

RECIBIDO:
1 marzo 2024
ACEPTADO
10 mayo 2024

Drenaje venoso anómalo.

Vena cava superior izquierda persistente que drena en la aurícula derecha y vena cava superior derecha que drena en la aurícula izquierda: reporte de un caso

Anomalous Venous Drainage. Persistent Left Superior Vena Cava Draining into the Right Atrium and Right Superior Vena Cava Draining into the Left Atrium: Case Report

Stefano Pietrapiana León y León
<https://orcid.org/0009-0009-6267-9905>
Carlos E. Sabogal
<https://orcid.org/0009-0002-7615-3858>

Stefano Pietrapiana León y León¹, Carlos E. Sabogal²

1. Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas, Santiago de Surco, Lima, Perú.
2. Arnold Palmer Hospital for Children, Orlando, FL, Estados Unidos.

AUTOR CORRESPONSAL:

Stefano Pietrapiana León y León, spietrapiana@gmail.com

Resumen

Introducción: Entre 0,3-0,5% de niños nacidos presentan una vena cava superior izquierda persistente, lo que lo hace una de las malformaciones congénitas más frecuentes del drenaje venoso. El drenaje de esta en la aurícula derecha, además del drenaje de la vena cava superior derecha en la aurícula izquierda, es extremadamente infrecuente.

Caso Clínico: Se presenta el caso de un infante de 8 meses asintomático que es llevado a consulta por presentar desaturaciones. El examen físico es normal. El ecocardiograma de contraste con solución salina muestra una vena cava superior izquierda persistente que drena en la aurícula derecha y un retorno anómalo de la vena cava superior derecha. Se realiza una corrección quirúrgica y evoluciona de forma favorable.

Conclusión: La presentación en simultáneo de una vena cava superior izquierda persistente que drena en la aurícula derecha y una vena cava derecha que drena en la aurícula izquierda es extremadamente rara. La mayoría de los casos registrados se diagnosticaron de manera incidental en personas adultas al no presentar síntomas.

Palabras claves: pediatría, neumología, cardiopatías congénitas, vena cava superior izquierda persistente, seno coronario.

Abstract

Introduction: Between 0.3-0.5% of children born have a persistent left superior vena cava, which makes it one of the most frequent congenital malformations of venous drainage. Drainage of this vein into the right atrium, in addition to drainage of the right superior vena cava into the left atrium, is extremely rare.

Clinical case: We present a case of an asymptomatic 8-month-old infant who was taken to the clinic for desaturations. Physical examination was normal. The contrast echocardiogram with saline solution showed a persistent left superior vena cava drain-

ning into the right atrium and an anomalous return of the right superior vena cava. Surgical correction was performed and the patient evolved favorably.

Conclusion: The simultaneous presentation of a persistent left superior vena cava draining into the right atrium and a right superior vena cava draining into the left atrium is extremely rare. Most of the reported cases were diagnosed incidentally in adults in the absence of symptoms.

Key words: pediatrics, pulmonology, congenital heart disease, persistent left superior vena cava, coronary sinus.

Caso clínico

Paciente de 8 meses de edad, previamente sano, es llevado al pediatra por su madre porque nota desaturaciones constantes en el monitor de O₂ conectado a su bebé. Menciona que se mantiene en 89-90%. Se le refiere al cardiólogo pediatra. Este le realiza un ECG y un ecocardiograma y concluye que todo es normal, sin cambios eléctricos, estructurales o malformaciones congénitas.

Al examen físico, no presenta distrés respiratorio, signos de malformaciones genéticas ni de otras patologías. No presenta cianosis en dedos ni mucosas. No presenta cianosis al lactar, llorar o agitarse. Presenta una dilatación venosa prominente en la frente y zona periorbitaria derecha. El resto del examen físico es normal con saturaciones que oscilan entre 92-95% en reposo y un mínimo de 86% al lactar. En la clínica cardiológica le administran 3L de oxígeno y las saturaciones suben a 95-98% al reposo. Con este examen físico, el cardiólogo pediatra decide hospitalizar para realizar más estudios.

En cuanto a sus antecedentes, nació a término, de manera espontánea por vía vaginal. APGAR 8 al 1^{er} minuto y 9 a los 5 minutos. No requirió de reanimación ni ningún tipo de soporte. Peseó 3,93 kg y midió 54,5 cm. A los 3 días de nacido, fue dado de alta.

La madre tiene 27 años. G5P1041. Cumplió todos sus controles prenatales desde las 14 semanas. Tiene antecedente de pérdidas recurrentes por lo que se le prescribió enoxaparina sódica. Fue sometida a dos fertilizaciones *in vitro*. Durante el embarazo, tuvo anemia y previo al parto presentó fiebre.

Durante la consulta, las desaturaciones persisten por lo que se coordina hospitalizarlo para realizar más estudios en conjunto con neumología pediátrica. Dentro de la hospitalización, le realizan algunas pruebas como radiografía de tórax (Figuras 1a, 1b), panel sanguíneo completo y marcadores de inflamación aguda.

El cardiólogo repite el ecocardiograma donde encuentra un foramen oval permeable (FOP) con un shunt de izquierda a derecha. Se decide hacer un ecocardiograma de contraste con solución salina o "bubble test" en inglés inyectándose la solución salina agitada en el brazo izquierdo. Se encuentra una vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) que drena a un seno coronario dilatado fenestrado y el FOP no se convierte en un shunt de derecha a izquierda cuando cambia de posición por lo que concluyen que el problema no es cardíaco.

El equipo de neumología recomienda un análisis de gases arteriales (AGA), una tomografía axial computarizada (TAC) de alta resolución y una TAC con angiografía de tórax. El AGA, en aire ambiental, muestra un pH de 7,40; una pO₂ de 51 mmHg; una pCO₂ de 27 mmHg; SatO₂ de 85,6%; HCO₃ de 16,6 mmol/L; exceso de bases de -6,8 mmol/L. Estos valores se interpretan como una alcalosis respiratoria compensada más una hipoxemia severa. La TAC de alta resolución es negada, pero se realiza una TAC con angiografía (Figura 2) y una reconstrucción tridimensional de ella (Figura 3a, 3b y 3c). En la reconstrucción, se puede ver la VCSIP y el seno coronario dilatado previamente descrito (SC). En la figura 3, se puede ver cómo la vena cava superior derecha (VCS D) se conecta a la aurícula izquierda (AI) y genera un shunt de derecha a izquierda que explica la hipoxemia. Además, se puede ver cómo la VCSIP drena en la aurícula derecha (AD).

Finalmente, en la figura 3c se puede ver el punto de unión entre la VCSD y la AI.

Figura 1a.

Radiografía de tórax AP: campos pulmonares y silueta cardiovascular normal con leve rotación mediastinal a la derecha.

AP: anteroposterior

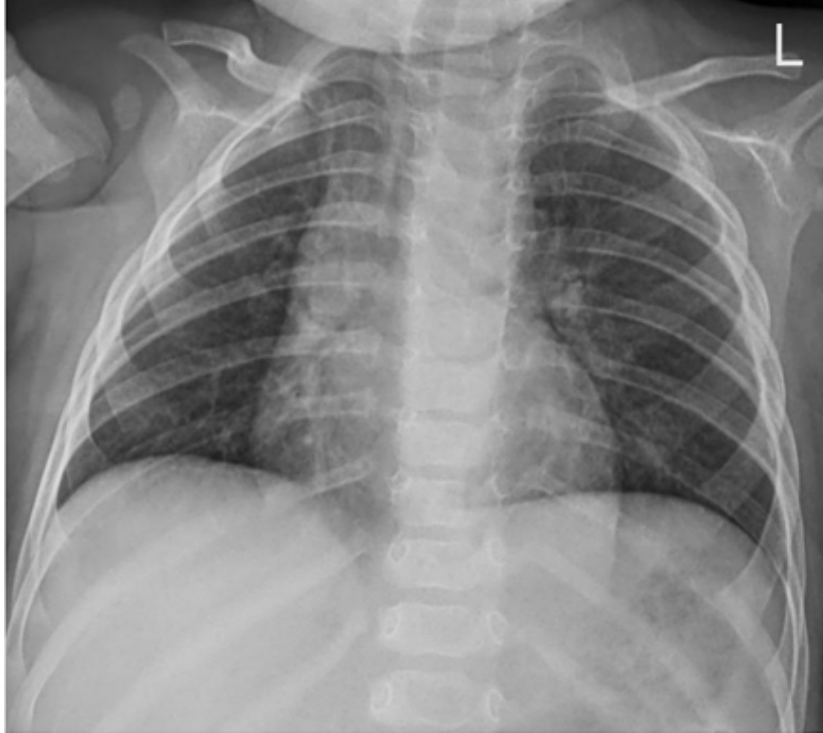


Figura 1b.

Radiografía de tórax lateral: campos pulmonares y silueta cardiovascular normal con leve rotación mediastinal a la derecha

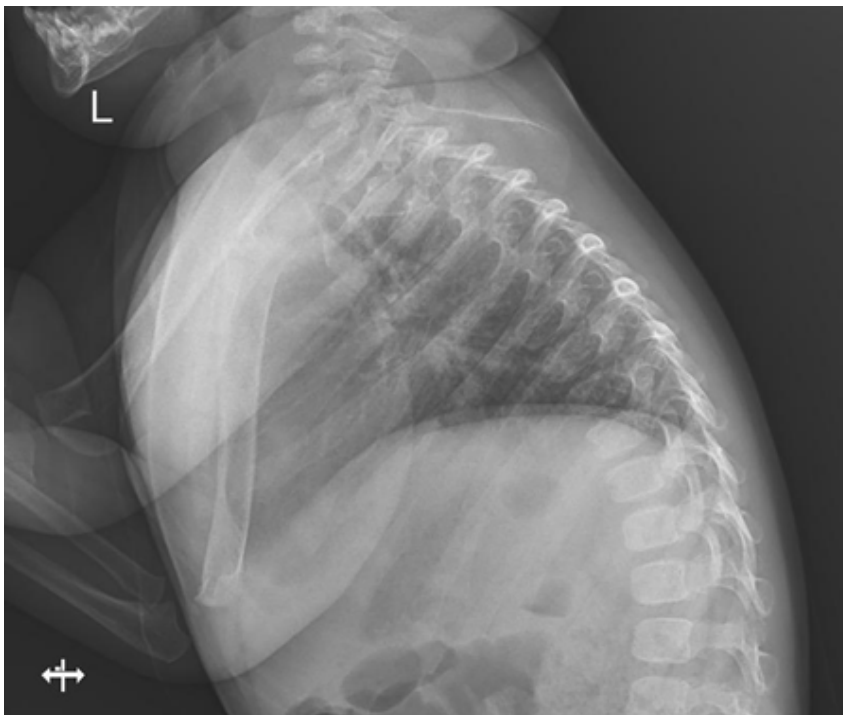
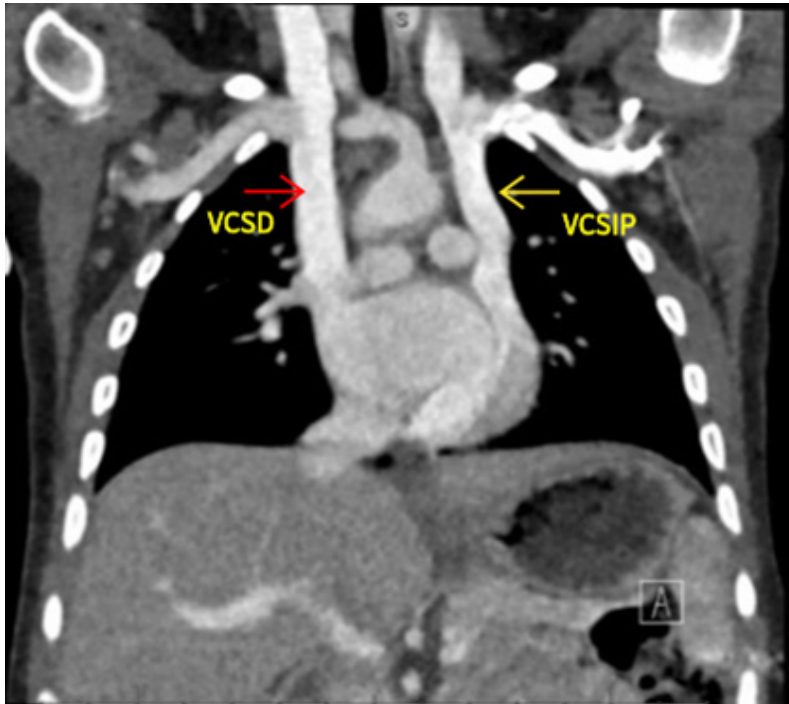


Figura 2.

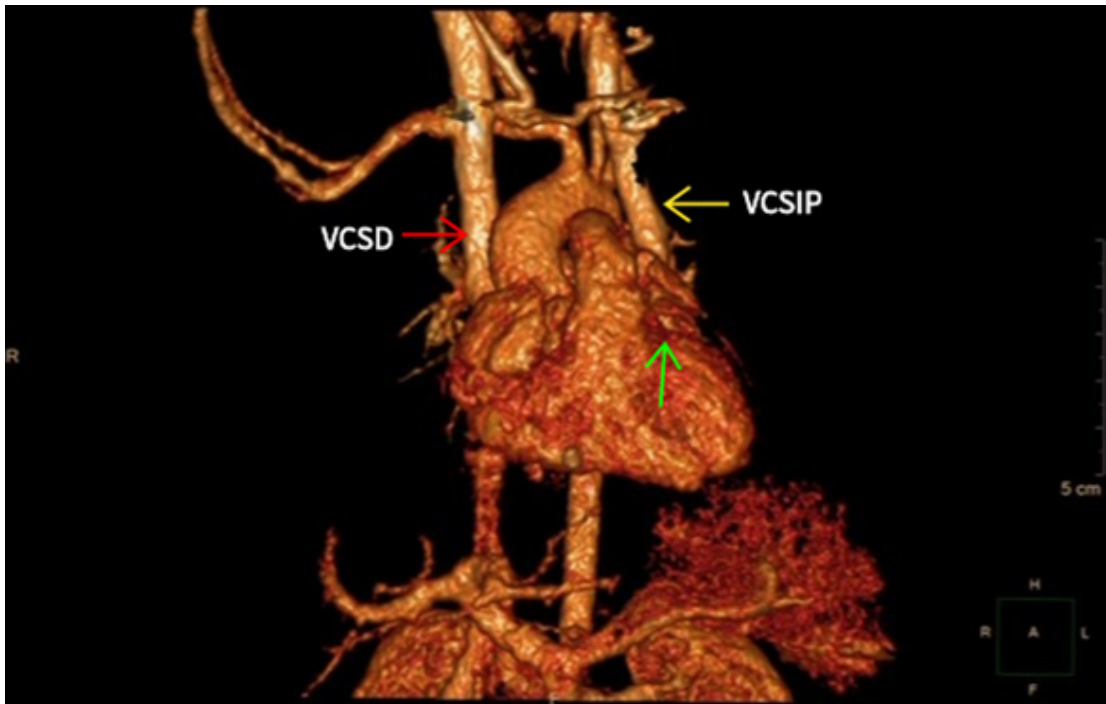
Corte coronal de TAC con contraste, se aprecia claramente la presencia de dos venas cavas superiores.



TAC: tomografía axial computarizada; VCSD (flecha roja): vena cava superior derecha; VCSIP (flecha amarilla): vena cava superior izquierda persistente.

Figura 3a.

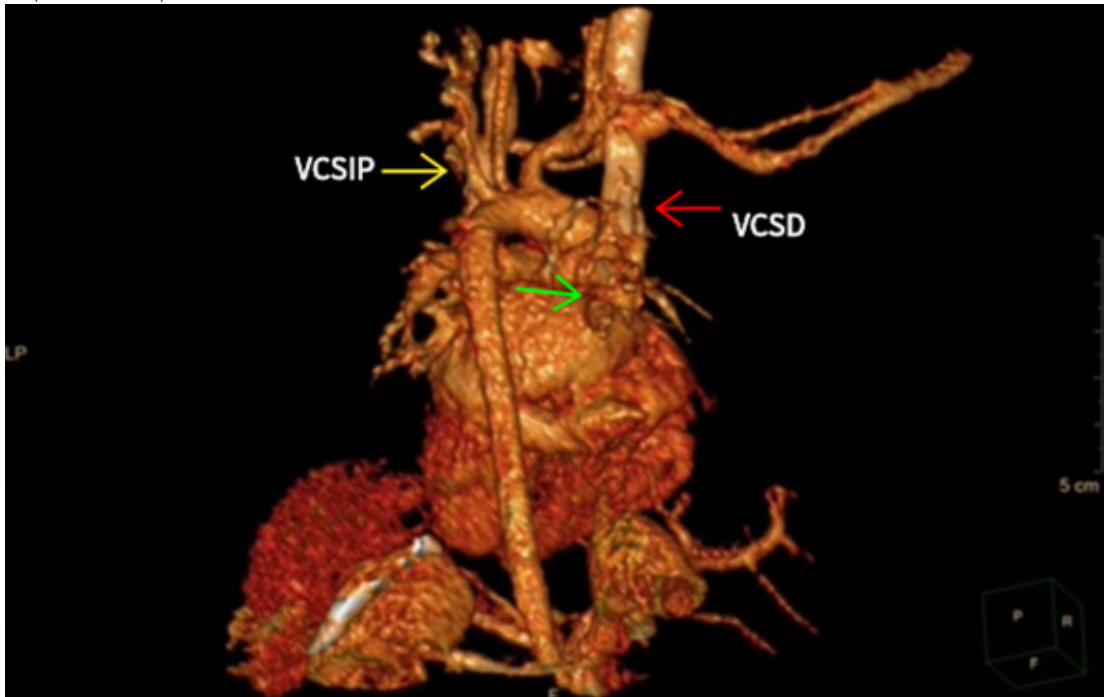
Reconstrucción tridimensional de TAC con angiografía vista anterior. Punto aproximado de unión de VCSIP con la AD (flecha verde).



TAC: tomografía axial computarizada; VCSD (flecha roja): vena cava superior derecha; VCSIP (flecha amarilla): vena cava superior izquierda persistente. AD (flecha verde): aurícula derecha.

Figura 3b.

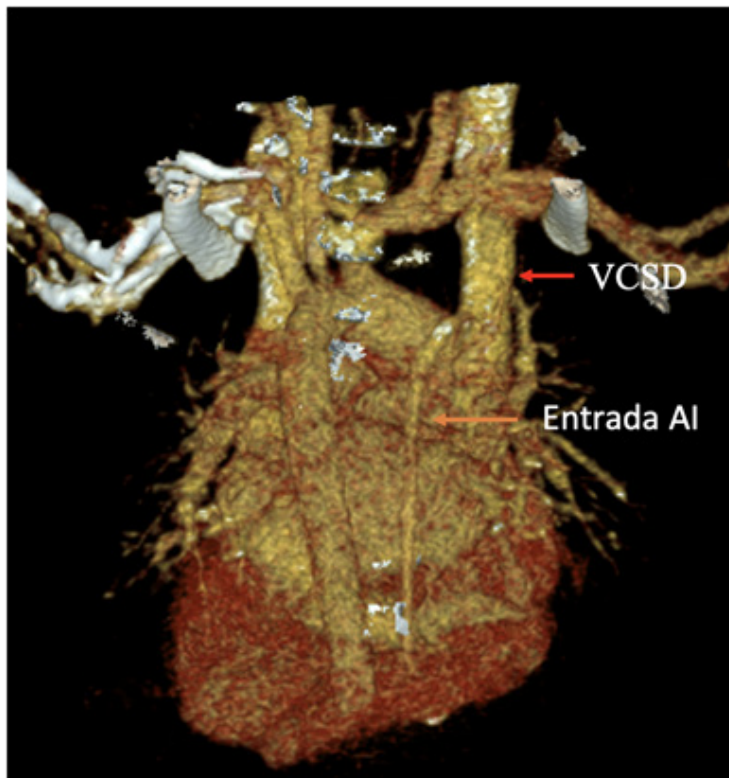
Reconstrucción tridimensional de TAC con angiografía vista posterior. Punto aproximado de unión de VCSD con la AI (flecha verde).



TAC: tomografía axial computarizada; VCSD (flecha roja): vena cava superior derecha; VCSIP (flecha amarilla): vena cava superior izquierda persistente. AI (flecha verde): aurícula izquierda

Figura 3c.

Reconstrucción tridimensional de TAC con angiografía vista posterior. Punto aproximado de unión de VCSD con la AI (flecha verde).



TAC: tomografía axial computarizada; VCSD (flecha roja): vena cava superior derecha; entrada AI (flecha anaranjada): punto de unión de la VCSD con la aurícula izquierda

Con estos hallazgos tomográficos, se repite el “bubble test”, esta vez inyectando la solución salina por el brazo derecho. En los resultados, se confirma la conexión anómala de la VCSD con la cúpula de la AI, una conexión venosa pulmonar parcialmente anómala de las venas pulmonares superior y media derecha a la VCSD cerca de la entrada de la AI y una comunicación interauricular superior pequeña. También se encuentra una VCSIP que drena al seno coronario.

Tratamiento

Se decide en un manejo quirúrgico y se realiza una transección de la vena cava superior derecha cefálica a la entrada de las venas pulmonares derechas, translocación de la vena cava superior derecha a la orejuela auricular derecha con aumento del parche anterior y cierre primario de la comunicación interauricular.

Evolución

En el control postoperatorio, no hay comunicación interauricular residual, según las imágenes y el mapeo del flujo en color. La función valvular es normal con insuficiencia tricuspídea trivial e insuficiencia pulmonar leve. Tamaños normales de la cámara. Función sistólica ventricular normal. Vena cava superior izquierda a seno coronario dilatado. Sin derrame pericárdico. El último AGA, en aire ambiental, muestra un pH de 7,37; una pO_2 de 70 mmHg; una pCO_2 de 40 mmHg; $SatO_2$ de 93,5%; HCO_3 de 23 mmol/L; exceso de bases de -2,1 mmol/L. Esto muestra una gran mejoría en todos los parámetros, revirtiéndose también la alcalosis respiratoria.

Discusión

La vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) es una de las malformaciones congénitas más frecuentes del drenaje venoso,¹⁻⁴ generalmente asociado a otras malformaciones como seno coronario dilatado, y ocasionalmente fenestrado donde suele drenar esta vena.⁵ Se estima que entre 0,3-0,5% de niños nacidos presentan esta malformación. Una malformación mucho más infrecuente es el drenaje venoso anómalo de la vena cava superior derecha en la aurícula izquierda y, además, que la VCSIP drene en la AD, como se presenta en nuestro caso.^{1-4,6,7}

La hipoxemia puede ser causada por distintos factores como la alteración de la relación ventilación – perfusión (V/Q), alteración de la difusión en los capilares pulmonares, shunt de derecha a izquierda, hipoventilación e hipercapnia, y presión barométrica disminuida con bajo oxígeno (como en los nevados, por ej.).⁸⁻¹⁰

La alteración de la relación ventilación – perfusión (V/Q) hace referencia a una pérdida del balance entre la ventilación y la perfusión. La alteración de esta relación V/Q puede ser alta o baja dependiendo de cuál de estos dos valores se altere. Regiones de baja ventilación comparada con perfusión harán una alteración V/Q baja. En esta se ve una concentración de O_2 baja y de CO_2 alta.⁸⁻¹⁰

Por otro lado, en la alteración V/Q alta, estará bien ventilado, pero mal perfundido, y se verá una concentración alta de O_2 y baja de CO_2 . Las etiologías de esta naturaleza suelen responder bien a oxígeno, excepto los shunts; sin embargo, esta regla no se cumplió en nuestro paciente. Estas alteraciones se verán reflejadas como un aumento de la gradiente de presión de O_2 alveolo-arterial (A-a).⁸⁻¹⁰

El shunt de derecha a izquierda es un caso extremo de desbalance del V/Q donde la sangre pasa del lado derecho del corazón al izquierdo, sin ser oxigenada. Hay dos tipos de shunts de derecha a izquierda que se asocian con distintas etiologías. El shunt anatómico hace referencia a cuando los alvéolos son evitados anatómicamente. Un ejemplo de esto es un shunt intracardíaco. Por otro lado, está el shunt fisiológico, cuando un alvéolo que no está ventilado, pero sí es perfundido como en el caso de la atelectasia.⁸⁻¹⁰

La alteración de la difusión en los capilares pulmonares suele ser la consecuencia de inflamación, fibrosis o destrucción alveolar y/o intersticial. Cuando la distancia entre el capilar y el alveo-

lo aumenta (por el engrosamiento) o es destruida, el movimiento de oxígeno del alvéolo al capilar se hace más difícil o se vuelve imposible. La hipoxemia por alteración de la difusión suele ser inducida por el ejercicio.⁸⁻¹⁰

La hipoventilación hace referencia a la sub-ventilación alveolar. Las anomalías que causan hipoventilación pura son los trastornos neuromusculares centrales y periféricos, los trastornos de la caja torácica que dan un patrón restrictivo, varios fármacos especialmente narcóticos y cualquier causa de hipercapnia.⁸⁻¹⁰

Sabiendo todo esto, al paciente se le halla un shunt de derecha a izquierda y uno de izquierda a derecha que causa que la sangre se mezcle en múltiples cámaras cardíacas, lo que podría ser una explicación de porqué estos pacientes mantienen saturaciones entre 85% y 95% sin sintomatología. Nuestro paciente responde bien a la corrección quirúrgica anatómica con resolución del shunt veno-arterial y sus saturaciones se normalizan.

Conclusión

La presentación en simultáneo de una vena cava superior izquierda persistente que drena en la aurícula derecha y una vena cava superior derecha que drena en la aurícula izquierda es extremadamente rara. La mayoría de los casos registrados se diagnosticaron de manera incidental en personas adultas al no presentar síntomas.

Financiamiento: los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

Conflictos de interés: los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

Contribuciones de los autores: SPL: administración del proyecto; escritura, revisión y edición; redacción; borrador original; visualización. CES: conceptualización, recursos, supervisión, validación.

Los Editores en Jefe, Dr. Carlos Luna y Dr. Francisco Arancibia, realizaron el seguimiento del proceso de revisión y aprobaron este artículo.

Referencias

1. Baggen VJM, van Woerkens LJPM, Kauling RM, Dirkali A. A rare finding on computed tomography angiography performed to exclude pulmonary embolism. *Neth Heart J* 2023;31(4):170-171. Doi: 10.1007/s12471-022-01744-1
2. Pecoraro L, Boninsegna E, Simonini E, Francia P, Colopi S, Pietrobelli A. Unexplained Hypoxemia in School-Age Child: Do Not Forget the Double Superior Vena Cava. *Children* 2022;9(9):1272. Doi: 10.3390/children9091272
3. Clark C, MacDonald L. Right-sided superior vena cava draining into the left atrium in a patient with persistent left-sided superior vena cava emptying into the right atrium diagnosed by echocardiography. *Proc (Bayl Univ Med Cent)* 2015;28(3):365-6. Doi: 10.1080/08998280.2015.11929276
4. Hulten EA, Pinto G, Weissman G, Fuisz A, Hulten E, Service C. Images in Cardiovascular Medicine Anomalous Vena Caval Return to the Left Atrium. *Circulation* 2012;125:525-8. Doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.019521/-/DC1
5. Ríos G, Caicedo VM, Orjuela H, Santos H, Núñez F, Andrade D. Cirugía cardiovascular pediátrica - presentación de casos. *Rev Colomb Cardiol* 2012;153-6.
6. Usalp S, Karaci AR, Gülcihan Balci K, Yazicio V, Arat Koc N. Right Superior Vena Cava Draining into the Left Atrium. *Clin Med Rev Case Rep* 2016;3(10):134. Doi: 10.23937/2378-3656/1410134
7. Restrepo G, Trespalacios E, Ahumada S, Toro N. Vena cava superior izquierda persistente. *Rev Colomb Cardiol* 2014; 21(2): 115-118. Doi: 10.1016/S0120-5633(14)70263-3
8. Theodore AC. Measures of oxygenation and mechanisms of hypoxemia. UpToDate. 2023. [Internet]. [Consultado 2 ene 2024]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/measures-of-oxygenation-and-mechanisms-of-hypoxemia>
9. Fauci AS, Jameson JL, Hauser SL, Loscalzo J, Kasper D, Longo D. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 20a ed. McGraw-Hill Education, 2018; Vol. 1; pp. 234-237.
10. Bhutta BS, Alghoula F, Berim I. Hypoxia. StatPearls. 2024. [Internet]. [Consultado 23 ene 2024]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482316/>

