

Ausencia de vena cava superior derecha y vena cava superior izquierda con drenaje en el seno coronario sin techo

Natalia Ramos^a, Luis Fernández-Pineda^a, Amalia Tamariz-Martel^b, Fernando Villagrà^c, Nerea Egurbide^d y María J. Maître^a

^aServicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

^bSección de Cardiología Pediátrica. Hospital Niño Jesús. Madrid. España.

^cServicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

^dServicio de Anestesia y Reanimación. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Se describe el caso de un lactante de 1 mes de vida con un defecto completo del septo auriculoventricular de predominio derecho, *situs solitus* y vena cava superior izquierda persistente con drenaje en el seno coronario. Sin cateterismo previo, se realizó una cirugía correctora, durante la que se descubrió la ausencia de la vena cava superior derecha. El postoperatorio inmediato cursó con cianosis y edema en la esclavina. La ecocardiografía transtorácica con inyección de suero fisiológico agitado en una vena epicraneal mostró microburbujas en las cavidades izquierdas. El paciente fue reintervenido para cerrar el drenaje de la vena cava superior izquierda en la aurícula izquierda e interponer un conducto entre la vena innominada y la orejuela de la aurícula derecha. La evolución fue excelente. Se exponen y discuten los aspectos embriológicos, clínicos, diagnósticos y terapéuticos de esta asociación.

Palabras clave: *Vena cava superior derecha. Vena cava superior izquierda. Seno coronario.*

Absent Right Superior Vena Cava With Left Superior Vena Cava Draining to an Unroofed Coronary Sinus

We describe the case of a 1-month-old infant with a complete atrioventricular septal defect with right dominance, situs solitus, and drainage from the persistent left superior vena cava to the coronary sinus. Corrective surgery was carried out without previous cardiac catheterization. During the operation, the right superior vena cava was found to be absent. Cyanosis and head-and-neck edema were observed in the immediate postoperative period. Transthoracic echocardiography carried out after injection of a small volume of stirred saline into an epicranial vein demonstrated the presence of microbubbles in the left cardiac cavities. A second operation was performed to prevent drainage from the left superior vena cava to the left atrium (via the unroofed coronary sinus) and to insert a PTFE conduit between the innominate vein and the right atrial appendage. The outcome was excellent. In this report, the embryological, clinical, diagnostic and therapeutic characteristics of this entity are discussed.

Key words: *Right superior vena cava. Left superior vena cava. Coronary sinus.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La persistencia de la vena cava superior izquierda (VCSI) es la anomalía más frecuente del sistema venoso sistémico (0,1-0,5% de la población general), habitualmente sin otro defecto cardíaco asociado. Su incidencia en cardiopatas congénitos es variable (2-5%)

y es más frecuente en los casos de estenosis o atresia pulmonar, D-transposición, defectos del septo auriculoventricular (DSAV) y drenaje venoso pulmonar anómalo¹⁻³.

La vena cava superior derecha (VCSD) está ausente en el 1% de los pacientes con VCSI persistente y con frecuencia se asocia con alteraciones del *situs* cardíaco³.

La VCSI persistente suele drenar en la aurícula derecha a través del seno coronario (SC), y en el 8% de estos casos directamente en la aurícula izquierda (AI) como consecuencia de un defecto del tabique que separa a ambos (SC sin techo). Cuando esto ocurre, la

Correspondencia: Dr. L. Fernández Pineda.
Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal.
Ctra. de Colmenar, km 9,100. 28034 Madrid. España.
Correo electrónico: lfernandezp@hotmail.com

Recibido el 12 de mayo de 2004.
Aceptado para su publicación el 14 de diciembre de 2004.

ABREVIATURAS

VCSI: vena cava superior izquierda.
 VCSD: vena cava superior derecha.
 SC: seno coronario.
 AI: aurícula izquierda.
 DCSAV: defecto completo del septo auriculoventricular.

incidencia de VCSI persistente es del 75%. Esta combinación se suele asociar con el isomerismo atrial derecho y DSAV completo (DCSAV) o parcial, sobre todo en presencia de una comunicación interauricular (CIA) grande^{2,3}.

Se presenta el caso de un lactante con *situs solitus* y DCSAV, ausencia de VCSD y persistencia de VCSI que drenaba en la aurícula izquierda a través de un SC sin techo.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de un mes de vida que había sido enviado desde otro hospital con diagnóstico de DCSAV con hipertensión pulmonar. El embarazo y el parto fueron normales.

Clínicamente presentaba disnea con las tomas y escasa ganancia ponderal. Recibía tratamiento con digital y furosemida.

En el momento del ingreso pesaba 3.300 g, tenía un aspecto desnutrido, un fenotipo normal, taquipnea, soplo pansistólico 2/4, un segundo ruido fuerte, sin hepatomegalia. En la radiografía de tórax se apreciaban cardiomegalia y plétora. El electrocardiograma (ECG) estaba en ritmo sinusal, con un eje de QRS superior y crecimiento biventricular. La ecocardiografía confirmó el DCSAV en *situs solitus*, una gran CIA tipo *ostium primum*, una comunicación interventricular (CIV) parcialmente tapada por cuerdas de la válvula auriculoventricular común, una hendidura mitral, predominio ventricular derecho con ventrículo izquierdo viable, y un VCSI que drenaba en el SC (fig. 1).

Se realizó una corrección quirúrgica completa. Se observó ausencia de VCSD, utilizándose para la canulación la VCSI. Se empleó la técnica de Carpentier (doble parche) y la válvula mitral quedó con una aceptable competencia. El paciente salió de bomba en ritmo nodal y con el esternón abierto. A las pocas horas se produjo una desaturación importante y un edema en la esclavina. La ecocardiografía reveló ausencia de cortocircuito residual, ventrículos balanceados e insuficiencia tricúspide y mitral leves. No se visualizaba el VCSD. La inyección rápida de suero fisiológico agitado en una vena epicraneal provoca microburbujas en las cavidades izquierdas. El paciente fue reintervenido

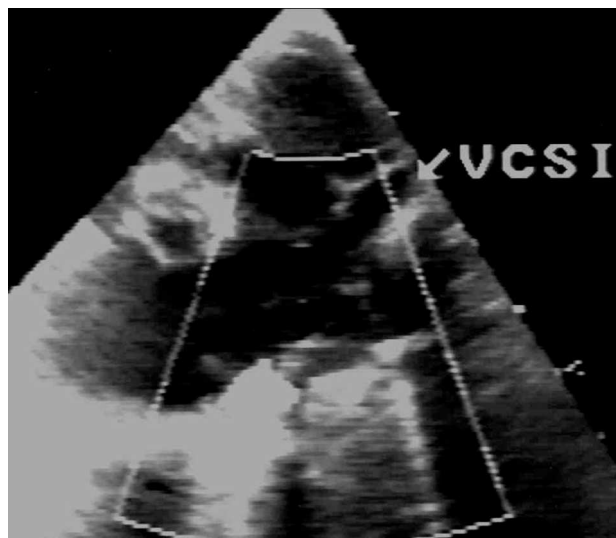


Fig. 1. Imagen ecocardiográfica de una vena cava superior izquierda (VCSI) persistente.

de manera inmediata para interponer, sin circulación extracorpórea, un conducto de politetrafluoroetileno (PTF) de 8 mm entre la vena innominada y la orejuela derecha, y cerrar el drenaje de la VCSI en la aurícula izquierda mediante un clip. El paciente salió de la operación con una saturación normal. El postoperatorio fue favorable y el paciente fue dado de alta a su domicilio 13 días después en tratamiento con captopril, furosemida y anticoagulación oral.

DISCUSIÓN

Pocos sistemas están tan sujetos a variaciones y anomalías en su desarrollo como el de las venas sistémicas principales. Aunque con escasa importancia funcional, a veces causan problemas ante procedimientos médico-quirúrgicos invasivos.

En un embrión de 4 mm (cuarta semana) se distingue, como formación venosa principal, el seno venoso, donde drenan 3 grupos de venas (fig. 2):

- Sistema venoso vitelino. Transporta sangre desde el saco vitelino.
- Sistema venoso umbilical. Trae la sangre desde la placenta.
- Sistema venoso cardinal, completamente intraembrionario. A derecha e izquierda del seno venoso drenan las cardinales anteriores y posteriores. De su unión nacen las cardinales comunes.

Con 15-17 mm, la vena umbilical derecha desaparece y la izquierda se conecta distalmente al plexo hepático (conducto venoso). La vena vitelina izquierda involuciona y la derecha contribuirá a formar la vena cava inferior. Aparece una anastomosis (vena innomi-

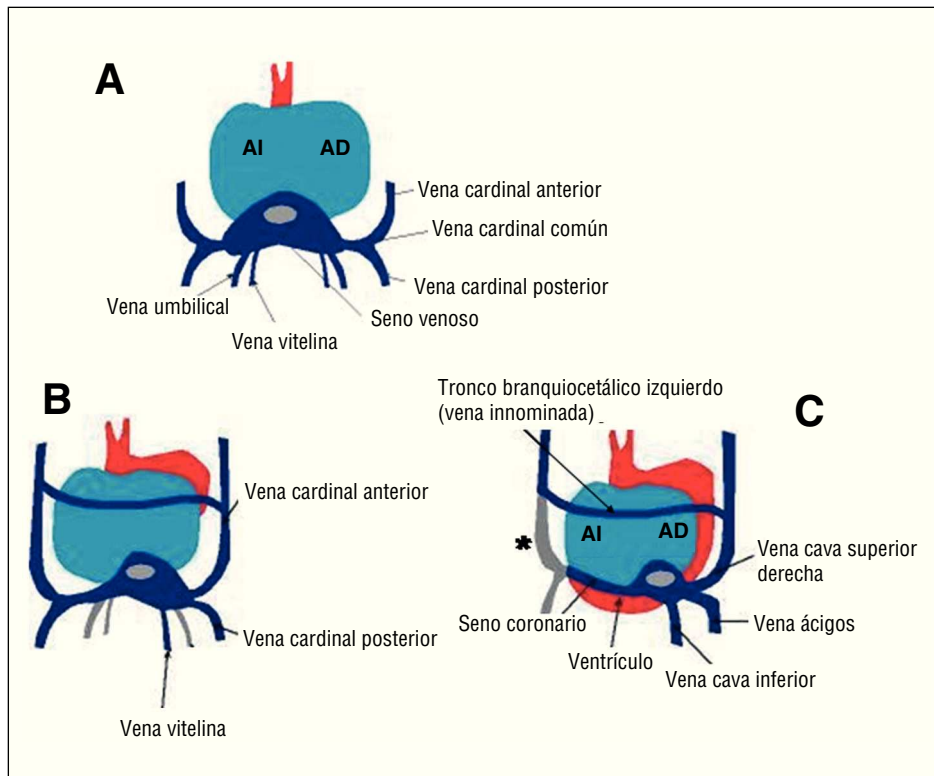


Fig. 2. Visión posterior del corazón de un embrión de 4 semanas (A), 8 semanas (B) y 10 semanas (C) de gestación. Se observa la involución de las venas umbilicales y de la vitelina izquierda (B). El asterisco (C) representa la involución de la vena cardinal anterior izquierda (VCSI persistente).

nada) entre las venas cardinales anteriores. La cardinal común derecha terminará siendo la VCSD y la izquierda se atrofia, manteniéndose sólo un pequeño canal (SC). Si esta atrofia no se produce, se habla de persistencia de VCSI con drenaje en el SC⁴.

Las anomalías de las venas cavas superiores son raras en *situs solitus*, sólo a veces aparece una VCSI con drenaje en el SC, anomalía sin repercusión hemodinámica. Excepcionalmente, si el SC está sin techo, aparece cianosis, en cuyo caso es frecuente la heterotaxia^{2,3}.

La ausencia de VCSD en *situs solitus* es excepcional (0,1% de los cardiopatas) y se habían descrito 130 casos hasta 1997. Se asocia con VCSI con drenaje en el SC. La VCSD queda reducida a un cordón fibrótico^{2,5} y en la mitad de estos casos se observa alguna anomalía cardíaca. Las más frecuentes son las que afectan al SC, sobre todo la ausencia parcial o total de su techo, donde siempre drenará una VCSI que provocará cianosis. Estos casos se encuentran asociados con DSAV, sobre todo en los que tienen una gran CIA⁶.

El diagnóstico de estas anomalías es clínico y ecocardiográfico. En nuestro caso, la severa desaturación en el postoperatorio fue fundamental. Por ecocardiografía, un SC dilatado siempre hace sospechar la presencia de una VCSI con drenaje en éste, pero el diagnóstico de defectos en su techo ofrece mayor dificultad⁷. El ecocardiograma con contraste salino fue definitivo para confirmar el drenaje de la VCSI en la aurícula izquierda.

La exploración ecocardiográfica de la VCSD no es sistemática, pero su ausencia debería haberse descartado en este caso (DCSAV con gran CIA). Su diagnóstico antes de la cirugía o de otras técnicas invasivas es importante para evitar dificultades en la implantación de marcapasos y catéteres, en la canulación para cirugía, en la derivación cavopulmonar o en el trasplante^{8,9}. La ecocardiografía transesofágica y la resonancia magnética pueden ser elementos diagnósticos de gran ayuda¹⁰.

Cabe destacar el excelente resultado de la corrección completa de un DCSAV con predominio derecho. En la reintervención no se consideró la corrección intraauricular¹¹ por 2 razones: una aurícula izquierda pequeña en un lactante con DCSAV desequilibrado y para eludir la circulación extracorpórea. Tampoco era viable la reconexión directa de la VCSI con la orejuela derecha¹² por la lejanía entre ambas estructuras y la interposición aórtica, y se rechazó el Glenn bidireccional¹³ dada la presión pulmonar en un DCSAV. El implante de un conducto de Gore-Tex entre la vena innominada y la aurícula derecha ha sido descrito en un niño mayor¹⁴. En nuestro caso, es previsible un futuro recambio del conducto por otro de mayor calibre.

CONCLUSIONES

El conocimiento de la ausencia de VCSD tiene gran interés para el correcto tratamiento médico-quirúrgico de niños cardiopatas. En los casos de DCSAV, la au-

sencia de VCSD y VCSI persistente obligan a descartar defectos en el techo del SC que pueden complicar el postoperatorio inmediato.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raghib G, Ruttenberg HD, Anderson RC, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE. Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus, a developmental complex. *Circulation*. 1965;31:906-18.
2. Tak T, Crouch E, Drake GB. Persistent left superior vena cava: incidence, significance and clinical correlates. *Int J Cardiol*. 2002;82:91-3.
3. Vydrt T, Cools F, Rademakers FE. Absent right and persistent left superior vena cava. *Acta Cardiol*. 2003;58:421-3.
4. Sadler TW. Sistema cardiovascular. En: Langman J, editor. *Embriología médica*. Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana; 1996. p. 171-217.
5. Miraldi F, Di Gioia CRT, Proietti P, De Santis M, D'Amati G, Gallo P. Cardinal vein isomerism. An embryological hypothesis to explain a persistent left superior vena cava draining into the roof of the left atrium in the absence of coronary sinus and atrial septal defect. *Cardiovasc Pathol*. 2002;11:149-52.
6. Ootaki Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, Oka S, Yoshida M, Hasegawa T. Unroofed coronary sinus syndrome: diagnosis, classification, and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:1655-6.
7. D'Cruz JA, Shirwany A. Update on echocardiography of coronary sinus anatomy and physiology. *Echocardiography*. 2003;20:87-95.
8. Rusk RA, Bexton RS, McComb JM. Persistent left sided and absent right sided superior vena cava complicating permanent pacemaker insertion. *Heart*. 1996;75:413.
9. Quinn RD, Myers JL, Pae WE Jr, Clemson BS, Davis D. Orthotopic heart transplantation with preoperative unsuspected left superior vena cava and absence of right superior vena cava. *J Heart Lung Transplant*. 1992;11:147-51.
10. Brueck M, Rauber K, Kramer W. Images in cardiology: persistent left and absent right superior vena cava documented by magnetic resonance imaging. *Clin Cardiol*. 2004;27:141.
11. Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW. Surgical correction of common atrium with anomalously connected persistent left superior vena cava: report of a case. *Mayo Clin Proc*. 1965;40:528-32.
12. Shumacker H, King H, Waldhausen J. The persistent left superior vena cava. Surgical implications with special reference to caval drainage into the left atrium. *Ann Surg*. 1967;165:797-805.
13. Takach TJ, Cortelli M, Lonquist JL, Cooley DA. Correction of anomalous systemic venous drainage: transposition of left SVC to left PA. *Ann Thorac Surg*. 1997;63:228-30.
14. Gontijo B, Fantini FA, De Paula e Silva JA, Barbosa JT, Vrandečić M, Masci MG. The use of PTFE graft to correct anomalous drainage of persistent left superior vena cava. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1990;31:815-7.