

Anomalías congénitas de las venas torácicas: atención a las "normas de circulación"

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Simona Espejo Pérez**, Pedro Seguí Azpilcueta, Ana Belén Sanabria Gay, Esperanza Elías Cabot, Marta Blanco Negro, Isabel Fernández López

Objetivos Docentes

Describir las anomalías congénitas de las venas torácicas (sistémicas y pulmonares) que pueden ser detectadas en estudios de imagen de tórax o en estudios específicos de corazón.

Revisión del tema

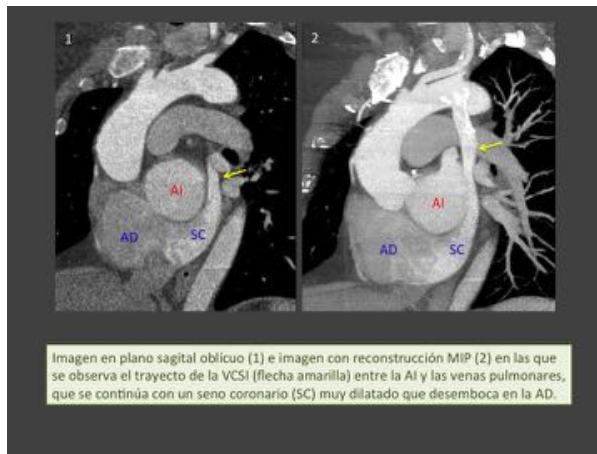
VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA

La vena cava superior izquierda persistente (VCSI) es la variante más frecuente del drenaje venoso sistémico. Ocurre en alrededor del 0.5% de la población general y en alrededor del 10% de pacientes con cardiopatía congénita conocida.

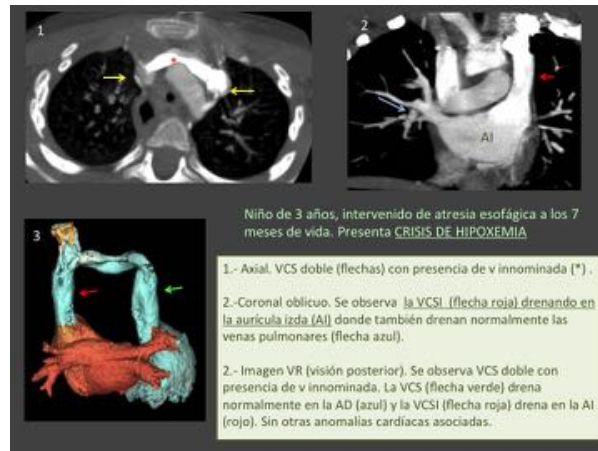
En el 82-90% de los individuos que presentan esta anomalía, la VCSI coexiste con una VCS derecha, aunque ésta suele ser de menor tamaño. En éste caso se denomina VCS doble. La vena innominada típicamente está ausente o está presente (en el 30%) pero suele ser más pequeña.

Existe mayor probabilidad de cardiopatía congénita asociada si no hay VCS derecha o si la VCSI drena en la aurícula izquierda (AI). En este último caso en el que la VCSI drena en la AI existirá un shunt derecha- izquierda.

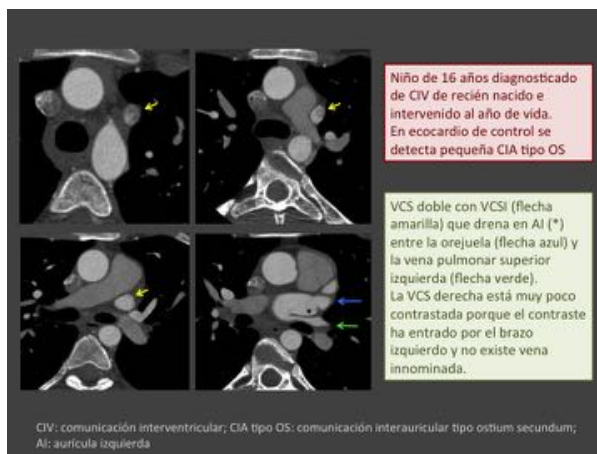
La VCSI persistente ocurre cuando la vena cardinal anterior izquierda no se oblitera durante el desarrollo embrionario.



2.- Aurícula izquierda (8%). La CVSI entra en la AI entre las venas pulmonares y la orejuela. Provoca un shunt derecha-izquierda. Este shunt no suele ser lo suficientemente importante para producir cianosis ya que sólo drena el brazo izquierdo y la parte izquierda de la cabeza y el cuello.

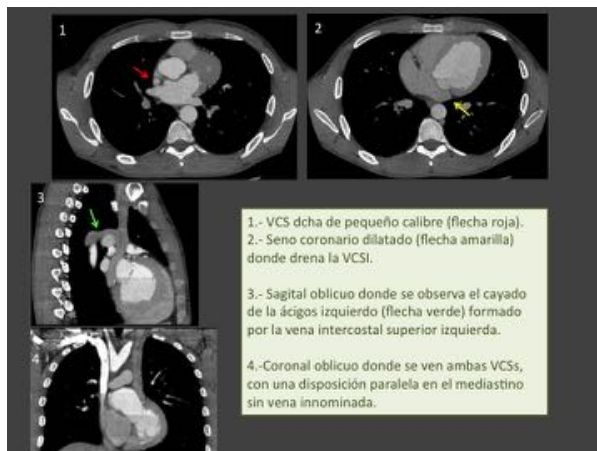
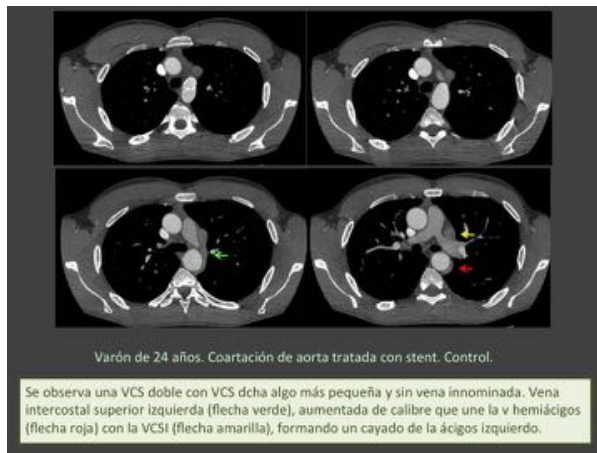


Es importante recordar que cuando la VCSI drena en la AI existe mayor probabilidad de cardiopatía congénita asociada.

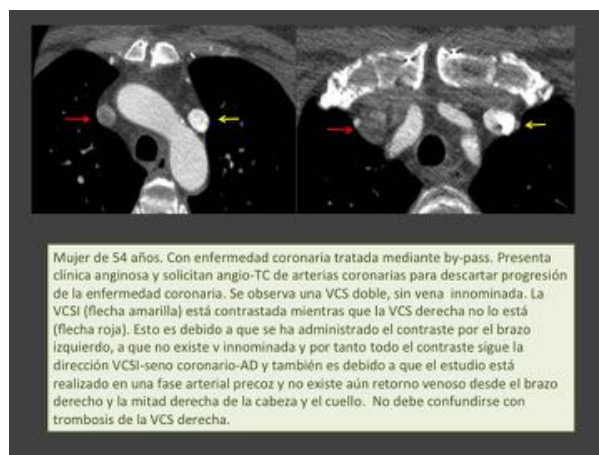
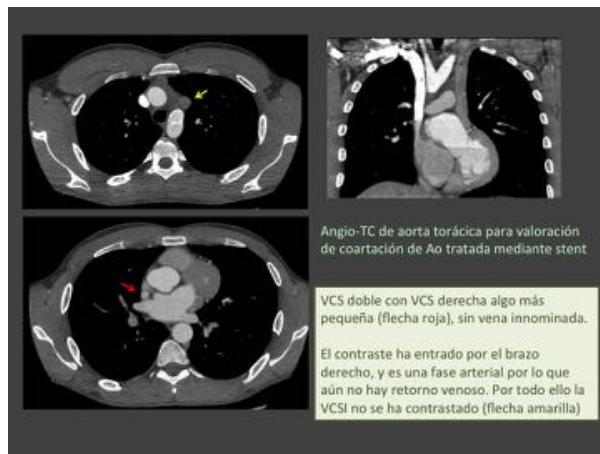




Otra posibilidad de drenaje es la vena intercostal superior izquierda que comunica la VCSI con la vena hemiacigos formando un cayado de la ácigos izquierdo.

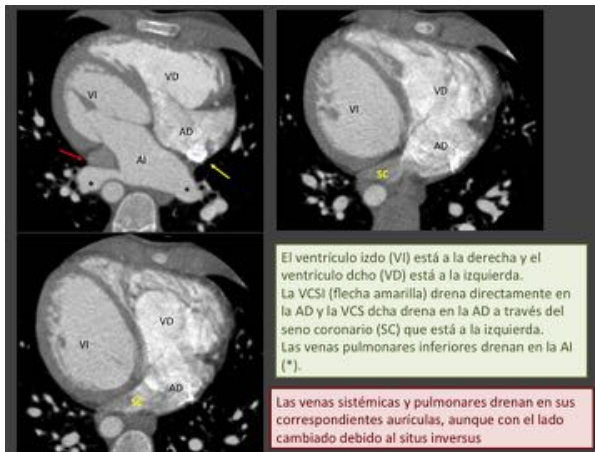
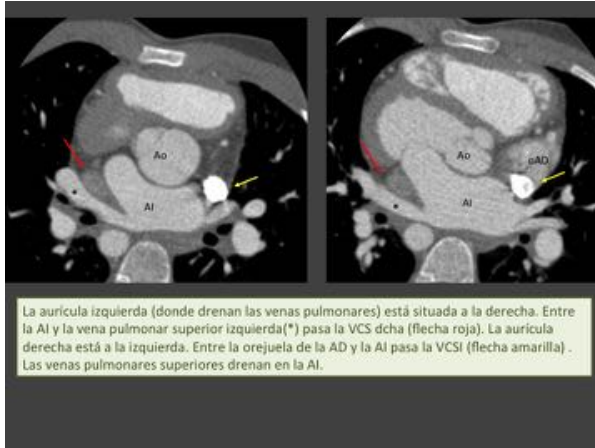


La presencia o no de contraste en la VCSI depende del lado de inyección del contraste y del tiempo de la adquisición de las imágenes. Si se inyecta por el brazo derecho, en una fase muy precoz y existe VCS derecha, el contraste transcurrirá por este último vaso hacia la aurícula derecha y la VCSI no se contrastará. Si se inyecta por el brazo izquierdo y no existe vena innominada, el contraste transcurrirá por la VCSI - seno coronario - AD, y la VCS derecha no se contrastará en fase precoz.



La VCSI puede asociarse a otras anomalías:

- Anomalías cardíacas congénitas:
 - Comunicación interauricular (CIA), la más frecuente.
 - Aurícula única
 - Comunicación interauricular
 - Tetralogía de Fallot
 - Coartación de aorta
 - Estenosis pulmonar
 - Drenaje venoso pulmonar anómalo
- Arritmias



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Una VCSi debe ser diferenciada de otra anomalía venosa relativamente común que es el drenaje venoso pulmonar anómalo parcial del lóbulo superior izquierdo. Éste último drena en una vena vertical anómala que en apariencia es muy similar a la VCSi (curva lateral al arco aórtico). Esta vena vertical drena el LSI en la vena innominada.



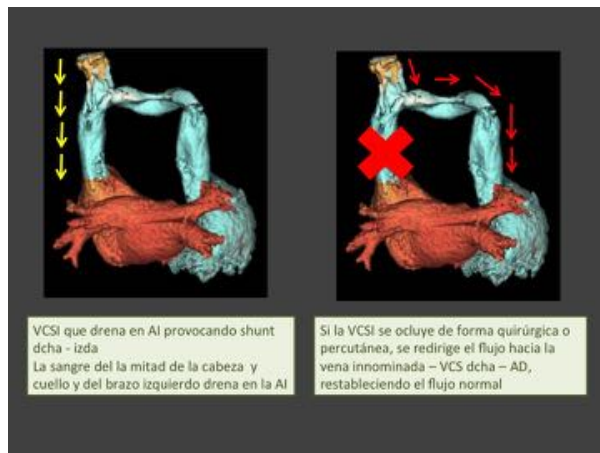
TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

Excepto en casos en los que exista un gran shunt derecha – izquierda, la VCSI persistente no precisa tratamiento

Hay que tenerla en cuenta cuando se vayan a realizar procedimientos venosos como implantación de vías venosas centrales, marcapasos u otro tipo de dispositivos.

Es importante detectarla y describirla en pacientes con cardiopatías congénitas asociadas como coartación de aorta, tetralogía de Fallot, etc, que vayan a ser intervenidas, ya que la presencia de dicho vaso puede dificultar la cirugía e influir en el tipo de procedimiento quirúrgico.

Si existe un shunt derecha - izquierda importante con desaturación de oxígeno, se planteará tratamiento, que puede ser quirúrgico o percutáneo. Para ambos tratamientos es fundamental conocer previamente si existe vena innominada o si, por el contrario, está ausente. Si existe vena innominada se puede ligar la VCSI mediante cirugía o cerrarla de forma percutánea mediante coils. Al ocluir el vaso de cualquiera de las dos formas, la sangre que está drenando de forma anómala en la AI, se redirige hacia la VCS derecha a través de la vena innominada. Si no existe innominada no se puede ocluir la VCSI ya que quedaría sin drenaje la mitad del cuello y cabeza izquierdas y el brazo izquierdo al no poder redirigirse hacia la VCS derecha. En este caso sólo se puede tratar de forma quirúrgica reimplantando la VCSI en la AD.



PUNTOS CLAVE

Ante una VCSI tendremos que hacernos las siguientes preguntas:

1.- Donde drena?

- En la AD a través del seno coronario. NO repercusión
- En la AI. SI repercusión hemodinámica y fisiológica

2.- Existe vena innominada?

- Esto es especialmente importante si la VCSI va a requerir tratamiento quirúrgico o percutáneo.

3.- Existen otras anomalías asociadas?

- Es importante buscarlas fundamentalmente si la VCSI drena en la AI o se trata de una VCSI única (sin VCS derecha), ya que en ambas situaciones existe mayor probabilidad de anomalías cardíacas asociadas.

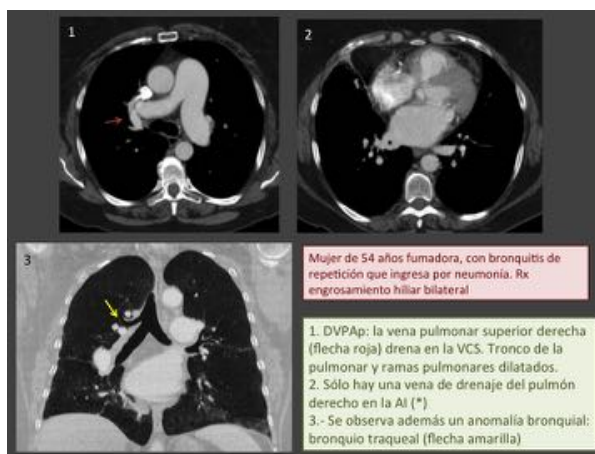
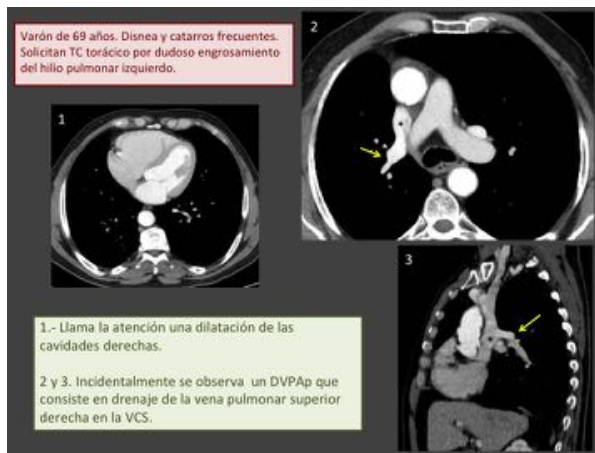
4.- Independientemente de donde drene, es muy importante la detección y descripción de una VCSI en pacientes con cardiopatía congénita que vayan a ser intervenidos ya que la presencia de este vaso puede influir en la técnica quirúrgica.

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO PARCIAL

El drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAp) es una anomalía congénita rara del sistema cardiovascular que consiste en que una o varias venas pulmonares (pero no todas) drenan en la circulación sistémica en lugar de drenar en la aurícula izquierda, provocando un shunt izquierda – derecha.

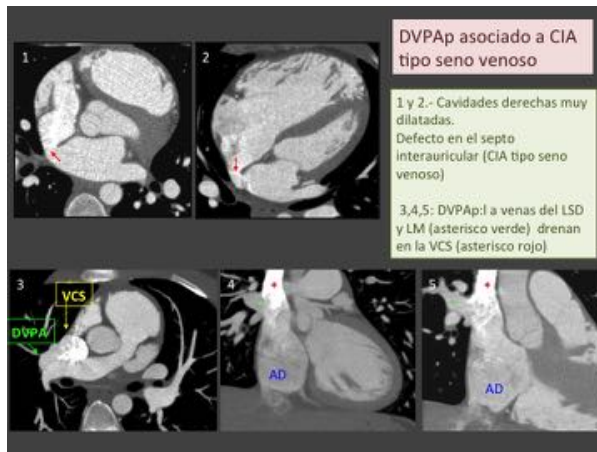
Los paciente con DVPAP habitualmente están asintomáticos o presentan síntomas leves (catarros frecuentes, etc) y el drenaje anómalo suele detectarse incidentalmente en técnicas de imagen.

El DVPAP del lado derecho suele drenar en la VCS, vena ácigos, seno coronario o en la vena cava inferior (VCI).



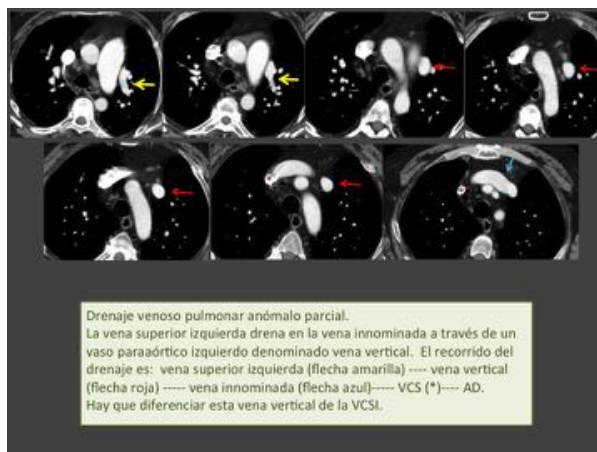
El DVPAP del LSD que drena en la VCS se asocia en un 40% a comunicación interauricular tipo seno venoso (CIA tipo seno venoso). Este tipo de CIA es a veces muy difícil de diagnosticar mediante

ecocordio y siempre hay que buscarla ante un DVPap del LSD en la VCS.

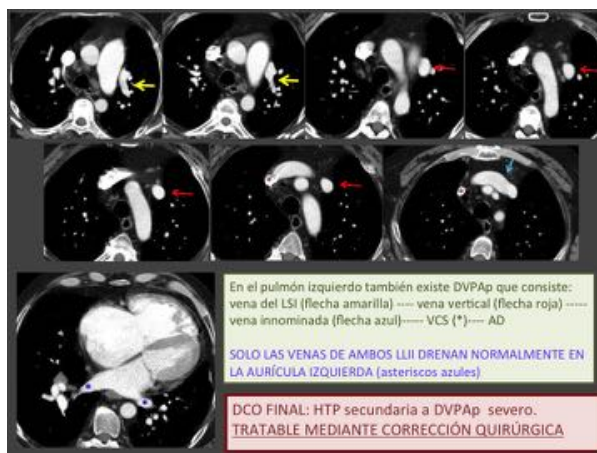
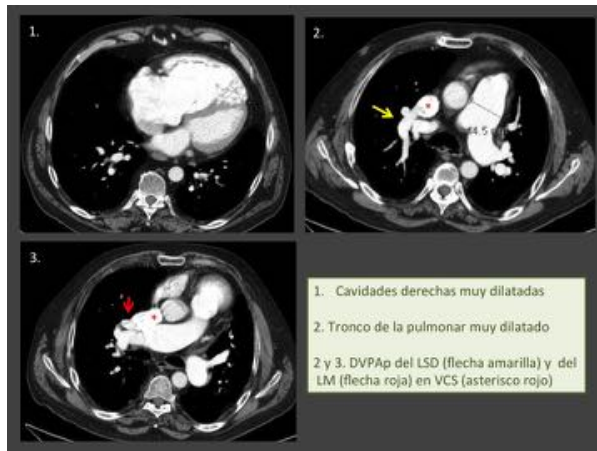
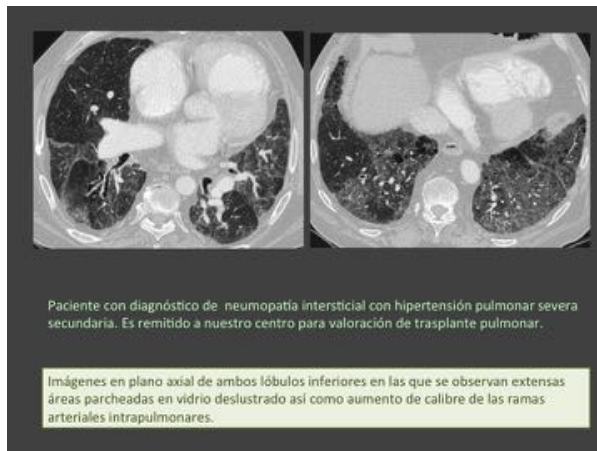


El DVPap izquierdo se ha descrito más frecuentemente en adultos mientras que el DVPap derecho se ha descrito más en niños. Esto puede ser debido a que como en DVPap del lado derecho suele asociarse con bastante frecuencia a CIA, es probable que provoque síntomas a una edad temprana, antes que el DVPap del lado izquierdo que suele aparecer aislado y suele diagnosticarse de forma incidental.

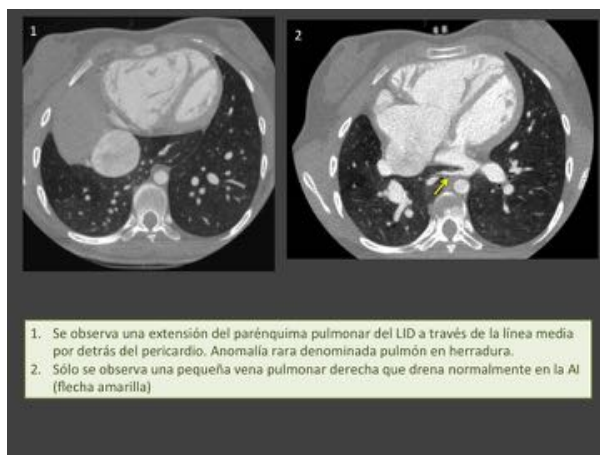
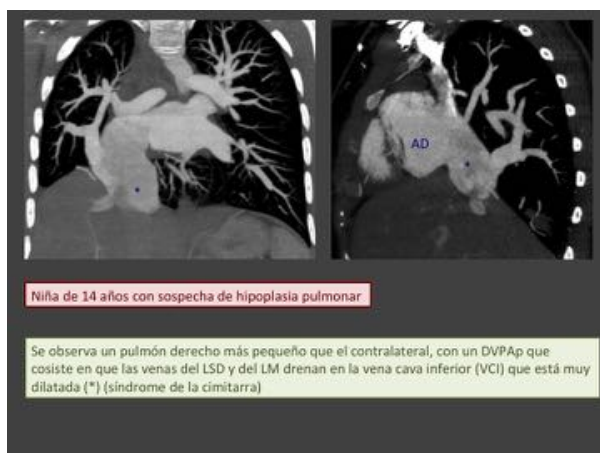
En el DVPap del LSI, las venas de dicho lóbulo drenan en una vena vertical (parecida a una VCSI y con la que hay que hacer el diagnóstico diferencial). Esta vena vertical se continua con la vena innominada y desde ésta drena en la AD a través de la VCS.



Cuando más del 50% de las venas pulmonares drenan de forma anómala aparece clínica significativa. En estos casos provoca una sobrecarga de volumen en las cavidades derechas y en casos severos puede provocar hipertensión pulmonar (HTP). Es importante detectar esta situación ya que se trata de una causa de HTP pulmonar tratable mediante cirugía.



Otras opciones de drenaje del DVPAp son: la VCI, vena porta, otras venas por debajo del diafragma. El síndrome de cimitarra consiste en la asociación de hipoplasia pulmonar, el pulmón derecho puede tener apariencia de pulmón izquierdo (con dos lóbulos) y DVPAp del pulmón derecho a la VCI. Otras anomalías asociadas son: circulación sistémica pulmonar anómala, pulmón en herradura, malformación aretriovenosa pulmonar, quiste broncogénico y diafragma accesorio.



TRATAMIENTO

El tratamiento consiste en la reimplantación de las venas pulmonares en la aurícula izquierda y está indicado cuando el shunt es lo suficientemente importante como para provocar sintomatología.

PUNTOS CLAVE

- El DVPap puede detectarse en pacientes asintomáticos de forma incidental. Siempre que nos encontremos con cavidades derechas dilatadas en un estudio de tórax, debemos seguir el drenaje de las venas pulmonares buscando un DVPap.
- Si nos encontramos con un DVPap tenemos que buscar otro tipo de anomalías asociadas, especialmente una CIA tipo seno venoso si estamos ante un DVPap del LSD en la VCS.
- Un DVPap importante a la larga puede provocar HTP. Es fundamental diagnosticarlo porque se trata de una causa de HTP tratable mediante cirugía.

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL

El drenaje venoso pulmonar anómalo total (DVPAt) consiste en que todas las venas pulmonares drenan de forma anómala en la aurícula derecha.

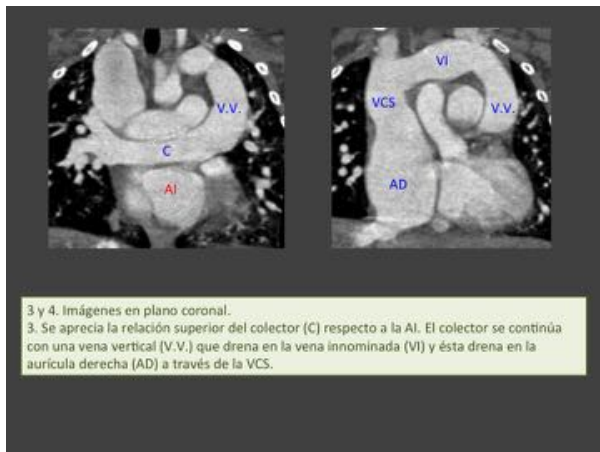
En el DVPAt toda la sangre venosa, sistémica y pulmonar, entra en la aurícula derecha y no drena nada en la aurícula izquierda. Esta situación es totalmente incompatible con la vida a no ser que exista un shunt derecha – izquierda que habitualmente consiste en un gran foramen oval permeable (FOP) o en una comunicación interauricular (CIA).

Los niños presentan cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva en el periodo neonatal.

El DVPA se clasifica en cuatro tipos:

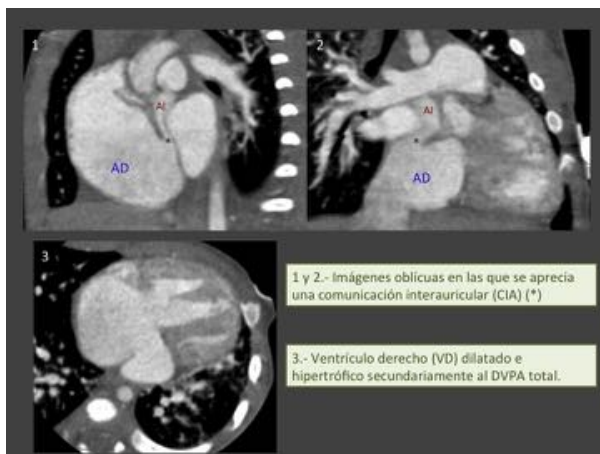
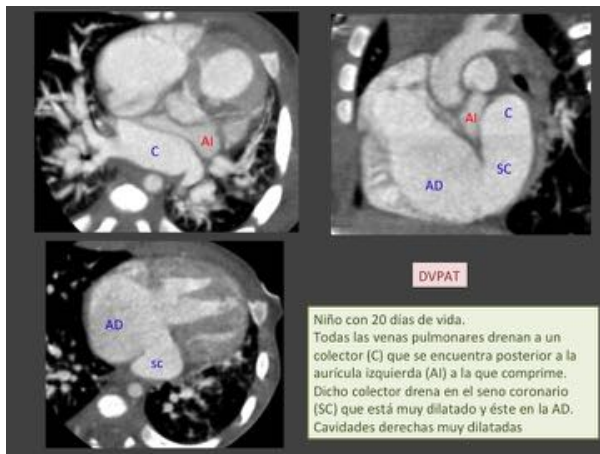
- Supracardiaco:

- Es el más frecuente (50%).
- Las venas pulmonares anómalas drenan a nivel supracardiaco. Éstas convergen en una vena vertical izquierda que drena en la vena innominada, en la VCS o en la vena ácigos.



- Cardíaco:

- Es el segundo tipo en frecuencia (aprox 30%).
- La conexión de las venas pulmonares está a nivel cardíaco, en el seno coronario, que a su vez drena en la aurícula derecha.



- Infracardiaco:

- Conexión a nivel infracardiaco.
- Las venas pulmonares se unen por detrás de la aurícula izquierda, para formar una vena vertical descendente, que se dirige inferiormente pasando por delante del esófago, atraviesa el diafragma y suele drenar en el sistema porta.

- Patrón mixto: Consiste en una mezcla de los anteriores.

Aproximadamente un tercio de los DVPA se asocian a otras anomalías como el síndrome de heterotaxia, especialmente con asplenia.

El tratamiento consiste en la corrección quirúrgica redirigiendo las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda.

NOTA:

Todos los estudios de TC de corazón se realizan con sincronización cardíaca, con adquisición prospectiva de las imágenes y utilizando protocolos y sistemas de reducción de dosis. Las dosis medias en niños son: 0,4 mSv en niños de 0 a 3 meses, 0,5 mSv en niños de 3 a 6 meses, 0.7 mSv en niños de 6 a 12 meses. De 1 a 10 años la dosis media oscila entre 0.7 y 1 mSv. (mSv=DLP x 0,014).

Imágenes en esta sección:

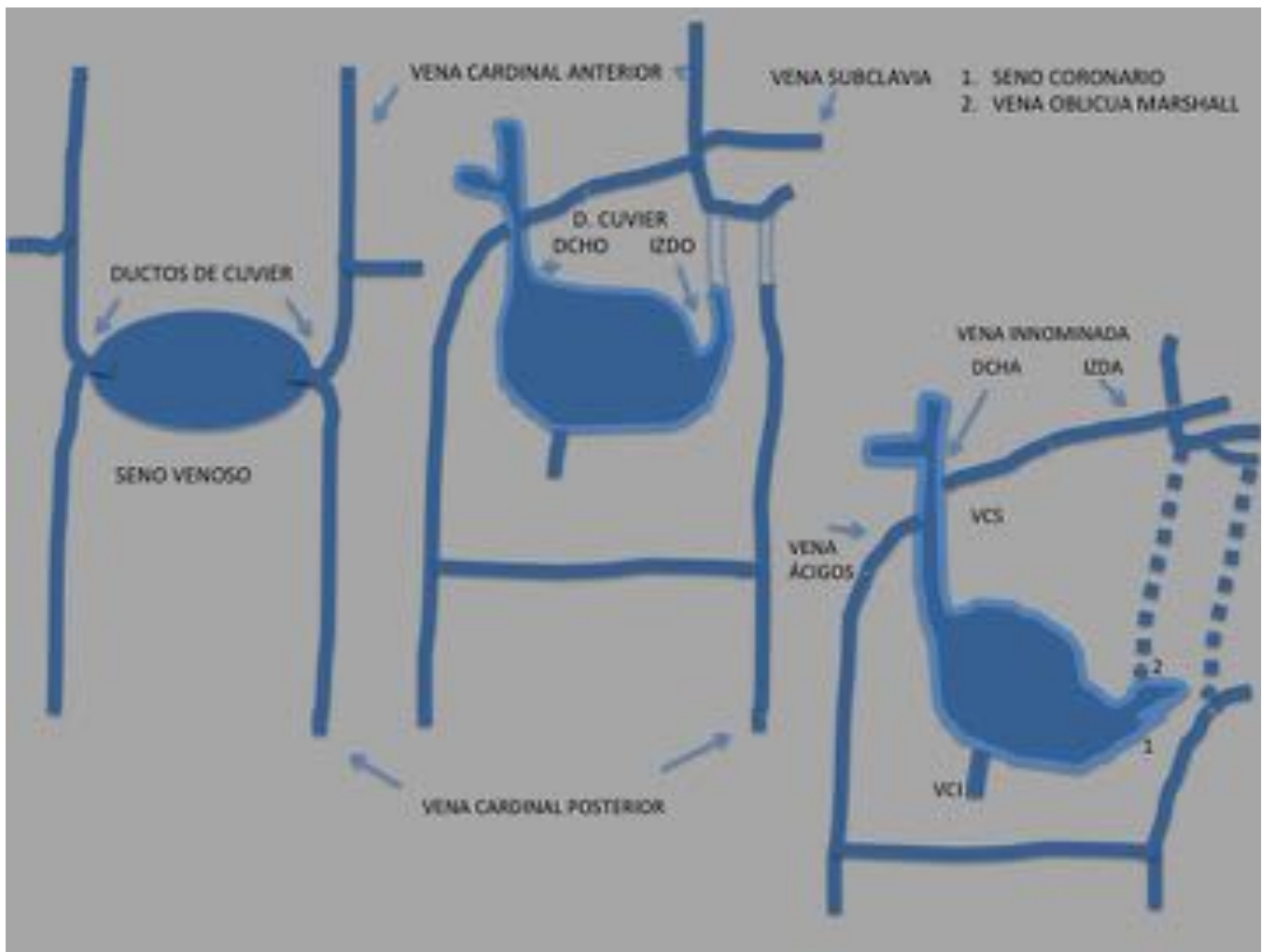
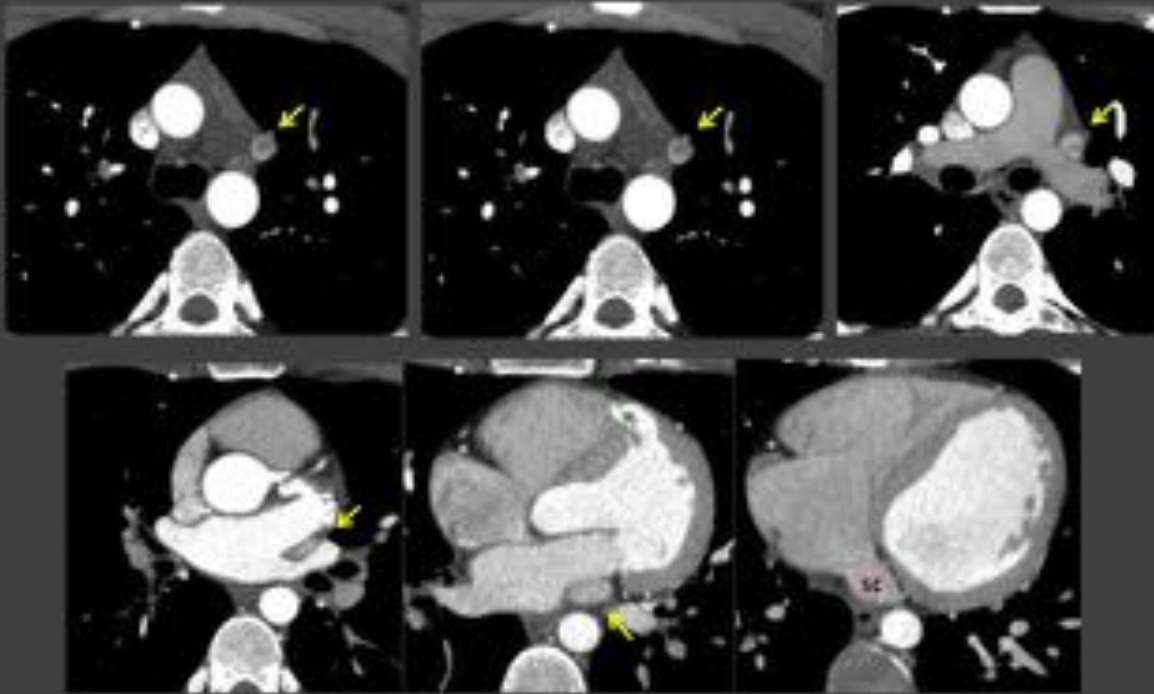


Fig. 1: Desarrollo embriológico de la aurícula derecha



VCSI que drena en aurícula derecha a través del seno coronario (SC) que está dilatado. No hay shunt derecha – izquierda. No repercusión fisiológica ni hemodinámica.

Además de observa un divertículo del septo interventricular sin paso a su través (*)

Fig. 2: VCSI que drena en el seno coronario

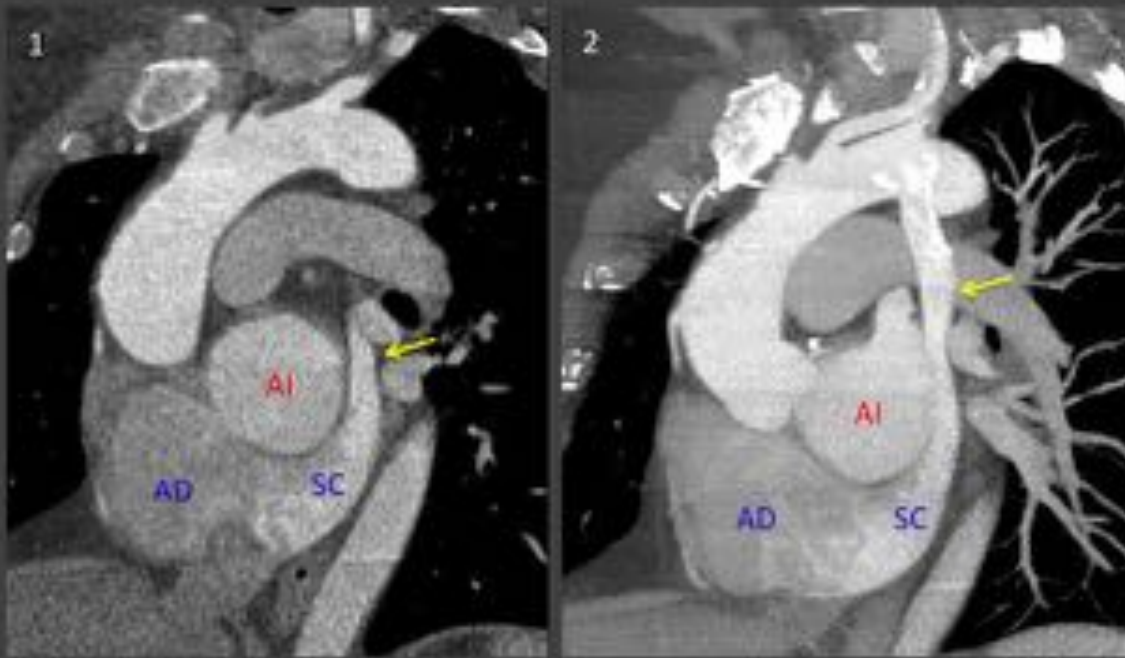


Imagen en plano sagital oblicuo (1) e imagen con reconstrucción MIP (2) en las que se observa el trayecto de la VCS (flecha amarilla) entre la AI y las venas pulmonares, que se continúa con un seno coronario (SC) muy dilatado que desemboca en la AD.

Fig. 3: VCS que drena en seno coronario sagital oblicuo

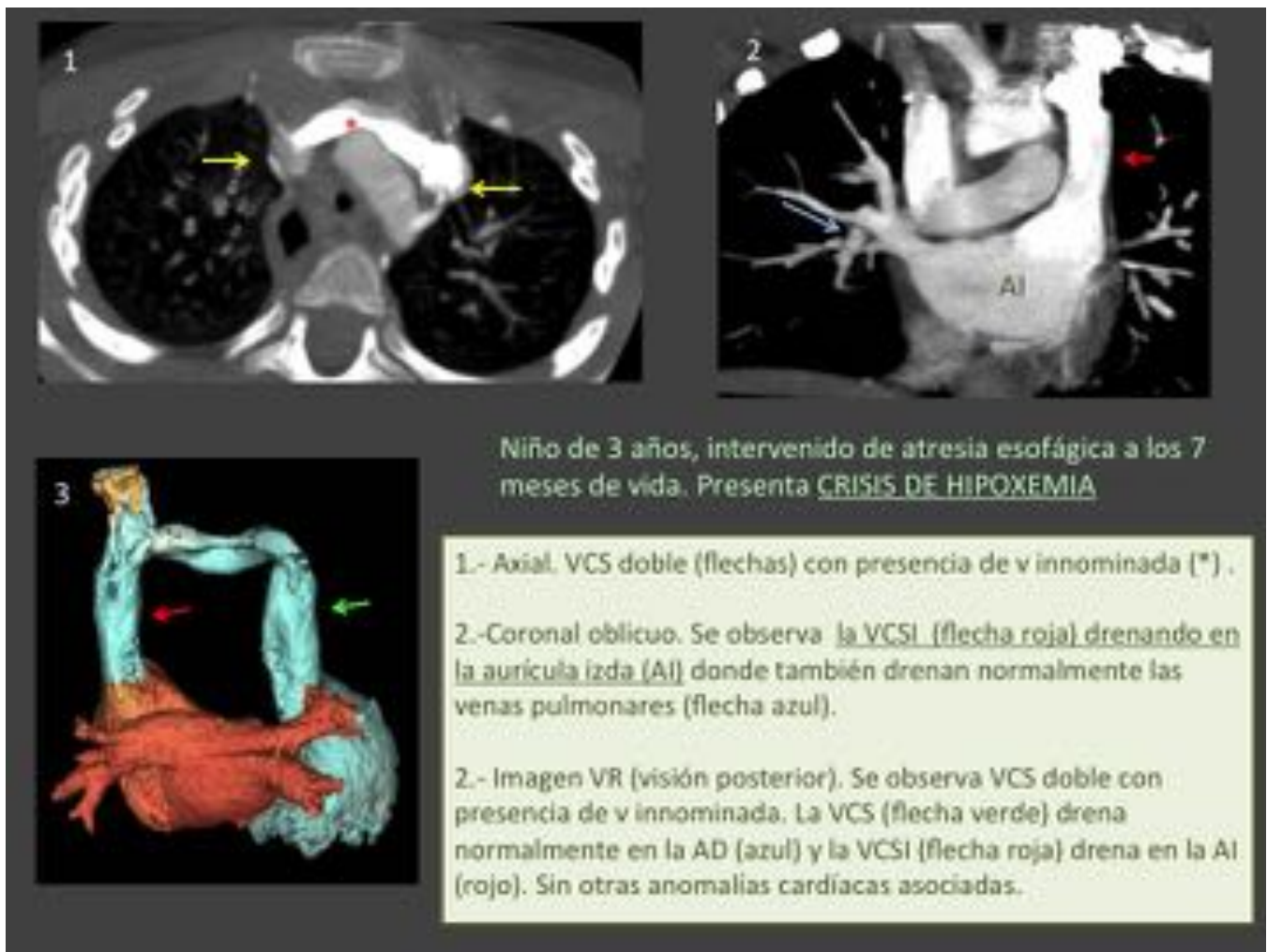


Fig. 4: VCSI que drena en la aurícula izquierda

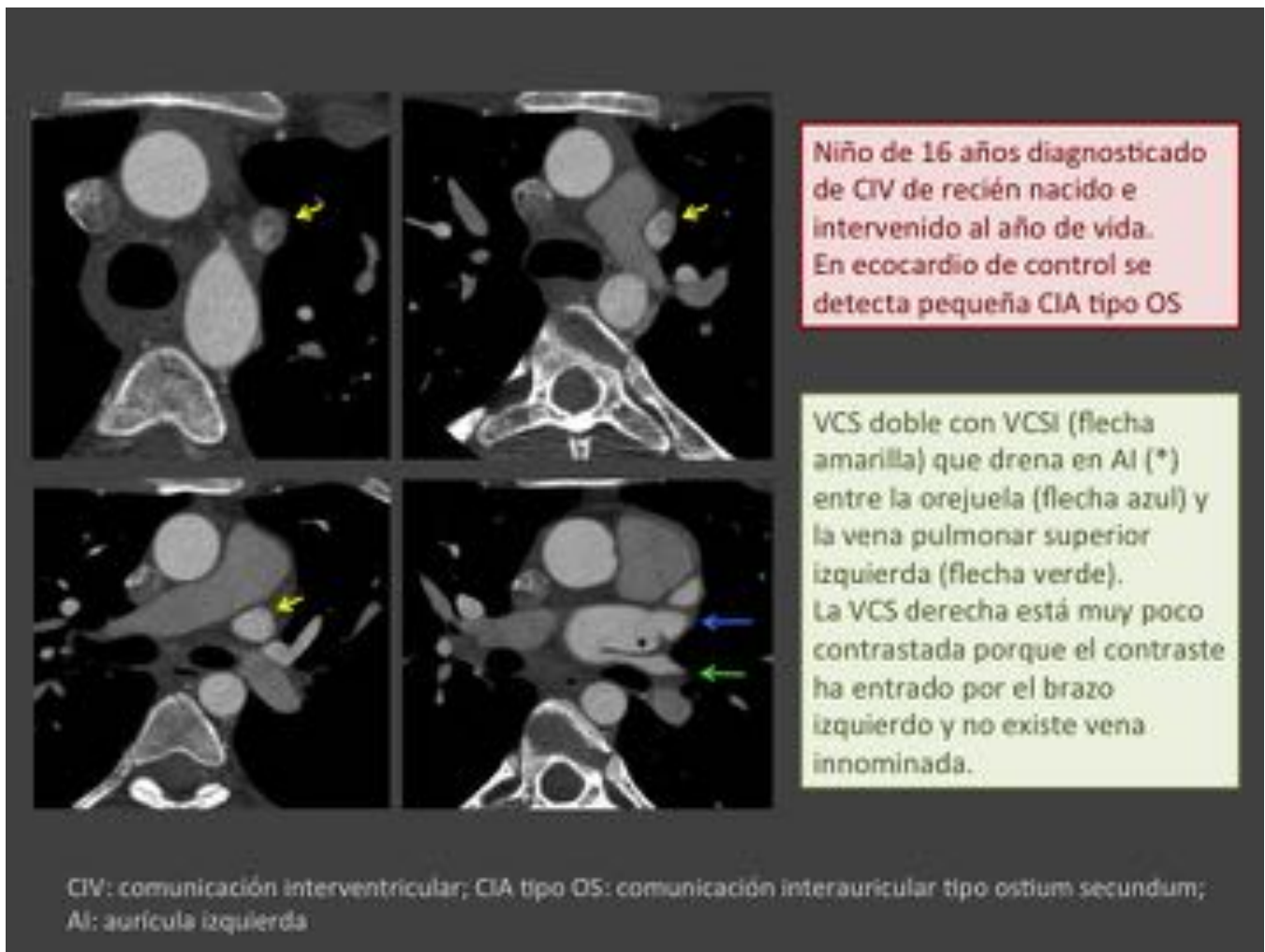
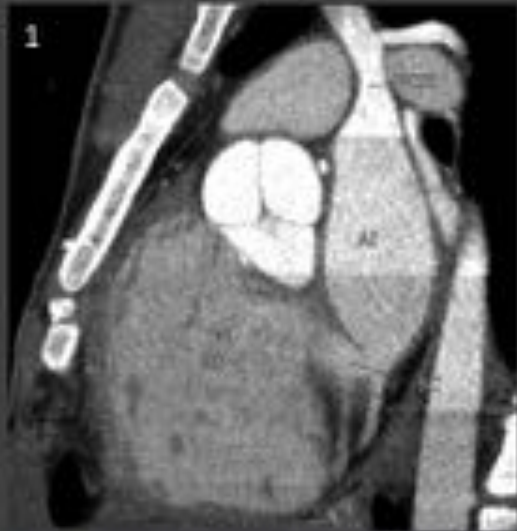
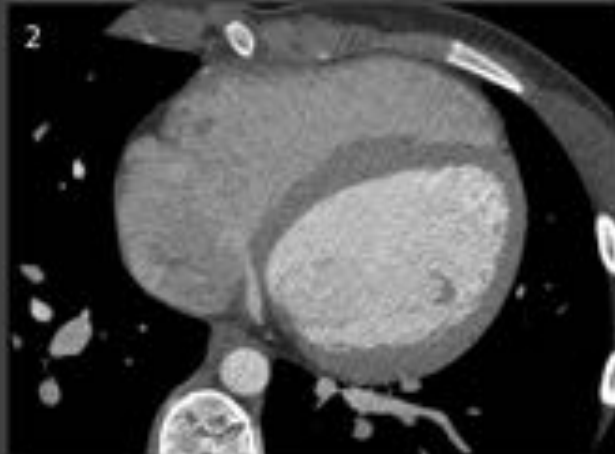


Fig. 5: VCSI que drena en AI + CIA

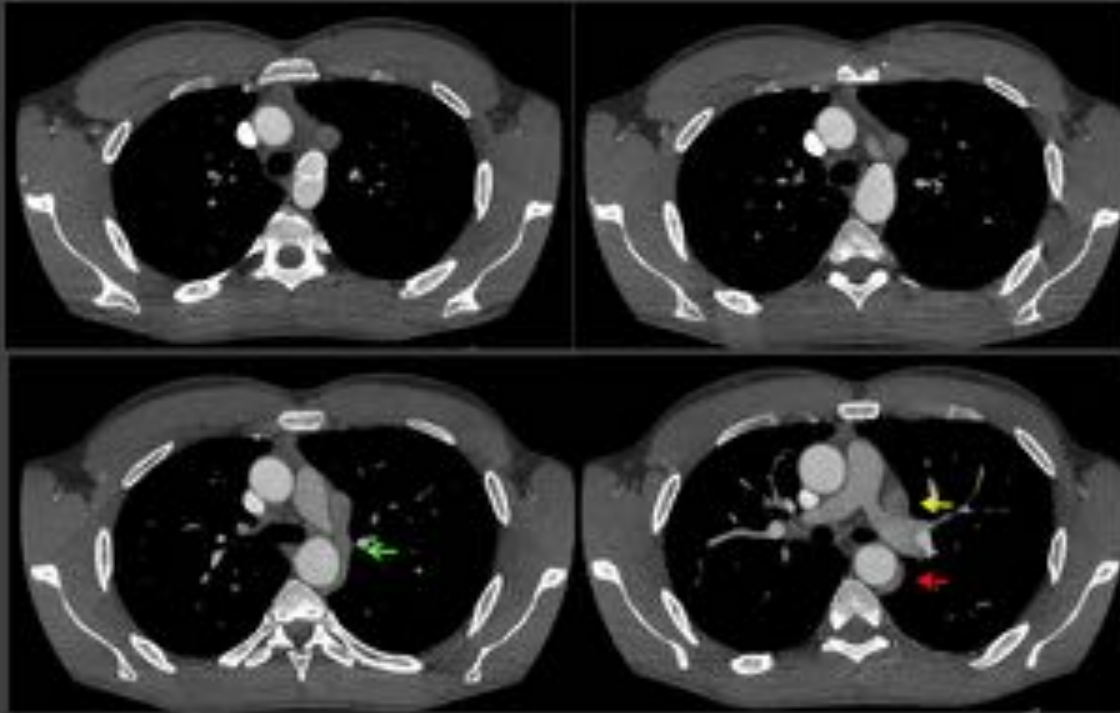


1.- Plano sagital oblicuo en el que se aprecia la VCSI drenando en la AI. Se confirma además la presencia de una pequeña CIA tipo "seno coronario sin techo" en lugar de CIA tipo OS como parecía en la ecocardiografía.



2.- Plano axial a nivel del seno coronario (SC). El SC es de pequeño calibre (suele estar dilatado cuando la VCSI drena en el SC, pero en este caso la VCSI drena en la AI).

Fig. 6: VCSI que drena en AI + CIA 2



Varón de 24 años. Coartación de aorta tratada con stent. Control.

Se observa una VCS doble con VCS dcha algo más pequeña y sin vena innominada. Vena intercostal superior izquierda (flecha verde), aumentada de calibre que une la v hemiacigos (flecha roja) con la VCSi (flecha amarilla), formando un cayado de la ácigos izquierdo.

Fig. 7: Cayado ácigos izquierdo

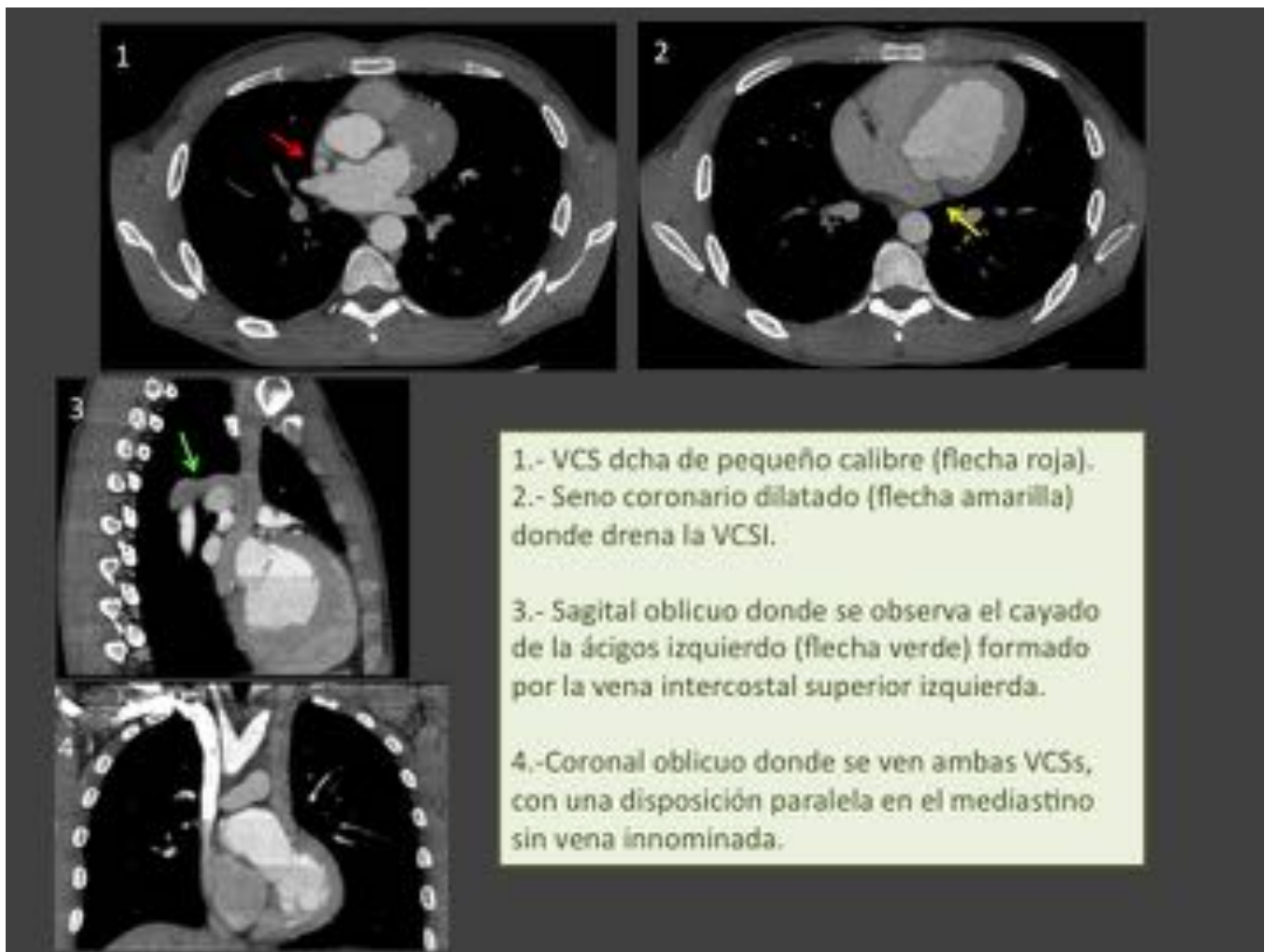


Fig. 8: Cayado ácigos 2

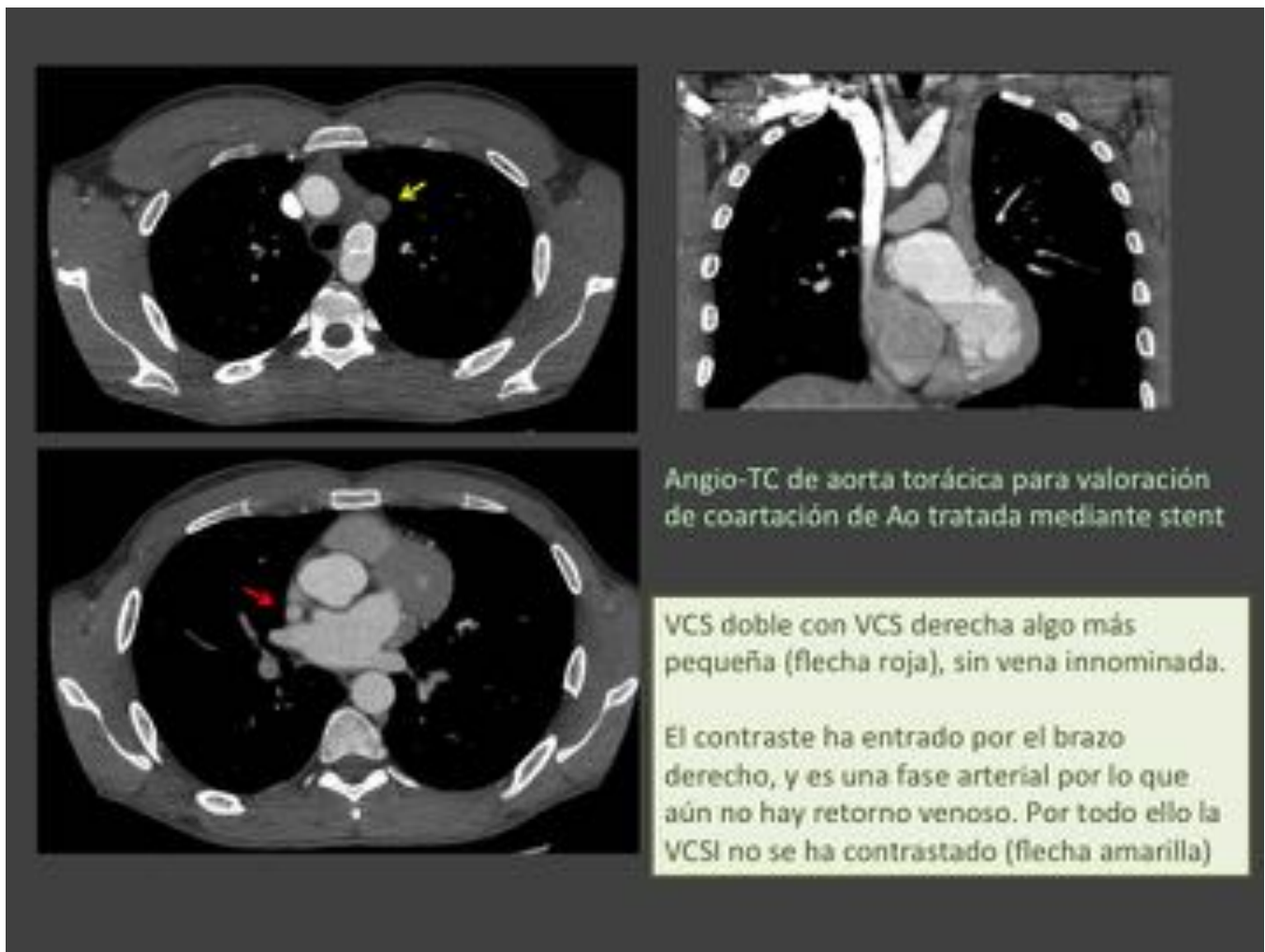
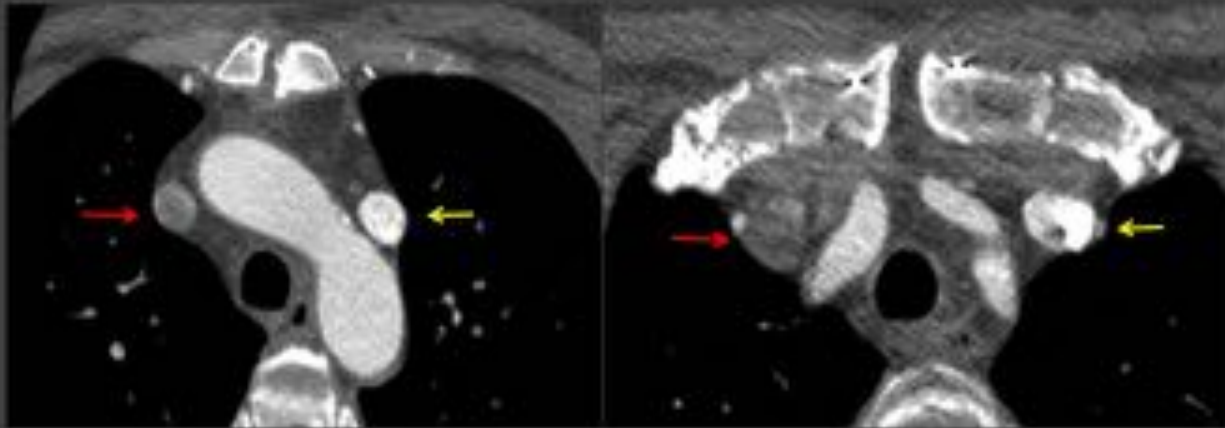


Fig. 9: VCSI inyección brazo derecho



Mujer de 54 años. Con enfermedad coronaria tratada mediante by-pass. Presenta clínica anginosa y solicitan angio-TC de arterias coronarias para descartar progresión de la enfermedad coronaria. Se observa una VCS doble, sin vena innominada. La VCSI (flecha amarilla) está contrastada mientras que la VCS derecha no lo está (flecha roja). Esto es debido a que se ha administrado el contraste por el brazo izquierdo, a que no existe v innominada y por tanto todo el contraste sigue la dirección VCSI-seno coronario-AD y también es debido a que el estudio está realizado en una fase arterial precoz y no existe aún retorno venoso desde el brazo derecho y la mitad derecha de la cabeza y el cuello. No debe confundirse con trombosis de la VCS derecha.

Fig. 10: VCSI inyección brazo izquierdo



Fig. 11: Situs inversus 1

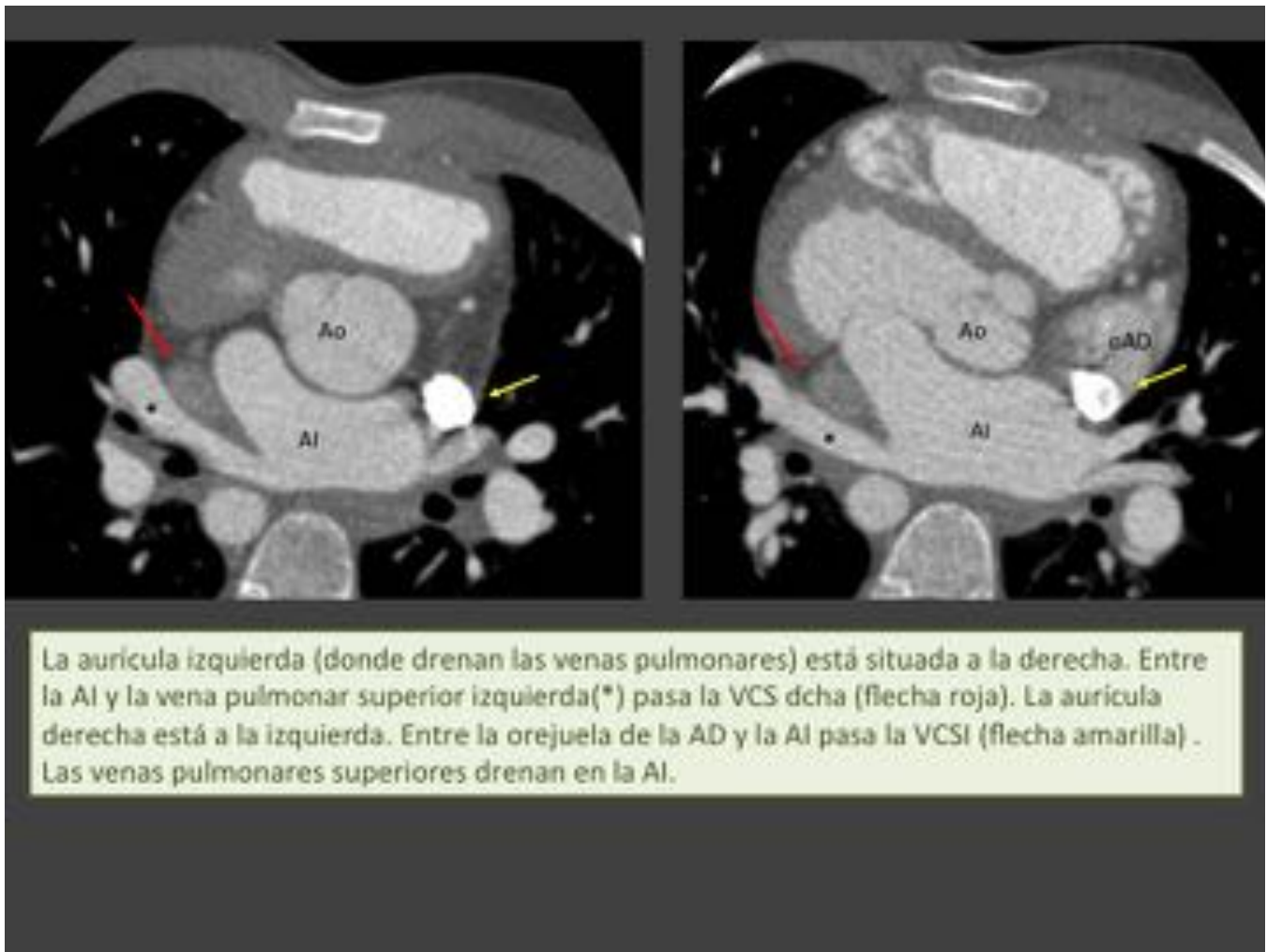


Fig. 12: Situs inversus 2

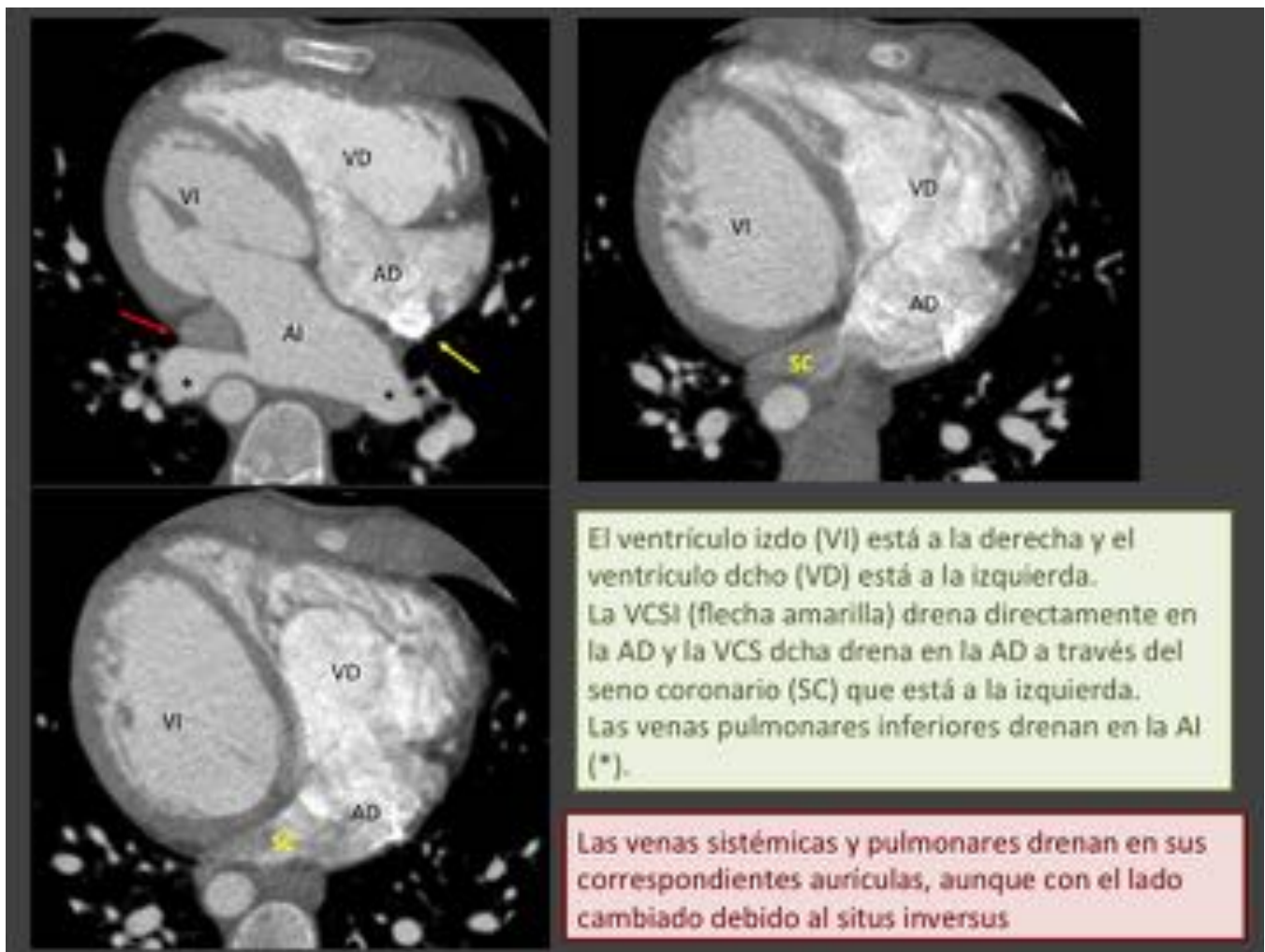


Fig. 13: Situs inversus 3



Fig. 14: DVPAp izdo + vena vertical



VCSI que drena en AI provocando shunt dcha - izda
 La sangre de la mitad de la cabeza y cuello y del brazo izquierdo drena en la AI



Si la VCSI se ocluye de forma quirúrgica o percutánea, se redirige el flujo hacia la vena innominada – VCS dcha – AD, restableciendo el flujo normal

Fig. 15: Tratamiento VCSI

Varón de 69 años. Disnea y catarros frecuentes. Solicitan TC torácico por dudoso engrosamiento del hilio pulmonar izquierdo.



1.- Llama la atención una dilatación de las cavidades derechas.

2 y 3. Incidentalmente se observa un DVPAP que consiste en drenaje de la vena pulmonar superior derecha en la VCS.

Fig. 16: DVPAP dcho hallazgo casual

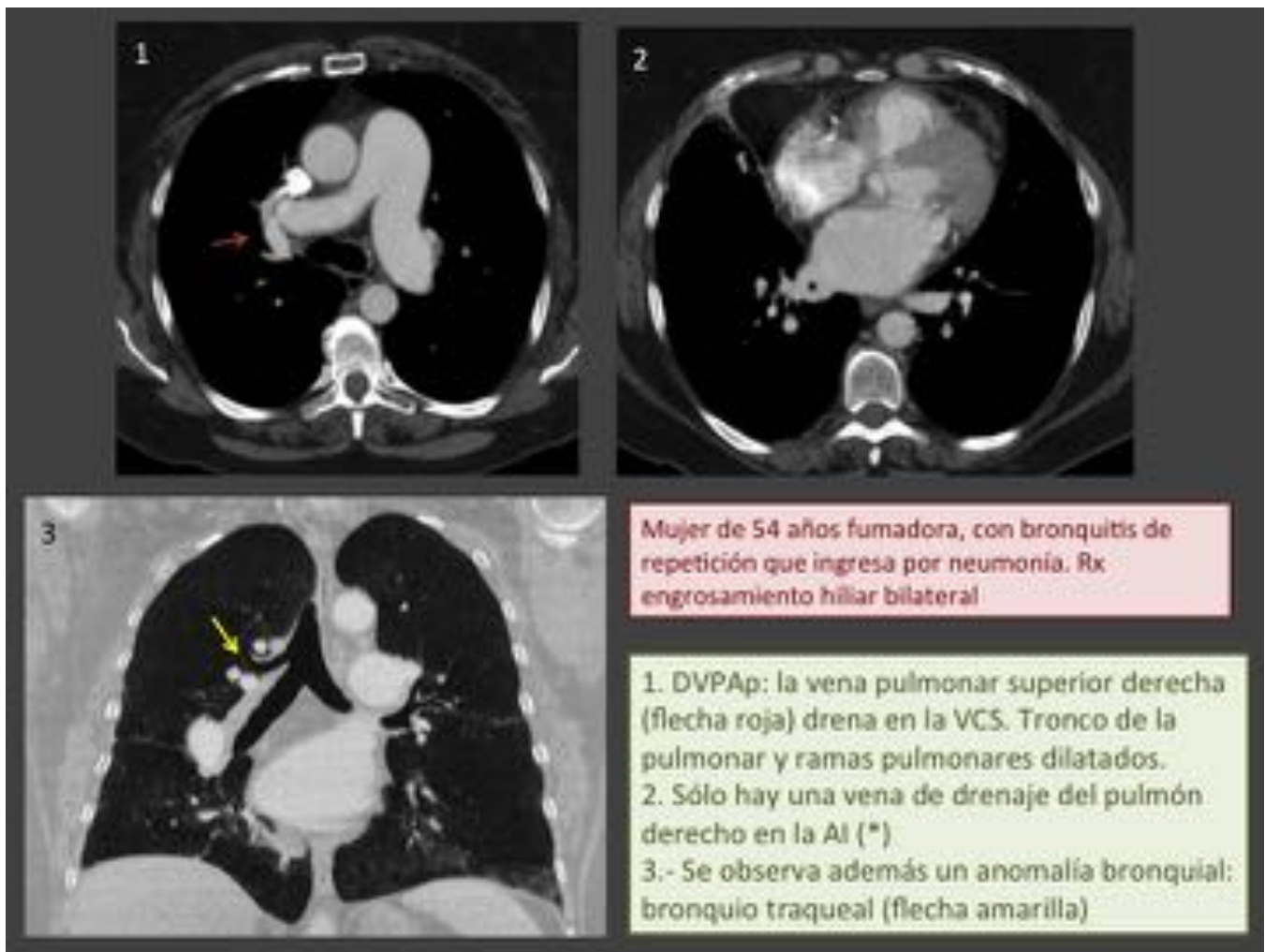


Fig. 17: DVPAp dcho + bronquio traqueal hallazgo casual

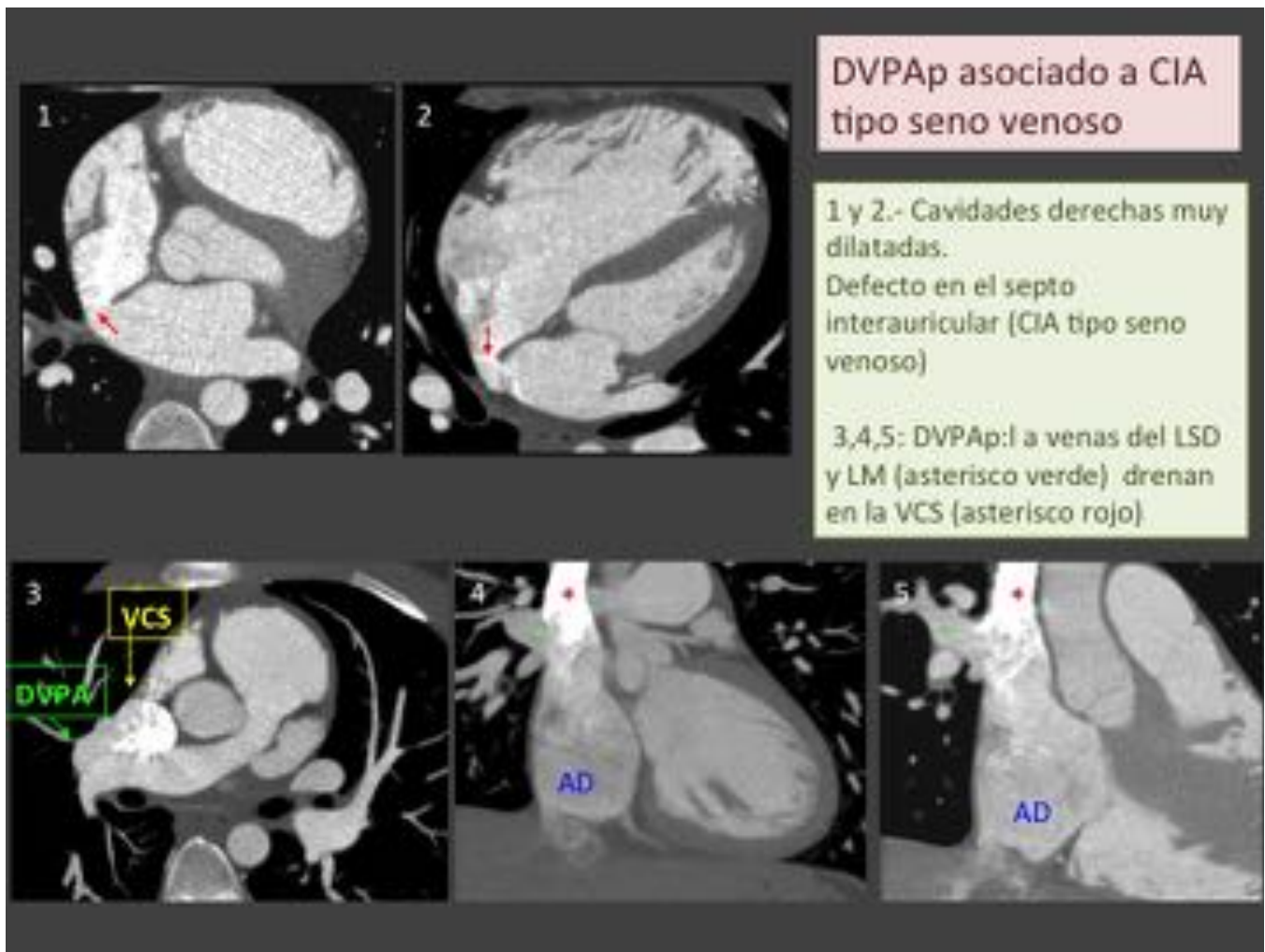
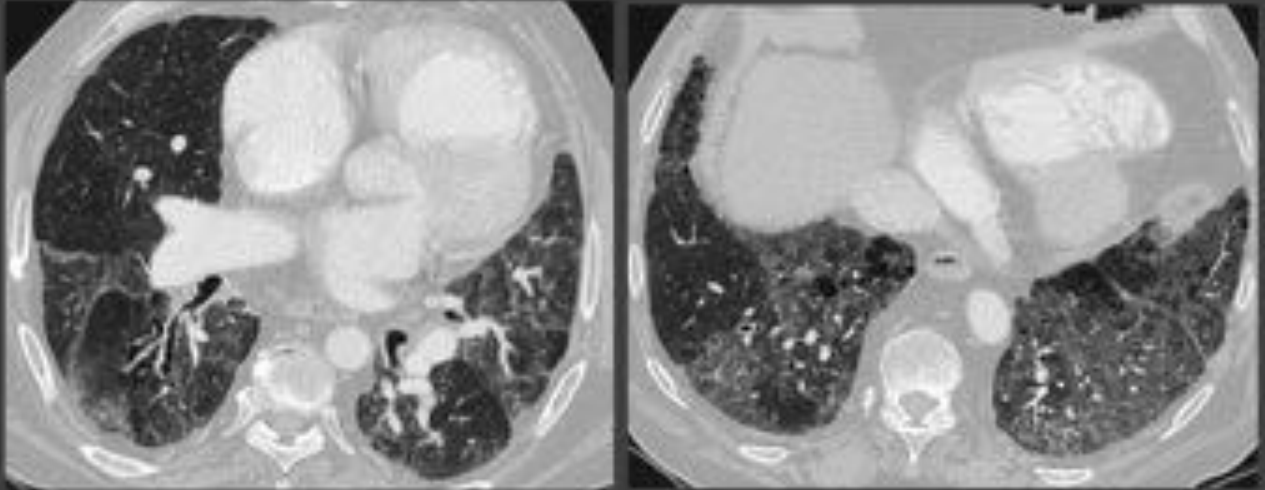


Fig. 18: DVPa + CIA tipo seno venoso



Paciente con diagnóstico de neumopatía intersticial con hipertensión pulmonar severa secundaria. Es remitido a nuestro centro para valoración de trasplante pulmonar.

Imágenes en plano axial de ambos lóbulos inferiores en las que se observan extensas áreas parcheadas en vidrio deslustrado así como aumento de calibre de las ramas arteriales intrapulmonares.

Fig. 19: DVPAp HTP severa 1

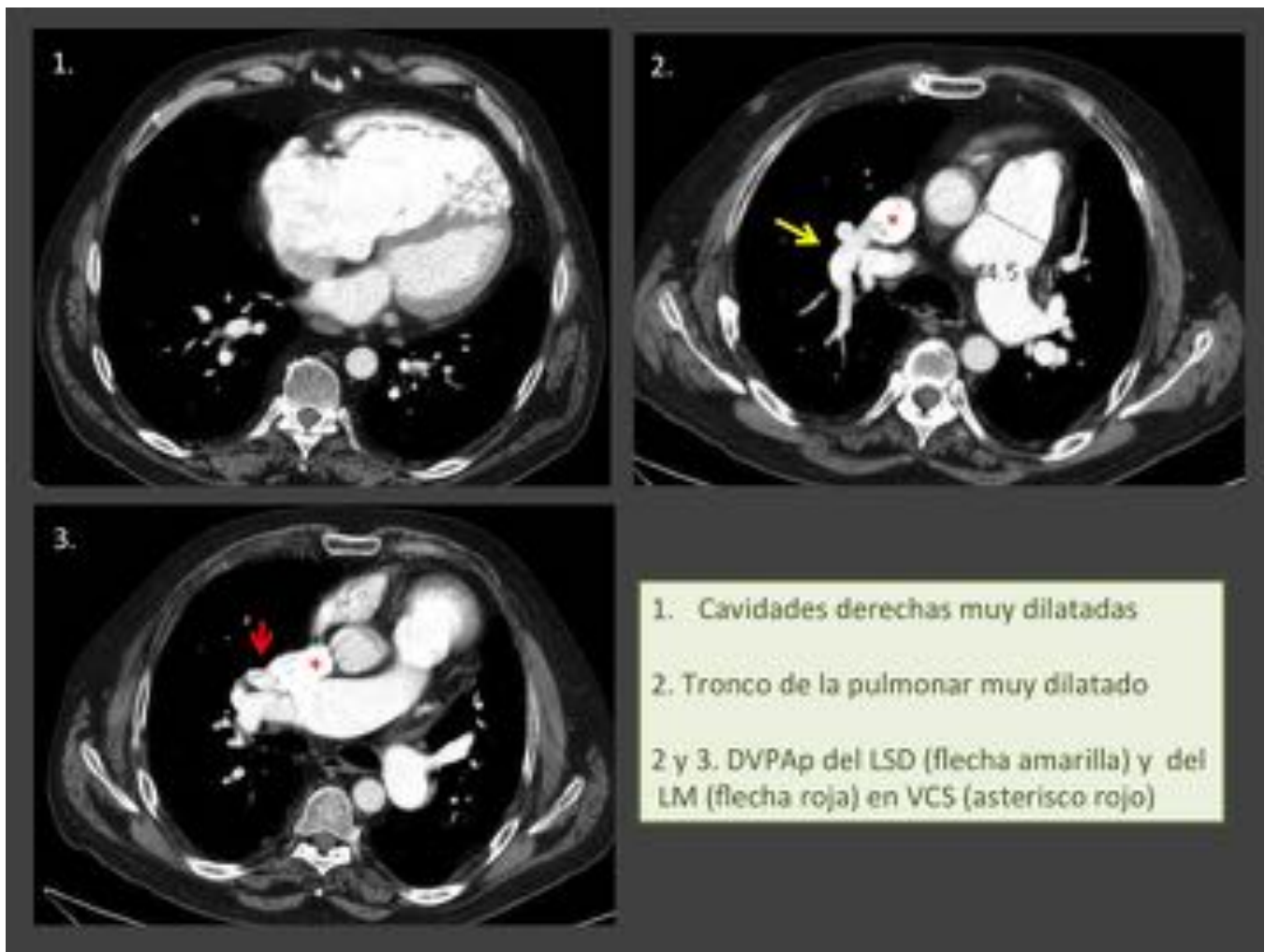


Fig. 20: DVPAp HTP severa 2

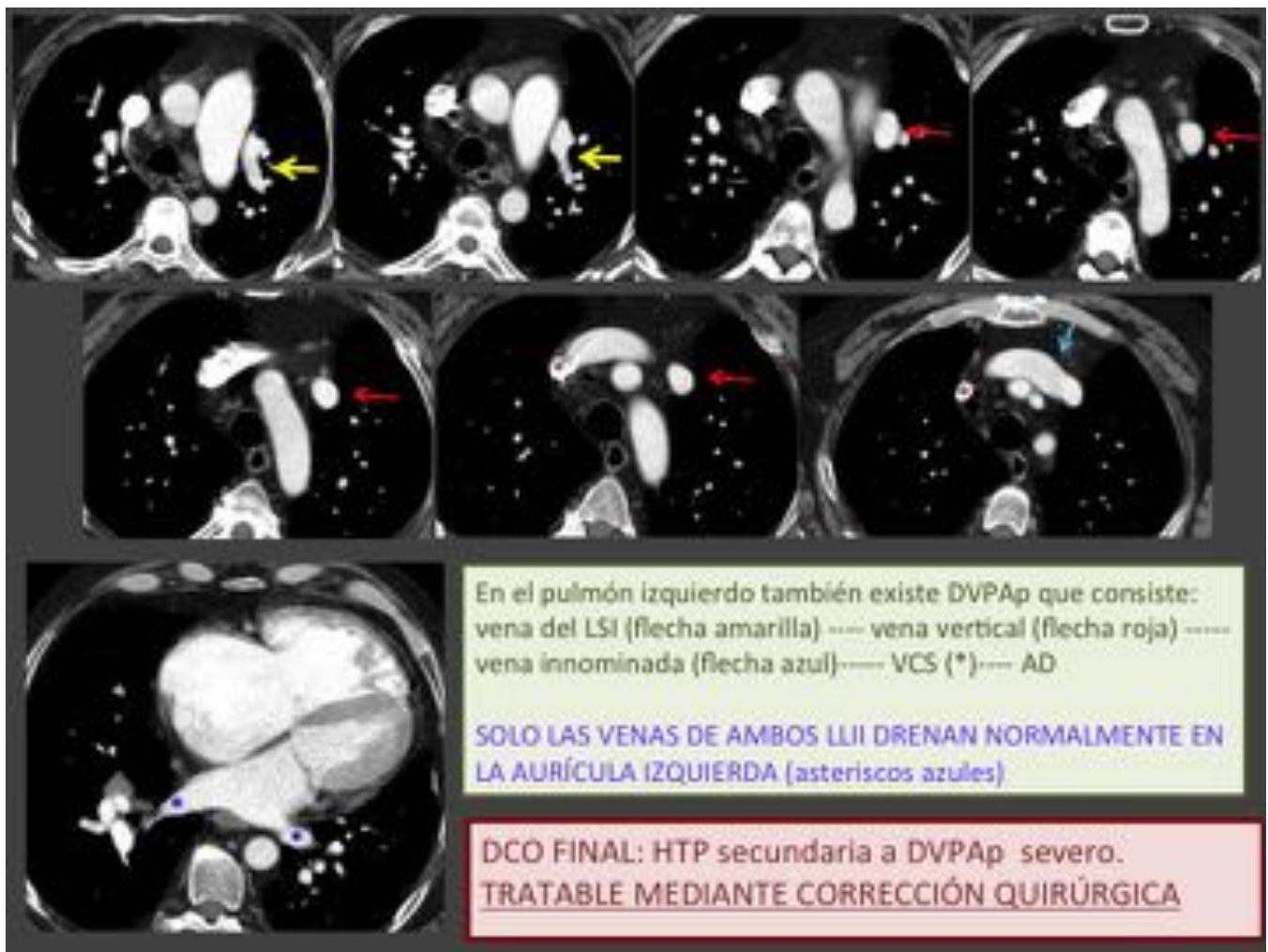
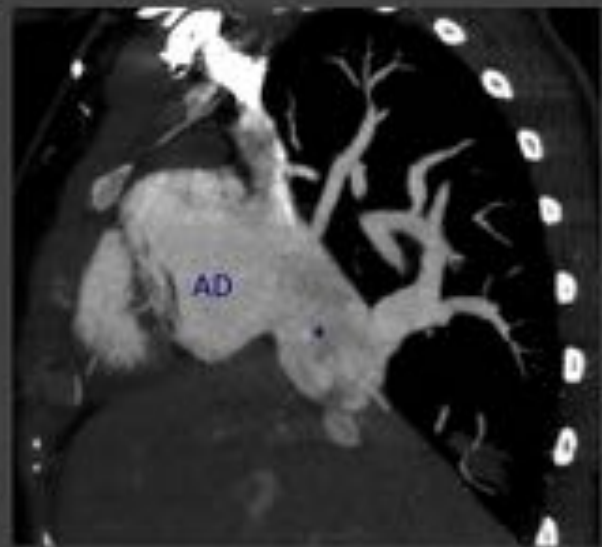


Fig. 21: DVPAp HTP severa 3



Niña de 14 años con sospecha de hipoplasia pulmonar.

Se observa un pulmón derecho más pequeño que el contralateral, con un DVPAp que consiste en que las venas del LSD y del LM drenan en la vena cava inferior (VCI) que está muy dilatada (*) (síndrome de la cimitarra)

Fig. 22: Síndrome de cimitarra

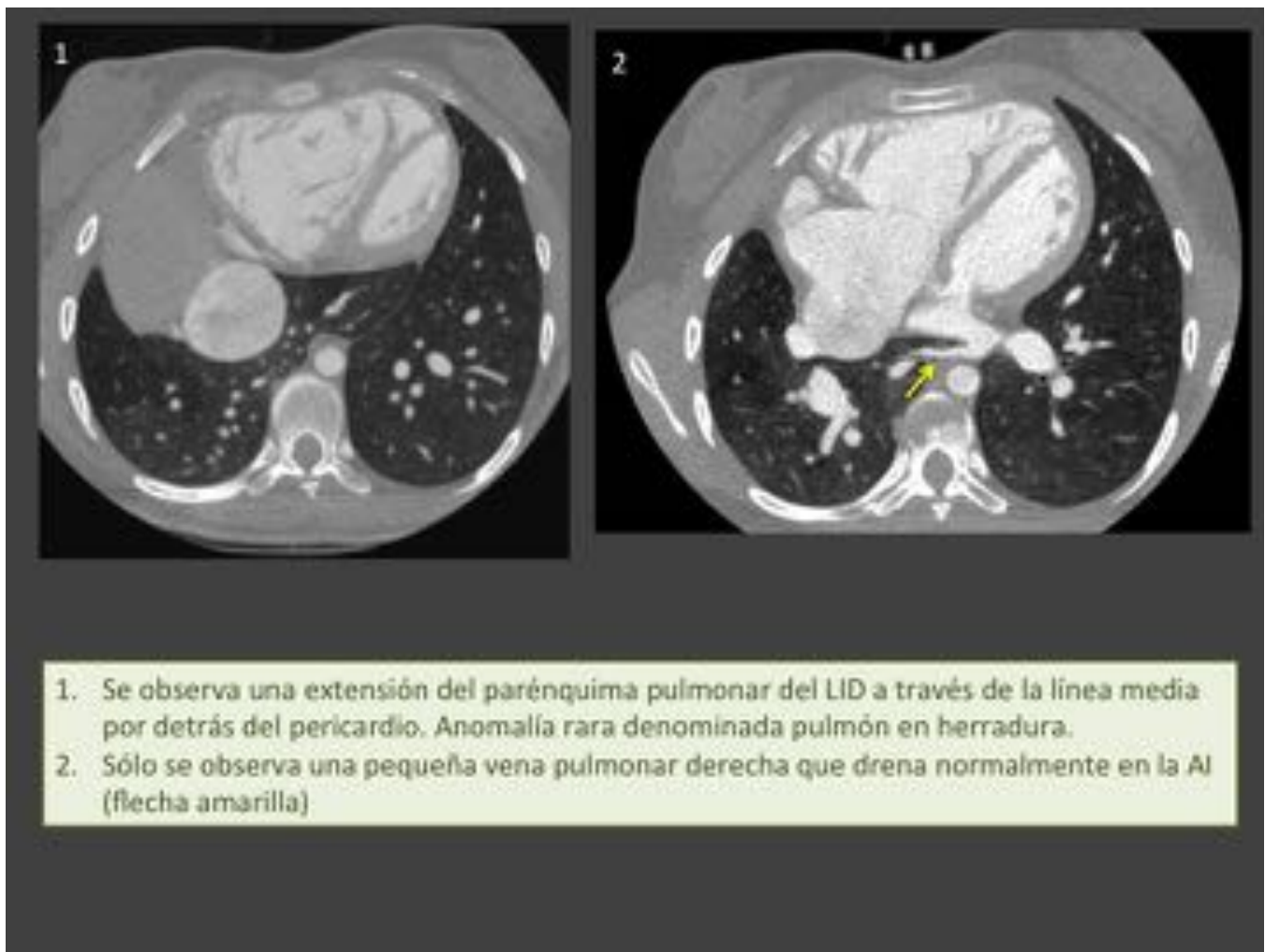


Fig. 23: síndrome de cimitarra 2

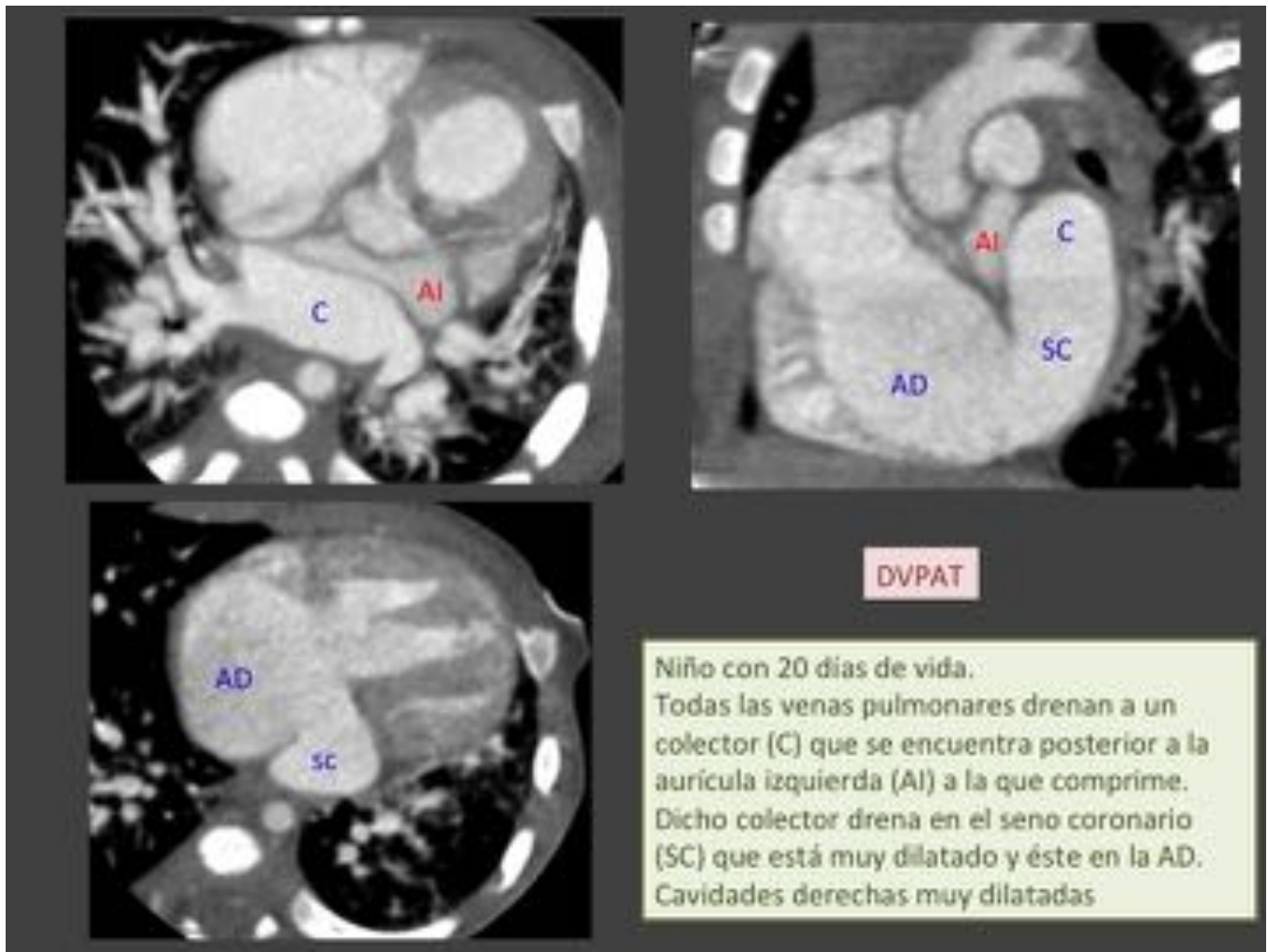
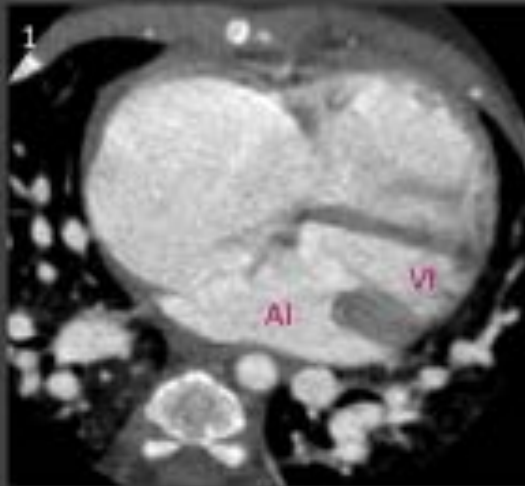


Fig. 24: DVPAT SENO CORONARIO



Fig. 25: DVPAT SENO CORONARIO 2



DVPAT

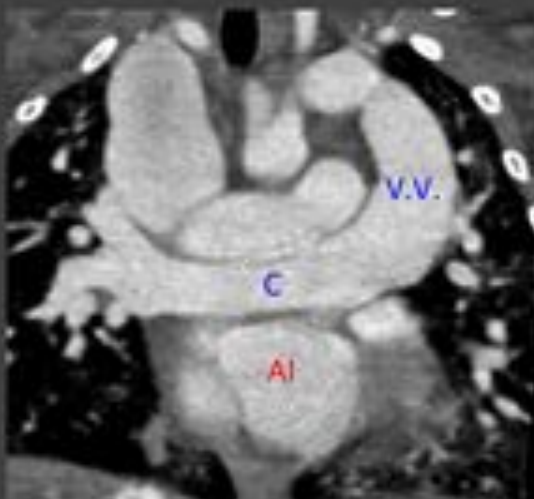
Niña con 10 meses con DVPA total + CIA. Estudio previo a corrección completa.

1.- Cavidades derechas muy dilatadas.

Aurícula y ventrículo izquierdos de pequeño tamaño (AI, VI). No se observan venas pulmonares drenando en la aurícula izquierda (AI).

2.- Por encima de la AI, se observa una estructura tubular, con morfología de AI, denominado colector (C), al que drenan todas las venas pulmonares.

Fig. 26: DVPA V VERTICAL



3 y 4. Imágenes en plano coronal.

3. Se aprecia la relación superior del colector (C) respecto a la AI. El colector se continúa con una vena vertical (V.V.) que drena en la vena innominada (VI) y ésta drena en la aurícula derecha (AD) a través de la VCS.

Fig. 27: DVPAT V VERTICAL 2

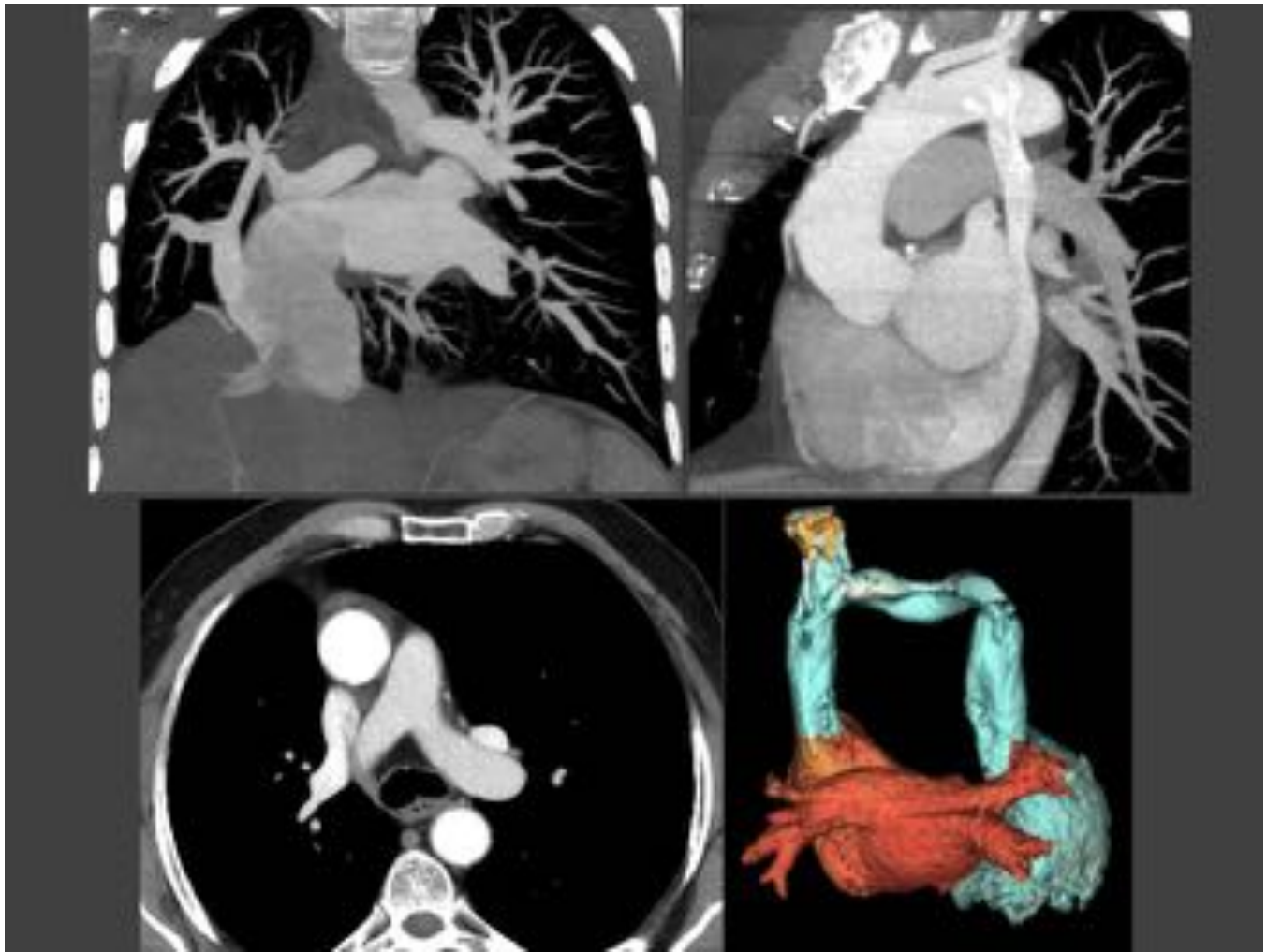


Fig. 28: Varios

Conclusiones

El radiólogo debe conocer las anomalías congénitas más frecuentes del retorno venoso sistémico y pulmonar del tórax, así como sus repercusiones clínicas, ya que muchas de éstas anomalías pueden detectarse incidentalmente en estudios solicitados por otro motivo.

Bibliografía / Referencias

- Campbell M, Deuchar DC. The left-sided superior vena cava. *Br Heart J* 1954;16: 423–39.
- Irwin RB, Greaves M, Schmitt M. Left superior vena cava: revisited. *European Heart Journal – Cardiovascular Imaging* (2012) 13, 284-291.

- Dillman JR, Yarram SG, Hernandez RJ. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies. AJR 2009; 192:1272-1285

- Demos TC, Posniak HV, Pierce KL, Olson MC, Muscato M. Venous anomalies of the thorax. Pictorial Review. AJR 2004; 182:1139-1150.