

CARTA CIENTÍFICA

Vena cava superior izquierda persistente: importancia clínica y radiológica



Persistent left superior vena cava: clinical and radiological significance

La vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) es la anomalía más común del drenaje venoso torácico y con frecuencia se asocia a otras alteraciones cardíacas congénitas¹. Generalmente, su hallazgo es incidental durante la inserción de catéteres venosos centrales y su curso, indolente. No obstante, en un reducido número de pacientes en los que dicha vena drena en la aurícula izquierda, se produce un *shunt* derecha-izquierda que aumenta el riesgo de fenómenos tromboembólicos^{1,2} y otras complicaciones, como cianosis o insuficiencia cardíaca, si el *shunt* es lo suficientemente significativo^{3,4}.

Presentamos el caso de un varón de 63 años sin antecedentes de interés que acudió a urgencias por cefalea opresiva con datos de alarma y febrícula. Se le realizó una TC cerebral sin contraste y, tras la administración de contraste yodado intravenoso, se apreció una lesión frontal derecha de 2,6 cm de diámetro con realce en anillo, efecto expansivo y edema vasogénico asociados (fig. 1A). Posteriormente, con una RM se confirmó que se trataba de un absceso (fig. 1B, secuencia T1 con contraste) con signos de ventriculitis (fig. 1C-D, secuencias difusión y ADC, respectivamente).

El paciente no mostraba datos de infección en otras áreas, incluyendo el área ORL, ni tampoco signos clínicos o ecocardiográficos de endocarditis, inmunodeficiencias ni otros antecedentes médicos o quirúrgicos de interés. Con el objetivo de identificar la afectación sistémica o posibles causas, como *shunts*, se le realizó una TC toracoabdominopélvica en fase venosa-portal sin sincronización cardíaca, que mostró una VCSIP con drenaje directo en la aurícula izquierda (fig. 2A, B, C y D, reconstrucciones sagital, coronal y volumétricas, respectivamente).

El paciente requirió un ingreso en UCI prolongado, tratamiento antibiótico de amplio espectro e intervención quirúrgica mediante craneotomía para drenar el absceso cerebral. Evolucionó desfavorablemente por el desarrollo de hidrocefalia y múltiples complicaciones infecciosas, de las que las más significativas fueron respiratorias. El mal estado general del paciente no permitió la corrección del *shunt* cardíaco y acabó falleciendo.

Los primeros reportes de VCSIP datan del siglo XVIII, pero la primera gran descripción fue realizada en 1850 por Marshal¹. La VCSIP se observa en el 0,3-0,5% de la población general y en el 12% de los pacientes con cardiopatías congénitas, por lo que constituye la anomalía congénita más común del sistema venoso torácico². El curso de la VCSIP suele ser benigno, pero si se diagnostica se recomienda descartar la presencia de otras anomalías cardíacas congénitas asociadas. Las anomalías que coexisten más frecuentemente con la VCSIP son los defectos septales (comunicación inter-ventricular o comunicación interauricular)³.

En la mayoría de los casos, la VCSIP drena en la aurícula derecha a través del seno coronario, por lo que no genera un *shunt* intracardiaco. Su diagnóstico precoz, no obstante, es importante sobre todo en pacientes tributarios de colocación de un catéter central, de implantación de un marcapasos o de cirugía cardíaca³.

Sin embargo, en el 10-20% de los pacientes con esta alteración, la VCSIP puede drenar en la aurícula izquierda a través de un seno coronario prominente sin techo, directamente a la aurícula izquierda o a través de la vena pulmonar superior izquierda³, lo que genera un *shunt* derecha-izquierda que predispone al desarrollo de episodios tromboembólicos y abscesos cerebrales^{3,4}, como en el caso que presentamos. La bacteriemia transitoria por la flora orofaríngea puede ocurrir simplemente con el cepillado de dientes o con procedimientos dentales sencillos. Estos microorganismos no pueden sobrevivir en el ambiente rico en oxígeno de la circulación pulmonar y son eliminados por los macrófagos alveolares o el sistema linfático³. Sin embargo, un *shunt* derecha-izquierda hace que se pierda este mecanismo de seguridad, ya que la sangre venosa pasa al corazón izquierdo sin pasar por la circulación pulmonar, lo que permite que estos organismos accedan a la circulación sistémica y, potencialmente, lleguen al cerebro.

En estos pacientes también son frecuentes las embolias o arritmias tras punciones intravenosas en el miembro superior izquierdo^{2,4}, tras implantación de dispositivos o cateterismos. Se han descrito casos de perforación del seno coronario e incluso muerte debido a estas, con mayor riesgo si la vena cava superior derecha está ausente^{4,5}.

Además, cuando la VCSIP drena en la aurícula izquierda requiere tratamiento quirúrgico debido al *shunt* que origina. Recientemente se han descrito opciones intravasculares mínimamente invasivas con ocluidores vasculares o *coils*^{1,2}.

Por tanto, como conclusión, cabe decir que la VCSIP es la anomalía más común del sistema venoso torácico, a menudo asociada con otros defectos congénitos. Generalmente, la VCSIP drena hacia la aurícula derecha a través del seno coronario, pero en algunos pacientes puede drenar direc-

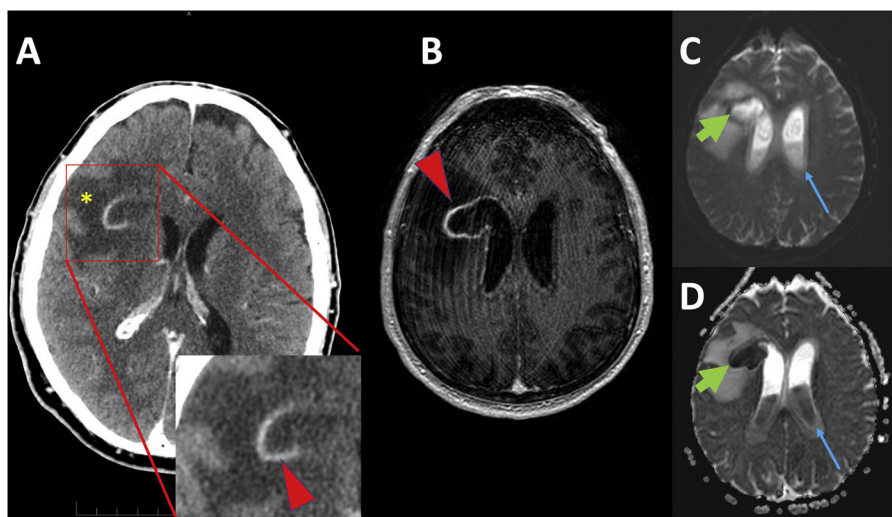


Figura 1 A) TC craneal: lesión ocupante de espacio frontal derecha con realce en anillo (punta de flecha), en íntima relación con el asta frontal del ventrículo lateral derecho, con moderado efecto expansivo y edema vasogénico (asterisco) asociados. B) RM con secuencias 3DT1, difusión-DWI (C) y ADC (D). El absceso restringe marcadamente en secuencia de difusión (flechas gruesas), con signos de ventriculitis (flechas finas).

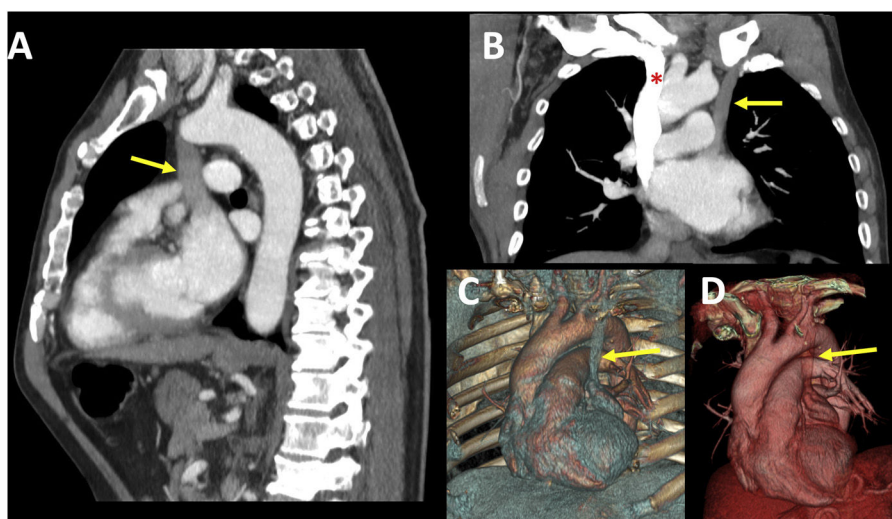


Figura 2 Reconstrucciones de TC sagital (A), coronal (B) y volumétricas (C, D) que muestran la vena cava superior izquierda persistente (flechas), que drena hacia la aurícula izquierda. La vena cava superior derecha está preservada (asterisco).

tamente en la aurícula izquierda, generando un *shunt* que predispone al desarrollo de abscesos cerebrales o episodios tromboembólicos.

Autoría

- Responsable de la integridad del estudio: Teresa Cobo Ruiz, María Elena Peña Gómez.
- Concepción del estudio: María Elena Peña Gómez.
- Diseño del estudio: Teresa Cobo Ruiz, María Elena Peña Gómez.
- Obtención de los datos: María Elena Peña Gómez.
- Análisis e interpretación de los datos: Teresa Cobo Ruiz, María Elena Peña Gómez.
- Tratamiento estadístico: No aplicable.

- Búsqueda bibliográfica: Teresa Cobo Ruiz, María Elena Peña Gómez.
- Redacción del trabajo: Teresa Cobo Ruiz.
- Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: Teresa Cobo Ruiz, María Elena Peña Gómez.
- Aprobación de la versión final: Teresa Cobo Ruiz, María Elena Peña Gómez.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Las autoras no declaran ningún conflicto de interés.

Bibliografía

1. Restrepo G, Trespalacios E, Ahumada S, Toro N. Vena cava superior izquierda persistente. *Rev Colomb Cardiol*. 2014;21:115-8, [http://dx.doi.org/10.1016/s0120-5633\(14\)70263-3](http://dx.doi.org/10.1016/s0120-5633(14)70263-3).
2. Lee MS, Pande RL, Rao B, Landzberg MJ, Kwong RY. Cerebral abscess due to persistent left superior vena cava draining into the left atrium. *Circulation*. 2011;124:2362-4, <http://dx.doi.org/10.1161/circulationaha.111.046102>.
3. Azizova A, Onder O, Arslan S, Ardali S, Hazirolan T. Persistent left superior vena cava: Clinical importance and differential diagnoses. *Insights Imaging*. 2020;11:110, <http://dx.doi.org/10.1186/s13244-020-00906-2>.
4. Dinasarapu CR, Adiga GU, Malik S. Recurrent cerebral embolism associated with indwelling catheter in the presence of anomalous neck venous structures. *Am J Med Sci*. 2010;340:421-3, <http://dx.doi.org/10.1097/MAJ.0b013e3181eed62f>.

5. Povoski SP, Khabiri H. Persistent left superior vena cava: Review of the literature, clinical implications, and relevance of alterations in thoracic central venous anatomy as pertaining to the general principles of central venous access device placement and venography in cancer patients. *World J Surg Oncol*. 2011;9:173, <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7819-9-173>.

T. Cobo Ruiz* y M.E. Peña Gómez

Unidad de Imagen Cardiorádica, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: teresa.cobo@scsalud.es (T. Cobo Ruiz).

<https://doi.org/10.1016/j.rx.2023.11.004>

0033-8338/ © 2023 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Estenosis congénita de la apertura piriforme



Congenital pyriform apertura stenosis

La obstrucción de la vía aérea superior en neonatos es un motivo de consulta frecuente en urgencias. Cuando se asocia a determinados signos de alarma, como insuficiencia respiratoria o cianosis, debemos descartar posibles anomalías congénitas que sean susceptibles de tratamiento.

Presentamos el caso de un neonato varón de 15 días que fue llevado a urgencias por dificultad respiratoria en el contexto de un cuadro catarral de vías altas. Como antecedentes relevantes, el paciente había presentado dos episodios previos similares desde su nacimiento, de menor gravedad y autolimitados. En la exploración física se detectó mal estado general, con taquipnea, tiraje subcostal y saturación de oxígeno menor del 90%, así como imposibilidad de sondaje nasogástrico a través de las fosas nasales. Ante esta situación, se procedió a intubación orotraqueal y se solicitó una tomografía computarizada (TC) de senos paranasales.

En la TC de senos paranasales se descartó patología de coanas, que era la principal sospecha clínica, pero se detectó un engrosamiento y medialización anormal de ambas espinas nasales maxilares (fig. 1A), condicionando una estenosis de la apertura piriforme, que presentaba un diámetro máximo de 5,8 mm (fig. 1B). Como anomalía asociada, se detectó la presencia de un incisivo maxilar único en la línea media, también conocido como megaincisivo central (fig. 2A y B).

Se completó el estudio con una resonancia magnética (RM) craneal para descartar otras malformaciones asociadas, que fue normal. Con los resultados de las diferentes pruebas realizadas, el paciente se trató de forma conservadora, con buena respuesta. No precisó reparación quirúrgica. Actualmente se encuentra en seguimiento por otorrinolaringología, con evolución favorable.

La estenosis congénita de la apertura piriforme es una entidad infrecuente pero tratable de obstrucción de la vía aérea superior en neonatos. Presenta una incidencia estimada de 1/25.000 nacidos vivos¹. Se manifiesta clínicamente con episodios de distrés respiratorio, dificultad para la alimentación, crisis de apnea y cianosis². Su principal diagnóstico diferencial se establece con la atresia de coanas, cuyos síntomas son muy similares³.

El diagnóstico se realiza gracias a la sospecha clínica y los resultados en las pruebas de imagen, siendo de elección la TC de senos paranasales sin contraste intravenoso. El hallazgo característico es una medialización anormal de las espinas nasales de ambos maxilares, que suelen estar engrosadas, condicionando todo ello una disminución del diámetro

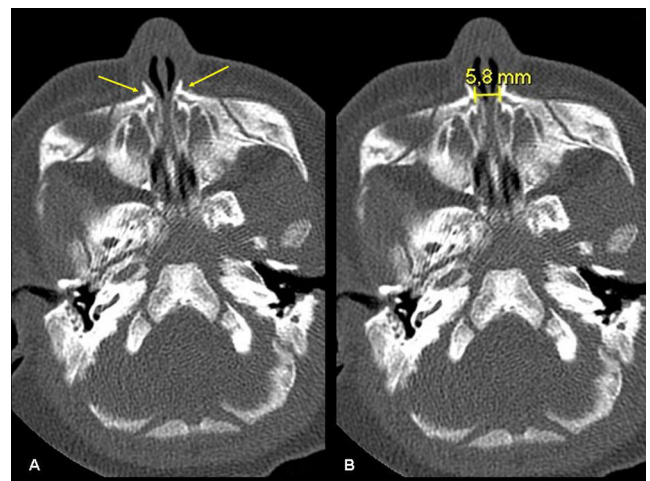


Figura 1 Imágenes de TC de senos paranasales sin contraste intravenoso, cortes axiales. Se aprecia un engrosamiento y medialización anormales de las espinas nasales maxilares (A, flechas), condicionando una apertura piriforme anormalmente estrecha de 5,8 mm (B).