



Asociación de cardiopatía congénita compleja y adquirida

Association of complex congenital heart disease and acquired cardiopathy

Dr. Pedro Martínez Losas¹, Dra. Teresa Nogales Romo¹, Dra. Elena Fortuny¹, Dr. David Vivas¹, Dra. Ada Laubele¹.

¹ Instituto Cardiovascular. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

RESUMEN

La comunicación interauricular tipo seno venoso superior representa aproximadamente un 5% de los defectos del tabique interauricular. Este defecto asocia en la mayoría de los casos un retorno venoso anómalo pulmonar que produce un *shunt* izquierda-derecha adicional. Presentamos un caso muy característico de un paciente adulto asintomático con este tipo de malformación asociado a drenaje venoso anómalo de venas pulmonares y que además, asocia persistencia de vena cava superior izquierda junto con lesiones ateroscleróticas en arterias coronarias y periféricas como hallazgos incidentales.

Palabras clave: Cardiopatía congénita, comunicación interauricular, seno coronario, vena cava superior izquierda.

ABSTRACT

Superior sinus venosus type atrial septal defect accounts for about 5% of interatrial septum defects. In most cases, this deficiency is associated with an anomalous pulmonary venous return that leads to an additional left-to-right shunt. Herein, we present a very characteristic case of an asymptomatic adult patient with this congenital heart disease combined with an anomalous drainage of the pulmonary veins, who also shows persistent left superior vena cava, together with atherosclerotic lesions in coronary and peripheral arteries as incidental findings.

Key words: Congenital heart disease, interauricular communication, coronary sinus, left superior vena cava.

Correspondencia: Pedro Martínez Losas. Servicio de Cardiología. Hospital Clínico San Carlos. Calle Profesor Martín Lagos s/n 28040 Madrid, España.
Teléfono: +34 91 330 30 00; Correo electrónico: martinezlosas@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La persistencia de vena cava superior izquierda supone la malformación vascular más frecuente en el tórax con una prevalencia entre el 0,5-2% de la población general, prevalencia que aumenta en pacientes con anomalías cardíacas, entre ellas la comunicación interauricular. A su vez, la comunicación interauricular tipo seno venoso superior supone aproximadamente el 5% de

todos los defectos del septo interauricular que, en su mayoría, permanecen sin diagnosticar hasta la edad adulta. Asociadas a esta malformación se pueden encontrar otras como el drenaje anómalo de venas pulmonares. Presentamos el caso de un paciente que asocia todas estas malformaciones con otras lesiones vasculares ateroscleróticas como hallazgo incidental.

CASO CLÍNICO

Varón de 42 años que ingresa en Cardiología remitido desde consulta por soplo cardiaco con datos electrocardiográficos y radiológicos de sobrecarga de cavidades derechas (Imagen 1A y 1B). El paciente presenta buena clase funcional basal, sin antecedentes personales o familiares de cardiopatía y, como único factor de riesgo cardiovascular, es fumador de 30 cigarrillos al día. A su llegada aporta un electrocardiograma ambulatorio donde se objetivan datos de sobrecarga de cavidades derechas con bloqueo completo de rama derecha. En la radiografía de tórax se observa cardiomegalia a expensas de cavidades derechas con datos de plétora pulmonar. A la exploración destaca un soplo sistólico eyectivo audible en todos los focos, más llamativo en foco pulmonar con desdoblamiento fijo del segundo tono y un descenso en la amplitud de los pulsos en miembro inferior derecho.

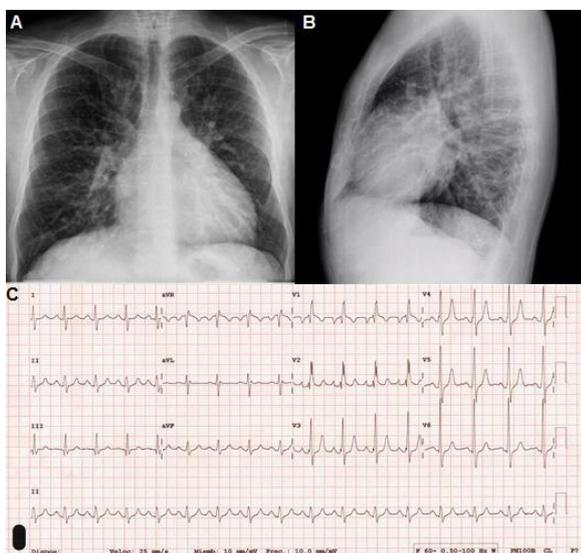


Figura 1. A. y B. Radiografía de tórax donde se objetiva cardiomegalia a expensas de cavidades derechas y datos de hiperflujo pulmonar. C. Electrocardiograma donde se objetiva bloqueo completo de rama derecha y P mitrale.

Ante los hallazgos sugestivos de un *shunt* izquierda derecha, se solicita ecocardiograma transtorácico que demuestra una marcada dilatación del

seno coronario. Se decide administrar suero salino agitado a través de vía venosa periférica izquierda objetivando, en un primer momento, ecorrefringencia en el seno coronario y posteriormente en cavidades derechas, datos compatibles con persistencia de vena cava superior izquierda (Imagen 2A y 2B). Al no justificar estos hallazgos el hiperflujo pulmonar se decide ampliar el estudio con un ecocardiograma transesofágico que objetiva una comunicación interauricular amplia tipo seno venoso de 21x23 mm con datos de sobrecarga de volúmenes derechos asociado a un drenaje venoso anómalo que se confirma en TC de tórax donde se describe drenaje anómalo de vena pulmonar superior derecha y vena del lóbulo medio a la vena cava superior (Imágenes 2C y 2D; 3E y 3F).

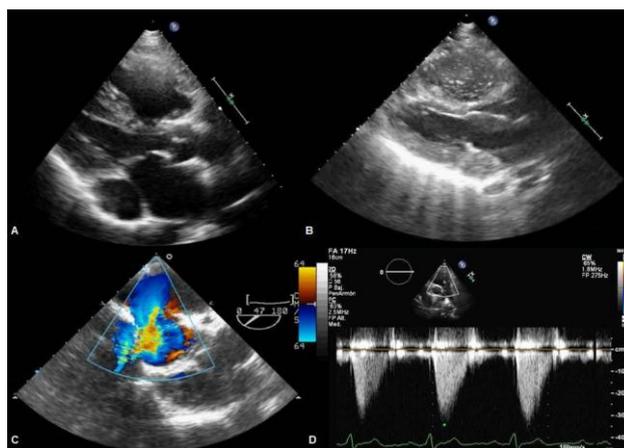


Figura 2. Ecocardiograma A. Plano paraesternal eje corto donde destaca la dilatación del seno coronario. B. Presencia de ecorrefringencia en el seno coronario tras administración por vía venosa superior izquierda de suero agitado y posteriormente en aurícula y ventrículo derecho. C. Ecocardiograma transesofágico doppler donde se objetiva la comunicación tipo seno venoso. D. Hiperflujo en arteria pulmonar.

Para completar el estudio, se solicita estudio hemodinámico y coronariografía que objetiva estenosis de un segundo ramo diagonal de origen aterosclerótico, una relación QP/QS de 5.7 con resistencia vascular pulmonar de 2.3 UW, estenosis pulmonar leve y, a nivel del eje femoroiliaco, oclusión de la arteria iliaca derecha a nivel ostial sin referir el paciente clínica de claudicación intermitente (Imágenes 3A y 3B). El paciente se

deriva a Cirugía Cardíaca realizándose cierre de la comunicación con éxito mediante parche de pericardio, redireccionando la vena pulmonar y ampliación de vena cava-aurícula derecha con parche de pericardio.

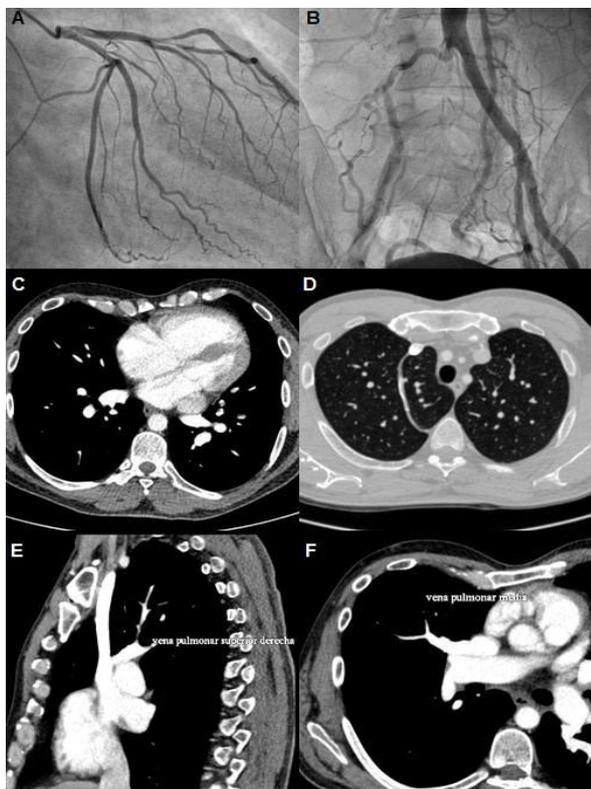


Figura 3. A: Estenosis en el segundo ramo diagonal. B: Obstrucción de la arteria iliaca derecha. C: TC donde se objetiva dilatación de cavidades derechas y seno coronario. D: Ambas venas cavas superiores, izquierda sin contraste y derecha con él y lóbulo de la ácigos. E y F: Vena pulmonar superior derecha y pulmonar media drenando en la vena cava superior derecha.

COMENTARIOS

El estudio de las cardiopatías congénitas en el adulto puede llegar a ser muy complejo y costoso con la realización de un elevado número de pruebas complementarias. Sin embargo, como en el caso del paciente que presentamos, la orientación diagnóstica aporta elementos básicos y de fácil acceso como la exploración física, el electrocardiograma y la radiografía de tórax.

Los pacientes con comunicación interauricular suelen permanecer asintomáticos o paucisintomáticos hasta la edad adulta. No obstante, una vez sobrepasada la cuarta década de la vida suelen

presentar síntomas como capacidad funcional reducida, disnea de esfuerzo, palpitaciones (fundamentalmente por taquiarritmias supraventriculares) y, con menor frecuencia, infecciones pulmonares de repetición e insuficiencia cardíaca derecha.

La ecocardiografía es la técnica diagnóstica clave que permite el diagnóstico y la cuantificación del defecto. En el caso de nuestro paciente, en una primera aproximación con ecocardiograma transtorácico no se objetivó el defecto pero se visualizó, como hallazgo inesperado, un seno coronario dilatado. Ante la sospecha de persistencia de vena cava superior izquierda asociada a un defecto del septo aún no visible, la inyección de suero salino agitado a través de una vía venosa braquial izquierda confirma el diagnóstico. Esta es una anomalía rara aunque, sin embargo, es la anomalía congénita más frecuente del sistema venoso torácico. Por lo general es asintomática y su diagnóstico, como en este caso, es un hallazgo casual con implicaciones importantes a la hora de someter a estos pacientes a cirugía o procesos en los que se requiera canalización venosa como el implante de marcapasos.

La reparación quirúrgica del septo tiene una baja mortalidad y está indicada, en el caso de pacientes con *shunts* relevantes, cuando la resistencia vascular pulmonar es menor de 5 UW incluso en pacientes asintomáticos, como en el caso de nuestro paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, De Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J.* 2010;31:2915-57. Disponible en: <http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/Pages/grown-up-congenital-heart-disease.aspx>
2. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM,

Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118:e714-e833. Disponible en:

<http://circ.ahajournals.org/content/118/23/2395.long>

3. Goyal SK, Punnam SR, Verma G, Ruberg FL. Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature. *Cardiovasc Ultrasound*. 2008;6:50. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2576163/>
4. Gonzalez-Juanatey C, Testa A, Vidan J, Izquierdo R, García-Castello A, Daniel C, et al. Persistent left superior vena cava draining into the coronary sinus: report of 10 cases and literature review. *Clinical Cardiology*. 2004; 27:515-8. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/clc.4960270909/abstract>

Recibido: 01-14-2014

Aceptado: 03-06-2014

