

Vena Levoatriocardinal Asociada a la Estenosis Pulmonar e Hipoplasia de la Aorta en Adulto Joven

José Luis de Castro e Silva Pretto, Dúnnia Monisa Bonomini Baldissera, Marcela Ortiga Ferreira, Emanuela Todeschini Menegotto, Gustavo Roberto Hoppen, Raquel Melchior Roman

Hospital São Vicente de Paulo, Passo Fundo, RS – Brasil

Introducción

La vena levoatriocardinal (VLAC) fue descrita por primera vez en 1926 por McIntosh como una persistente conexión anormal entre el sistema venoso pulmonar y el sistémico a través del plexo esplácnico. Está más comúnmente asociada con lesiones obstructivas izquierdas como atresia mitral, *cor triatriatum*, hipoplasia del corazón izquierdo, atresia o coarctación de la aorta.^{1,2} Se cree que la persistencia de esa comunicación ocurra para proveer una alternativa en el drenaje venoso pulmonar en un escenario donde el corazón izquierdo está mal formado y bajo presiones aumentadas.³

Relatamos a continuación el caso de un adulto joven portador de vena levoatriocardinal determinando hiperflujo pulmonar con consecuente sobrecarga de cámaras derechas, asociado a la estenosis pulmonar e hipoplasia de la aorta ascendente.

Relato del Caso

Paciente de 19 años, del sexo masculino, blanco, encaminado al consultorio de cardiología para investigación de hipertensión arterial y soplo cardíaco. Se quejaba de dolor torácico ventilatorio dependiente, del tipo puntada durante la inspiración profunda, disnea a los moderados esfuerzos y sensación de fatiga y postración. Al examen físico se presentaba con presión arterial 170/80 mmHg simétrica en miembros superiores e inferiores. Se observaron en la auscultación cardíaca ruidos normofonéticos, ritmo regular, desdoblamiento fijo de B2 y estallido de eyección con soplo sistólico de 3+/6+ en foco pulmonar. Fueron solicitados exámenes complementarios para investigación. El electrocardiograma de reposo presentaba ritmo sinusal, giro horario y eje en torno de +120°, ausencia de sobrecargas o bloqueos. Se realizó ecocardiograma que demostró gran aumento de cámaras derechas con función sistólica del ventrículo derecho preservada, septo interatrial íntegro y abombado para la izquierda, drenaje venoso pulmonar normal, a través de cuatro venas pulmonares drenando en el atrio izquierdo y presencia de un vaso anómalo vertical y ascendente (vena levoatriocardinal) con origen próximo al hilo

Palabras clave

Cardiopatía Congénita con hiperflujo; Estenosis Pulmonar; Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo; Hipoplasia de la Aorta.

Correspondencia: José Luis de Castro e Silva Pretto •
Av. Scarpellini Ghezzi, 500. Código postal 99074-000, Passo Fundo, RS - Brasil
E-mail: jlpretto@cardiol.br / jlpretto.jlp@gmail.com
Artículo recibido el 23/5/2017; revisado el 30/5/2017; aceptado el 31/5/2017

DOI: 10.5935/2318-8219.20170021

pulmonar en el lóbulo superior izquierdo con flujo abundante, desembocando en la vena innominada y posteriormente en la vena cava superior y atrio derecho (Figura 1). Válvula pulmonar discretamente engrosada y con dinámica sistólica en “domo”, estenosis de grado leve con gradiente sistólico máximo estimado en 37 mmHg, sobreestimado debido al hiperflujo. Aorta con leve hipoplasia de la porción tubular ascendente, midiendo 17 mm de diámetro, valor de referencia 26-34 mm.⁴ Ventrículo izquierdo con dimensiones normales y fracción de eyección 76%.

Después de evaluación de los exámenes iniciales el paciente fue encaminado para internación y evaluación respecto a la posibilidad quirúrgica. Realizó angiotomografía torácica por medio de la cual fue posible identificar las cuatro venas pulmonares con adecuado drenaje en el atrio izquierdo (Figura 2) y un vaso anómalo con origen junto a la vena pulmonar superior izquierda desembocando en la vena innominada (Figura 3). El paciente fue sometido a corrección quirúrgica por medio de esternotomía mediana y circulación extracorpórea con ligadura de la vena levoatriocardinal junto a la vena innominada y reorientación de este vaso hacia el apéndice atrial izquierdo. Después de buena evolución clínica el paciente recibió alta con orientaciones de control ambulatorio y mantención del tratamiento de la hipertensión arterial, la cual fue interpretada como secundaria a la hipoplasia de la aorta.

Discusión

En la embriogénesis de los primeros dos meses del desarrollo fetal, los pulmones drenan hacia las venas sistémicas, y las venas pulmonares se forman a partir de una bolsa en la pared dorsal del atrio izquierdo primitivo. En el momento en que la vena pulmonar común se funde con los pulmones primitivos ocurre obliteración del sistema de drenaje pulmonar para las venas sistémicas. A partir de entonces la vena pulmonar común es incorporada al atrio izquierdo y se diferencia, normalmente, en cuatro vasos, dos para drenaje de cada pulmón.⁵

El desarrollo de anomalías del drenaje pulmonar se inicia, basado en lo expuesto encima, temprano durante el proceso de embriogénesis y puede ocurrir cuando alguna de esas etapas no progresa adecuadamente.⁶ Se pueden dividir las formas de alteración del drenaje de las venas pulmonares en cuatro: drenaje anómalo venoso pulmonar (DAVP) del lado derecho, DAVP del lado izquierdo, síndrome de cimitarra y vena levoatriocardinal.⁵ El drenaje anómalo puede ocurrir a través de la vena cava superior, atrio derecho, vena cava inferior, venas álgos, vena innominada, seno coronario y vena hemiacigos.⁷ Cuando ocurren lesiones obstructivas del corazón izquierdo, las venas pulmonares pueden desarrollar

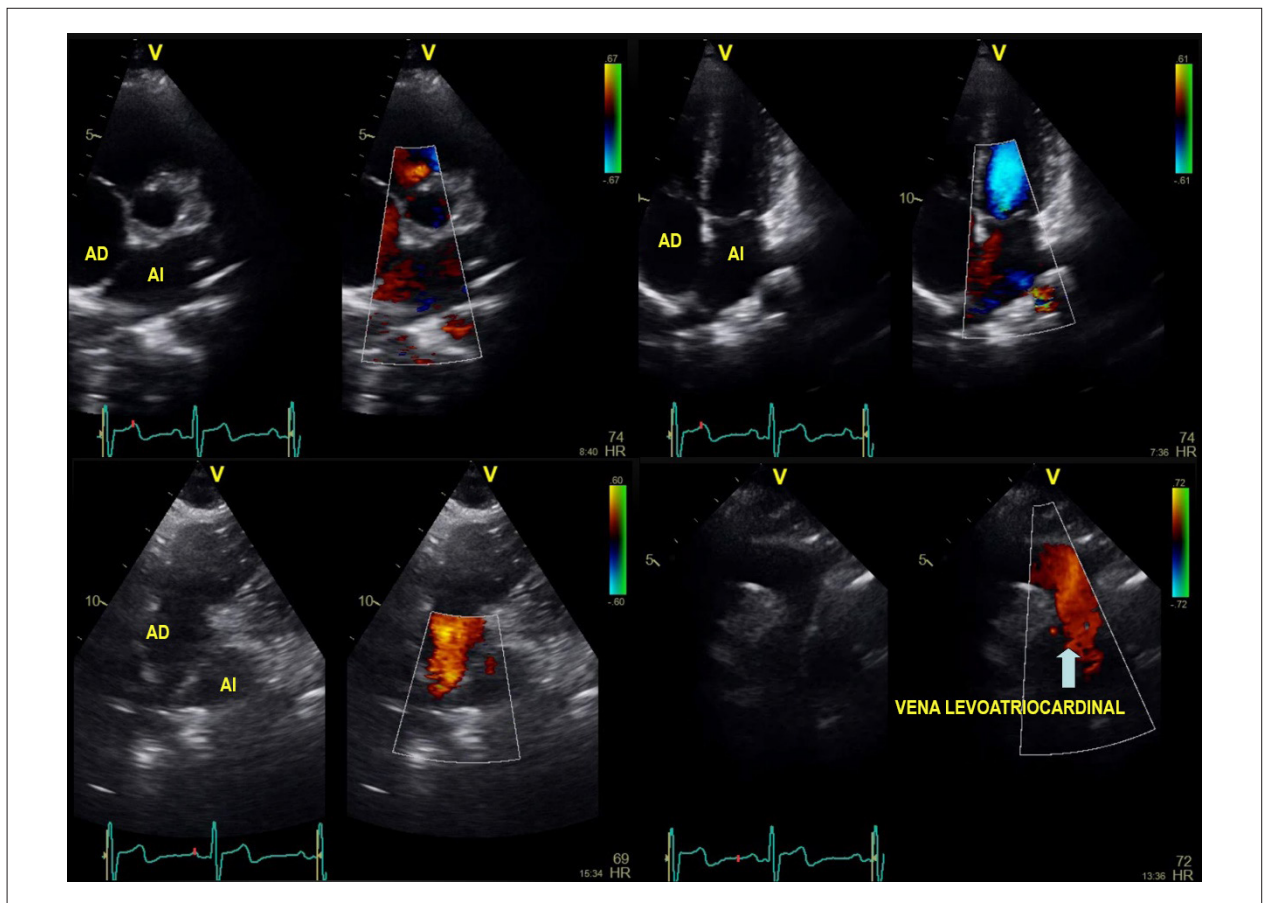


Figura 1 – Imágenes del ecocardiograma mostrando el septo interatrial íntegro, venas pulmonares drenando en el atrio izquierdo y la vena levoatriocardinal drenando en la vena innominada.

una comunicación normal con el atrio izquierdo, sin embargo, pueden conservar alguna forma de comunicación primitiva con el sistema cardinal. Esa conexión anormal sirve como una vía de salida alternativa para el drenaje del sistema venoso pulmonar al sistema cardinal, a través de la vena innominada, vena yugular o vena cava superior y forma la base de la vena levoatriocardinal.⁸

La vena levoatriocardinal es una entidad rara distinta del drenaje venoso pulmonar anómalo, en que la anomalía primaria es la ausencia de conexión de una o más venas pulmonares en el atrio izquierdo.⁸ La VLAC es un vaso venoso colateral que conecta el atrio izquierdo o una de las venas pulmonares al sistema venoso sistémico, generalmente siendo la vena innominada.⁹

En una serie de casos relatada por Bernstein y colaboradores, 25 pacientes con VLAC fueron estudiados. La ocurrencia de VLAC asociada a la obstrucción intracardiaca del retorno venoso pulmonar fue generalmente asociada con un septo atrial íntegro. Apenas en 4 casos (16%) había un defecto atrial hemodinámicamente significativo, demostrando que un septo atrial funcionalmente intacto no era absolutamente necesario para la formación de la vena levoatriocardinal.¹⁰

El fenómeno de la ocurrencia de vena levoatriocardinal puede suceder en un corazón estructuralmente normal, de manera aislada, y los hallazgos clínicos pueden mimetizar drenaje anómalo pulmonar parcial o defecto del septo atrial. Pacientes con anatomía intracardiaca y retorno venoso pulmonar normal pueden presentar síntomas de bajo débito y sobrecarga de cámaras derechas durante la vida.²

Conclusión

La vena levoatriocardinal es una causa rara de “shunt” izquierda-derecha y debe ser recordada en el diagnóstico diferencial en pacientes con sobrecarga de cámaras derechas después de la evaluación de los defectos del septo interatrial y del drenaje venoso pulmonar.

La ecocardiografía es un examen no invasivo eficiente y capaz de proveer el diagnóstico de vena levoatriocardinal.

Contribución de los autores

Concepción y diseño de la investigación: Preto JLCS; Obtención de datos: Preto JLCS, Baldissera DMB, Hoppen GR; Análisis e interpretación de los datos: Preto JLCS; Redacción

Caso Clínico

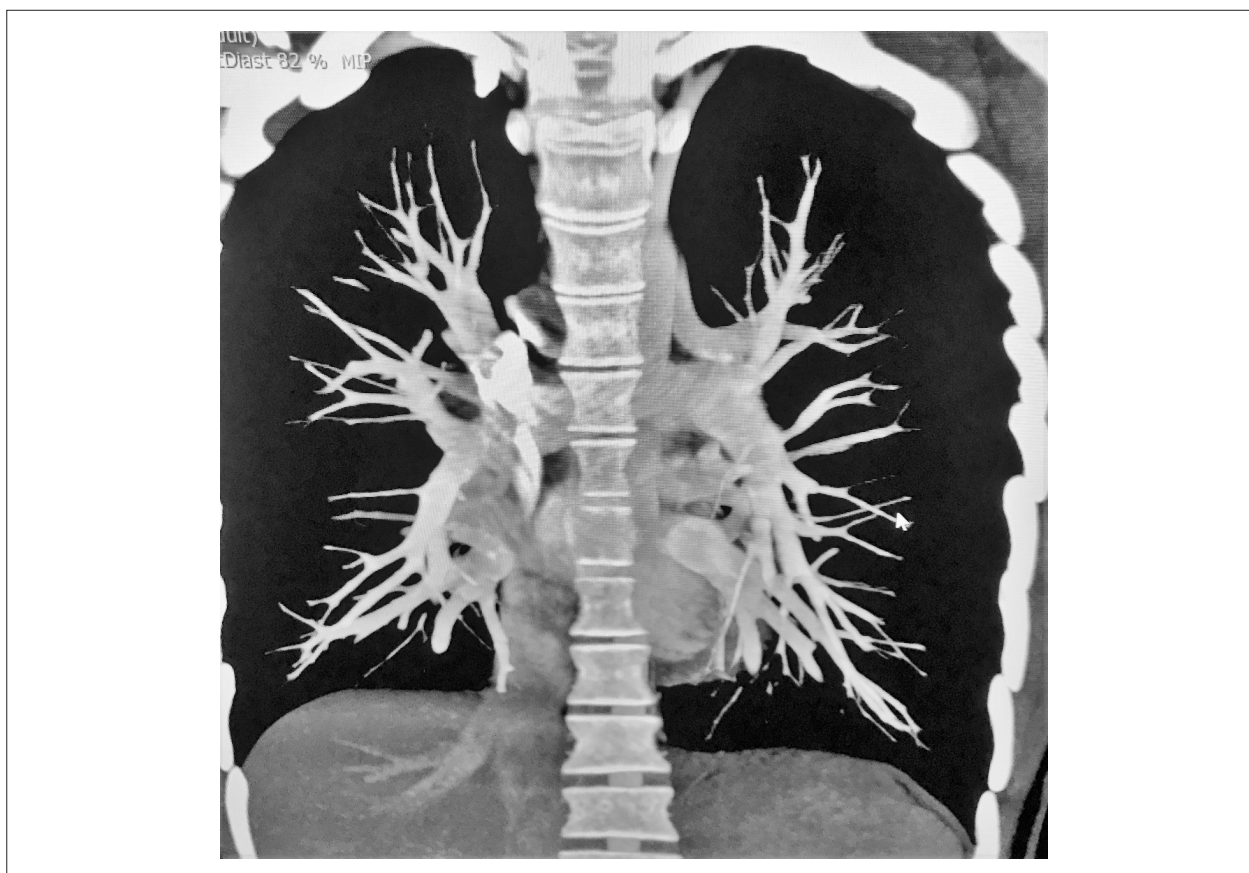


Figura 2 – Angiotomografía demostrando 4 venas pulmonares drenando en el atrio izquierdo.



Figura 3 – Reconstrucción de la angiotomografía mostrando la vena levoatriocardinal drenando en la vena innominada.

del manuscrito: Prezzo JLCS, Baldissera DMB, Roman RM; Revisión crítica del manuscrito respecto al contenido intelectual importante: Prezzo JLCS, Ferreira MO, Menegotto ET, Roman RM.

Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

Fuentes de Financiamiento

El presente estudio no tuvo fuentes de financiamiento externas.

Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

References

1. Cullen EL, Breen JF, Rihal CS, Simari RD, Ammash ND. Levoatriocardinal vein with partial anomalous venous return and a bidirectional shunt. *Circulation*. 2012;126(12):e174-7. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.085555.
2. Tosun Ö, Saygi M, Kasar T, Ayyıldız, P, Türkvtan A, Ergül Y, et al. A rare pathology: Levoatriocardinal vein. *Türk Kardiyol Dern Ars*. 2016; 44(4):315-9. doi: 10.5543/TKDA.2015.84404.
3. Shet N, Maldjian P. Levoatriocardinal vein: an unusual cause of right-to-left shunting. *J Clin Imaging Sci*. 2014;4:68. doi: 10.4103/2156-7514.145907
4. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015;28(1):1-39. doi: 10.1016/j.echo.2014.10.003.
5. Porres DV, Morenza ÓP, Pallisa E, Roque A, Andreu J, Martínez M. Learning from the pulmonary veins. *Radiographics*. 2013; 33(4):999-1022. doi: 10.1148/rg.334125043.
6. Magalhães SP, Moreno N, Loureiro M, França M, Reis F, Alvares S. Anomalous pulmonary venous connection: an underestimated entity. *Rev Port Cardiol*. 2016 ;35(12):697 e1-697. e6. doi: 10.1016/j.repc.2016.01.009.
7. Karakus G, Ozyilmaz S, Zencirci E, Degirmencioglu A, Kiris A. An unusual type of partial anomalous pulmonary venous return with all pulmonary veins draining to left atrium (!). *Int J Cardiol*. 2016;223:173-5. doi: 10.1016/j.ijcard.2016.08.055
8. Agarwal PP, Mahani MG, Lu JC, Dorfman AL. Levoatriocardinal vein and mimics: spectrum of imaging findings. *Am J Roentgenol*. 2015;205(2):W162-W171. doi: 10.2214/AJR.15.14365.
9. Türkvtan A, Güzeltas A, Tola HT, Ergül Y. Multidetector computed tomographic angiography imaging of congenital pulmonary venous anomalies: a pictorial review. *Can Assoc Radiol J*. 2017;68(1):66-76. doi: 10.1016/j.carj.2016.05.003.
10. Bernstein HS, Moore P, Stanger P, Silverman NH. The levoatriocardinal vein: morphology and echocardiographic identification of the pulmonary-systemic connection. *J Am Coll Cardiol*. 1995;28(1):995-1001. doi: 10.1016/0735-1097(95)00283-X