

Diagnóstico por imagen multimodal de cardiopatías congénitas. Reporte de Caso

Ignacio Fallas-Mora¹

Guillermo Fernández-García²

Eduardo Alvarado-Sánchez³

1, 2. Médico Residente de Cardiología. Programa Posgrado Especialidades Médicas, Universidad de Costa Rica.

3. Especialista en Medicina Interna y Cardiología. Servicio de Cardiología, Hospital San Vicente de Paúl, Heredia, Costa Rica. Trabajo realizado en: Hospital San Vicente de Paúl, Heredia, Costa Rica. Teléfono: (506) 8573-5860; drifallasm@gmail.com

No se reportan conflictos de interés ni financiamiento externo para la preparación de este artículo.

Recibido 12 de marzo, 2024. Aceptado 13 de julio, 2024.

RESUMEN

La implementación de técnicas multimodales de imagen en el estudio de cardiopatías congénitas permite sobrellevar las desventajas de una con los alcances de otra. Presentamos un caso de una paciente con vena cava izquierda persistente drenando a aurícula izquierda, pseudocoartación de aorta y válvula aórtica bivalva, en cuyo abordaje se requirió la implementación de varias modalidades de imagen cardíaca para establecer el diagnóstico y definir su seguimiento.

Palabras clave: cardiopatías congénitas, vena cava superior izquierda persistente, imagen multimodal, ecocardiografía.

ABSTRACT

Multimodal imaging diagnosis of congenital heart diseases. A case report

Implementation of multimodal imaging techniques in the study of congenital heart disease makes it possible to overcome the disadvantages of one with the scope of the other. We present a case of a patient with persistent left vena cava draining to the left atrium, pseudocoarctation of the aorta and bicuspid aortic valve, whose approach required the implementation of several imaging modalities to establish the diagnosis and define its follow-up.

Key words: congenital heart disease, persistent left superior vena cava, multimodal imaging, echocardiography.

El desarrollo tecnológico y disponibilidad de nuevas modalidades de imagen cardíaca permiten mejorar la precisión del diagnóstico de variantes anatómicas que pudieran tener repercusión clínica sobre los pacientes.

El síndrome de vena cava superior persistente (VCSIP) constituye una anomalía en el desarrollo embriológico en la cual existe un fallo en la regresión de la vena cardinal anterior (mecanismo subyacente a la formación del seno coronario). Es la anomalía venosa más frecuente en el tórax y usualmente el drenaje se dirige a la aurícula derecha. (1)

Por otra parte, la coartación aórtica consiste en un estrechamiento de la aorta torácica descendente que comúnmente se localiza en la inserción del conducto arterioso distal a la arteria subclavia. En la mitad de estos pacientes se encuentra una válvula aórtica bicúspide concomitante. (2)

Presentamos un caso de diagnóstico mediante imagen multimodal de VCSIP izquierda con drenaje a aurícula izquierda concomitante con una pseudocoartación de la aorta, una válvula aórtica bicúspide y un divertículo en la arteria subclavia.

Diagnóstico por imagen multimodal de cardiopatías congénitas. Reporte de Caso

Ignacio Fallas-Mora, Guillermo Fernández-García, Eduardo Alvarado-Sánchez



CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 22 años referida al servicio de Cardiología por la auscultación incidental de un soplo mesosistólico en el borde parasternal izquierdo. La paciente no tiene limitación para actividades diarias ni al esfuerzo máximo, así como tampoco aqueja dolor torácico, palpitaciones, y no se registra historia de síncope ni desaturación en el expediente clínico.

Durante la valoración ecocardiográfica, se documenta la presencia de una válvula aórtica bivalva con fusión de la valva coronariana derecha e izquierda, sin rafé y sin datos de estenosis ni insuficiencia significativa. La raíz aórtica y la aorta ascendente lucen normales. Sin embargo, a nivel del arco aórtico se visualiza una acodadura en la emergencia de la arteria carótida común izquierda que provoca un incremento en el gradiente alcanzando los 20mmhg. La arteria subclavia emerge después de la acodadura en lo que impresiona ser un divertículo. Desde el punto de vista del drenaje venoso, se visualiza una vena cava superior izquierda persistente. Debido a la localización anatómica y la limitación

del ecocardiograma para valorar estructuras a este nivel, no es posible definir ni el trayecto ni la desembocadura por esta técnica de imagen. Sin embargo, no se documenta dilatación del seno coronario que pudiera sugerir la desembocadura del vaso en este sitio anatómico. (Figura 1)

Mediante la valoración por tomografía axial computarizada (TAC) se corrobora la presencia de VCSIP que drena directamente a la aurícula izquierda. Respecto a la arteria subclavia, se evidencia un divertículo en su emergencia y su dilatación pareciera estar en relación a una pseudocoartación. (Figura 2)

Para la valoración hemodinámica del drenaje venoso anómalo, se hace eco contraste con suero salino agitado que evidencia llegada del suero a ambos atrios pero principalmente al derecho y poco flujo al izquierdo.

DISCUSIÓN

La VCSIP tiene una prevalencia de hasta un 3% en la población sana. El 20% de estos pacientes tienen un drenaje en aurícula izquierda, pudiendo ser directamente a la orejuela, venas pulmonares o a través del seno coronario. La

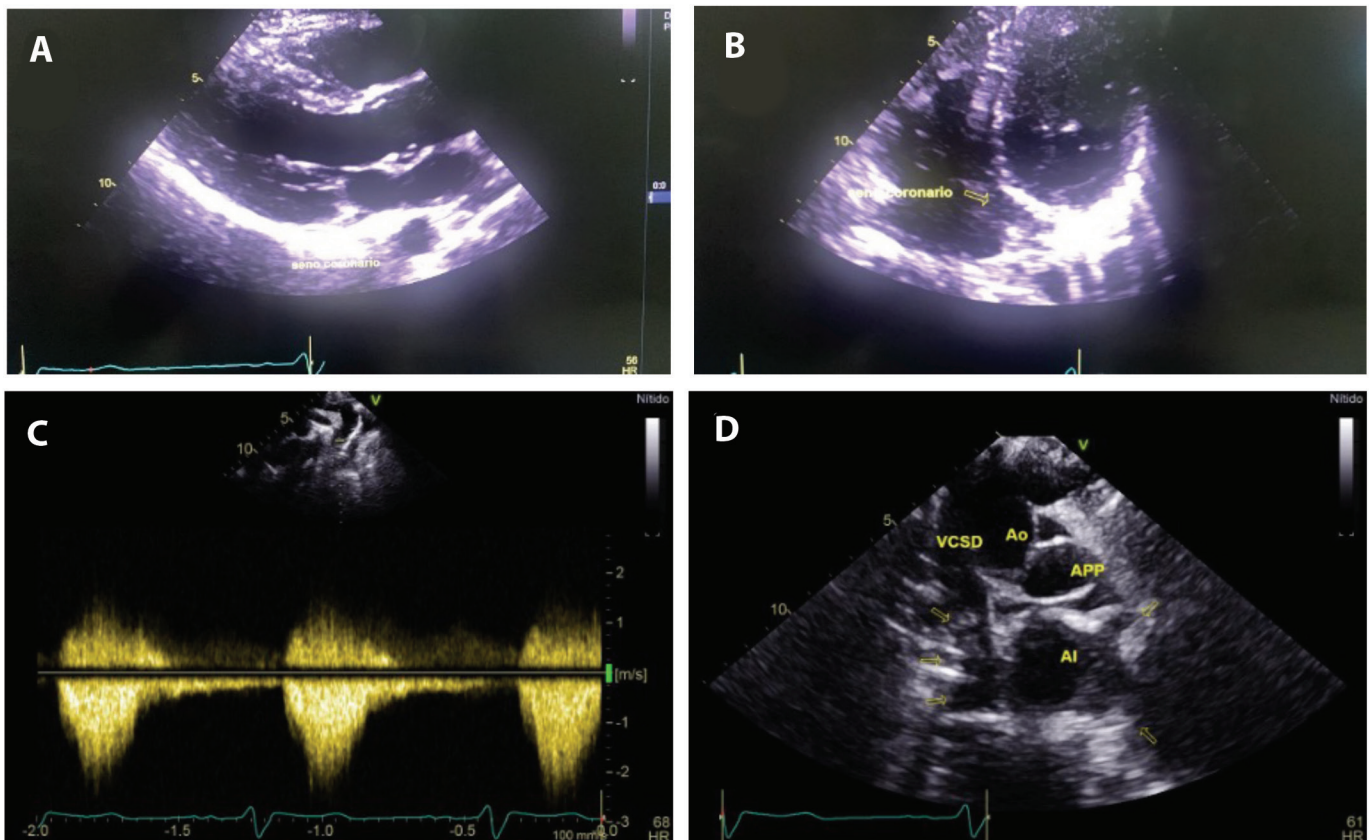


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico. A) y B) Vista parasternal eje largo y apical cuatro cámaras, respectivamente, donde se aprecia la presencia de seno coronario sin dilatación. C) Doppler continuo que documenta gradiente en pseudocoartación. D) Drenaje venoso pulmonar en vista supra esternal. VCSD, Vena Cava Superior derecha. Ao, Aorta. AI, Aurícula izquierda. APP, Arteria Pulmar Principal. Las flechas señalan la desembocadura de las venas pulmonares en el atrio izquierdo.



Figura 2. Tomografía Axial Computarizada. A) y B) Cortes Coronal y Sagital, respectivamente, evidenciando la vena cava superior persistente izquierda drenando a Atrio Izquierdo. C) Reconstrucción tridimensional del hallazgo descrito.

ubicación más frecuente es entre la base de la orejuela y las venas pulmonares (3).

La coartación aórtica frecuentemente tiene una etiología congénita, aunque el mecanismo causal no está del todo dilucidado(4,5). Sin embargo, también se describe el fenómeno de estrechez vascular adquirido secundario a otras entidades como vasculitis por ejemplo (6).

El diagnóstico de las variantes anatómicas descritas implican necesariamente la búsqueda de posibles complicaciones. La VCSIP que drena a atrio izquierdo predispone a síncope, embolismos paradójicos, menor tolerancia al esfuerzo e hipoxemia severa debido a cortocircuito de derecha a izquierda (7). Asimismo, cuando se relaciona con el seno coronario, tiende a concommitar con defectos del septum interatrial así como comprimir el sistema de conducción predisponiendo a arritmias (8). Por su parte, la pseudocoartación condiciona una sobrecarga crónica de presión en el ventrículo izquierdo que conduce histopatológicamente a una adición de sarcómeros en paralelo y macroscópicamente a la hipertrofia concéntrica del ventrículo. Lo cual, consiste en una respuesta adaptativa que posteriormente conduce a su disfunción sisto-diastólica. El desarrollo de circulación collateral a través de la arteria mamaria interna, intercostales y escapulares permite mantener el flujo a territorios posteriores al sitio de obstrucción y su aparición implica significancia hemodinámica del defecto (5).

Lo anterior, aunado a la dificultad técnica para la evaluación de algunas estructuras vasculares mediante ecocardiografía transtorácica bidimensional (por ejemplo el drenaje venoso pulmonar), hacen del diagnóstico un reto. En el caso presentado, el diagnóstico híbrido de imagen permite

aprovechar la resolución espacial del TAC para demostrar el drenaje venoso anómalo y corroborar la presencia de las demás anomalías congénitas descritas. Por su parte, el ecocardiograma permitió no sólo la evaluación inicial, sino que también demuestra la repercusión hemodinámica mediante el uso de técnicas Doppler y ecocardiografía con contraste.

Respecto a la decisión terapéutica, se decide dar un manejo expectante con evaluación ecocardiográfica periódica como modalidad de imagen definida para su seguimiento. La ausencia de síntomas que sugieran significancia del cortocircuito (desaturación o limitación al esfuerzo), sin episodios embólicos demostrados y la inexistencia de repercusión hemodinámica (sin dilatación ni hipertrofia de cámaras, ausencia de comunicación interauricular tipo seno venoso, adecuado patron de relajación, no circulación colateral secundaria a pseudocoartación y bajo flujo por vena cava superior izquierda persistente) constituyen el juicio clínico que soporta la decisión terapéutica.

CONCLUSIONES

El uso de técnicas multimodales de imagen en el estudio de cardiopatías congénitas permite combinar las ventajas de una y otra. De esta forma, la exactitud diagnóstica en cuanto a hallazgos estructurales y su implicancia clínica en el paciente permiten establecer conductas terapéuticas que mejoren el pronóstico de estas poblaciones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castellanos, L. M., Nivon, M. K., Zapata Carreón, R. R., & Salinas Sánchez, C. (2003). *edigraphic.com Vena cava superior izquierda y anomalías con que se asocia* (Vol. 73). www.archcardiolmex.org.mx

2. Evangelista, A., Sitges, M., Jondeau, G., Nijveldt, R., Pepi, M., Cuellar, H., Pontone, G., Bossone, E., Groenink, M., Dweck, M. R., Roos-Hesselink, J. W., Mazzolai, L., van Kimmenade, R., Aboyans, V., & Rodríguez-Palomares, J. (2023). Multimodality imaging in thoracic aortic diseases: a clinical consensus statement from the European Association of Cardiovascular Imaging and the European Society of Cardiology working group on aorta and peripheral vascular diseases. *European Heart Journal Cardiovascular Imaging*, 24(5), E65–E85. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jead024>
3. Raghbi, G., Ruttenberg, H. D., Anderson, R. C., Amplatz, K., Adams, P., & Edwards, J. E. (n.d.). *Termination of Left Superior Vena Cava in Left Atrium, Atrial Septal Defect, and Absence of Coronary Sinus A Developmental Complex*. <http://ahajournals.org>
4. Wielenga G, Dankmeijer J. Coarctation of the aorta. *J Pathol Bacteriol*. 1968 Jan;95(1):265-74. doi: 10.1002/path.1700950131. PMID: 5643456.
5. udolph AM, Heymann MA, Spitznas U. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta. *Am J Cardiol*. 1972 Oct;30(5):514-25. doi: 10.1016/0002-9149(72)90042-2. PMID: 4672503.
6. Pagni S, Denatale RW, Boltax RS. Takayasu's arteritis: the middle aortic syndrome. *Am Surg*. 1996 May;62(5):409-12. PMID: 8615574.
7. Lengning, S., Aschenbach, R., Schulze, P. C., & Franz, M. (2021). Atypical drainage of a persistent left vena cava superior into the left atrial appendage detected by multidimensional imaging: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports*, 15(1). <https://doi.org/10.1186/s13256-021-03210-9>.
8. Azizova, A., Onder, O., Arslan, S., Ardali, S., & Hazirolan, T. (2020). Persistent left superior vena cava: clinical importance and differential diagnoses. In *Insights into Imaging* (Vol. 11, Issue 1). Springer Science and Business Media Deutschland GmbH. <https://doi.org/10.1186/s13244-020-00906-2>.