and total diversion of inferior vena cava into left atrium to produce chronic cyanosis in dogs*. J Surg Res 1967; 7(7): 305-12.
13. KIM YS, SERRATTO M, LONG DM, HASTREITER AR: *Left atrial inferior vena cava with atrial septal defect*. Ann Thorac Surg 1971; 11: 165-70.
14. GENONI M, JENNI R, VOGT PR, GERMANN R, TURINA MI: *Drainage of the inferior vena cava to the left atrium*. Ann Thorac Surg 1999; 67(2): 543-5.