

Trabajo Fin de Grado

Anomalías vasculares congénitas: a propósito de un
caso clínico
Congenital vascular anomalies: about a clinical case

Autor/es

Andrés Alegre Cortés

Director/es

Jesús Benito Rodríguez

En primer lugar, agradecer al Dr. Jesús Benito por toda su ayuda, disponibilidad y constante apoyo en la realización de este trabajo, y por tranquilizarme siempre con sus consejos.

Por el caso clínico, darle las gracias a la Dra. Nuria Sánchez, quien además de ser una excelente tutora de prácticas, se encargó de buscarme todos los datos que necesitaba para poder utilizar el mismo, y a la Dra. Ariadna Ayerza por ofrecerme las imágenes y su ayuda sin tener el menor compromiso.

Y por último a todos mis amigos y familiares que me han apoyado durante estos seis años de carrera, especialmente a mis padres que siempre lo han dado todo por que pueda cumplir mi sueño.

Gracias a todos, porque este trabajo también es vuestro.

ÍNDICE

➤ RESUMEN	Pág 4
➤ PLANTEAMIENTO Y OBJETIVOS	Pág 5
➤ CASO CLÍNICO	Pág 6
➤ EMBRIOLOGÍA CARDÍACA	Pág 8
➤ ACTUALIZACIÓN DEL TEMA	Pág 18
○ VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA	Pág 18
○ DUCTUS ARTERIOSO PERMEABLE	Pág 21
○ FORAMEN OVAL PERMEABLE	Pág 27
➤ DISCUSIÓN	Pág 31
➤ CONCLUSIONES	Pág 36
➤ BIBLIOGRAFIA	Pág 37
➤ ANEXO	Pág 41

RESUMEN



RESUMEN

Aproximadamente un 1% de recién nacidos vivos lo harán con al menos una malformación congénita cardíaca. De ellos, en torno a la mitad presentarán sintomatología clínica al nacimiento o poco después. Además, la incidencia de estos defectos aumenta con la presencia de otros del mismo grupo. La escasa sintomatología de algunas de ellas dificulta su diagnóstico y el estudio de las mismas, mientras que incluso en aquellas más graves y conocidas todavía existe bastante controversia respecto a su tratamiento. La estabilidad hemodinámica va a ser principalmente la que mande sobre la decisión terapéutica, intentando primar siempre la actitud conservadora.

Palabras clave: vena cava superior izquierda persistente, ductus arterioso, foramen oval permeable, circulación fetal, estabilidad hemodinámica.

ABSTRACT

Approximately 1% of new-borns will present a congenital cardiac malformation. Among them, around one half will present any symptomatology during or nearly after birth. Moreover, the incidence of these defects is increased by the presence of other similar defects. The scarce symptomatology of some of them hinders its diagnostic and study, while those events which are better known and studied present controversial treatments. Haemodynamic stability will be the decisive point that will determine the therapeutic decision, always trying to maintain a conservative approach.

PLANTEAMIENTOS Y OBJETIVOS



PLANTEAMIENTO Y OBJETIVOS

Durante mi rotatorio de medicina de familia en el centro de salud Delicias Sur, presencié el caso clínico sobre el que parte este trabajo de fin de grado. La coexistencia de tanta anomalía cardíaca y el aparente buen estado del niño me generaron bastantes preguntas que hacer a mi tutora, la cual me animó a estudiar ese tema y a realizar una sesión para presentar ante los demás estudiantes que estábamos en el servicio.

Descubrir cosas que no conocía, como la alta prevalencia de muchas malformaciones cardíacas asintomáticas, o las diferentes estrategias que se llevan a cabo por la todavía falta de acuerdo en muchas situaciones, me llevaron a elegir este tema para este trabajo a fin de aprender sobre el mismo a la par que realizaba el mismo.

El primer objetivo de este trabajo es resumir brevemente la embriología cardíaca humana para entender mejor el por qué de la génesis de las malformaciones cardíacas. También es importante para ello comprender la transición de la circulación fetal a la circulación adulta ya que dos de las tres patologías que comentamos tienen su punto crítico en este proceso.

El siguiente objetivo es realizar una revisión bibliográfica sobre las tres malformaciones cardíacas congénitas que presenta nuestro paciente basándome siempre en la literatura de mejor calidad científica disponible. Para ello hemos obtenido toda la información del motor de búsqueda pubmed intentando seleccionar aquellos artículos más modernos cuando era posible.

Y el último fin es realizar una breve discusión en la que mencionar aquellas relaciones existentes entre estas tres patologías puesto que no hemos encontrado en la literatura que tenemos a nuestro alcance ningún caso en la que todas ellas se encuentren en un mismo paciente.

En resumen, nuestra intención es partir de un caso clínico bastante único, y a partir del mismo repasar los aspectos más importantes de tres de las malformaciones cardíacas congénitas más frecuentes de la población incidiendo en su importancia clínica, prevalencia, diagnóstico y tratamiento.

CASO CLÍNICO



CASO CLÍNICO

PRIMER INFORME

Motivo del informe: Paciente de un mes de vida, nacido prematuro de 32 semanas, con soplo sistólico.

Exploración física: Buen estado general. Soplo protosistólico I/VI localizado en base esternal superior izquierda. Pulsos normales y palpables. Tonos normales.

Ecocardiografía: Situs solitus. Levocardia con levoapex. Corazón tetracameral normal. Concordancia auriculoventricular y ventriculoauricular. Válvulas auriculoventriculares normales y competentes. Insuficiencia tricuspídea fisiológica. Dilatación de seno coronario. Salida de grandes vasos normosituados sin alteraciones del flujo. Aceleración del flujo a nivel de rama pulmonar izquierda con gradiente de 17 mmHg. No parece haber aumento de velocidad de flujo a nivel de válvula. No se aprecia válvula pulmonar displásica. Drenaje sistémico y pulmonar normales. Tabique interventricular íntegro. Se aprecia foramen oval permeable de 2mm. Se aprecia ductus permeable con shunt izquierda-derecha con flujo continuo de 5mmHg. Arco aórtico normal. Se aprecia ventrículo izquierdo ligeramente globuloso y tabique interauricular abombado hacia aurícula derecha con ligera dilatación auricular izquierda.

Impresión diagnóstica:

- **DILATACIÓN DE SENO CORONARIO (POSIBLE VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA)**
- **ESTENOSIS FISIOLÓGICA DE RAMA PULMONAR**
- **FORAMEN OVAL PERMEABLE**
- **DUCTUS ARTERIOSO PERMEABLE**

Tratamiento: Nueva revisión en dos días.

SEGUNDO INFORME (dos meses de vida)

Ecocardiografía: Flujo normal no obstructivo. Vena cava superior izquierda. Flujo arterial desde raíz de subclavia izquierda hacia territorio pulmonar, sin quedar claro si

desemboca en arteria pulmonar o en parénquima. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 64%.

Impresión diagnóstica:

- **FÍSTULA AORTOPULMONAS vs DUCTUS PATOLÓGICO (originado en arteria subclavia izquierda)**
- **VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA**

Tratamiento: Control en dos meses

TERCER INFORME (cuatro meses de vida)

ECG: Eje derecho. T algo planas en v4.

Ecocardiografía: Vena cava superior izquierda. Estenosis fisiológicas de ramas pulmonares (más en derecha) de hasta 10 mmHg. Foramen oval permeable de hasta 3mm. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 64%.

Impresión diagnóstica:

- **FÍSTULA AORTOPULMONAR vs DUCTUS PATOLÓGICO (originado en arteria subclavia izquierda)**
- **FORAMEN OVAL PERMEABLE**

Tratamiento: Control en seis meses.

EMBRIOLOGÍA CARDÍACA



EMBRIOLOGÍA CARDÍACA

El desarrollo del sistema cardiovascular comienza en torno a la mitad de la tercera semana de gestación, cuando el embrión no es capaz de satisfacer sus necesidades únicamente a través de la difusión. En la formación de este sistema participarán dos poblaciones distintas de células mesodérmicas, unas provenientes de la línea primitiva y otras del mesodermo faríngeo, tanto del intraembrionario como del extraembrionario.

Durante la 3ª semana comienza también el plegamiento del embrión, en sentido tanto longitudinal como transversal. El tubo cardíaco primitivo se desplazará junto a otras estructuras, como el septo transversal, el celoma pericárdico y la membrana bucofaríngea, hacia la superficie ventral del embrión. El tubo cardíaco quedará colocado debajo de la membrana bucofaríngea y por encima del septo transversal, que más adelante dará origen a parte del diafragma. En la parte más ventral de este corazón primigenio se encuentra el celoma pericárdico.

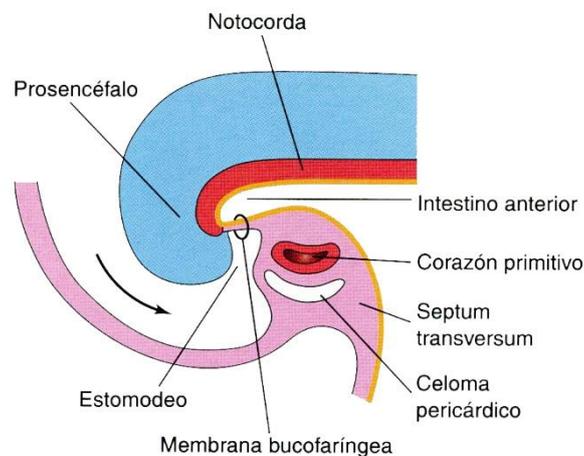


Ilustración 1: Posición del corazón primitivo y del celoma pericárdico. Extraído de: Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. Embriología clínica. 10ª edición. Barcelona: Elsevier España, 2016.

Al mismo tiempo que se produce la estructuración de estas células, se establece la lateralidad de todo el embrión, de manera que de este proceso y de sus vías de señalización depende el desarrollo cardíaco normal apareciendo, si existen fallos, numerosas anomalías congénitas. Es también en la tercera semana, coincidiendo con el comienzo de la cardiogénesis y del plegamiento del embrión, cuando aparece la línea primitiva en la superficie del epiblasto del disco embrionario. Esta línea es la que

permite que podamos identificar las distintas partes del embrión como craneal, caudal, ventral, dorsal, derecha e izquierda.

Al poco de aparecer la línea primitiva, ciertas células abandonarán la misma y se diferenciarán en células mesenquimales, que son las que en su mayor parte formarán las estructuras cardíacas. Hacia el final de la cuarta semana, la línea primitiva degenerará, pero algunas de estas células mesenquimales que han migrado originarán un cordón en posición medial que se denomina proceso notocordal.

Además de definir el eje longitudinal del embrión y de conferirle una cierta rigidez, la notocorda también contribuye a la formación de los discos intervertebrales, y genera ciertas señales que son necesarias para el desarrollo del sistema nervioso central y de estructuras musculoesqueléticas axiales. Al final la notocorda llega desde la membrana bucofaríngea hasta el nodo primitivo e irá degenerando a medida que se vayan formando las vértebras, quedando como los restos del núcleo pulposo de cada disco intervertebral.

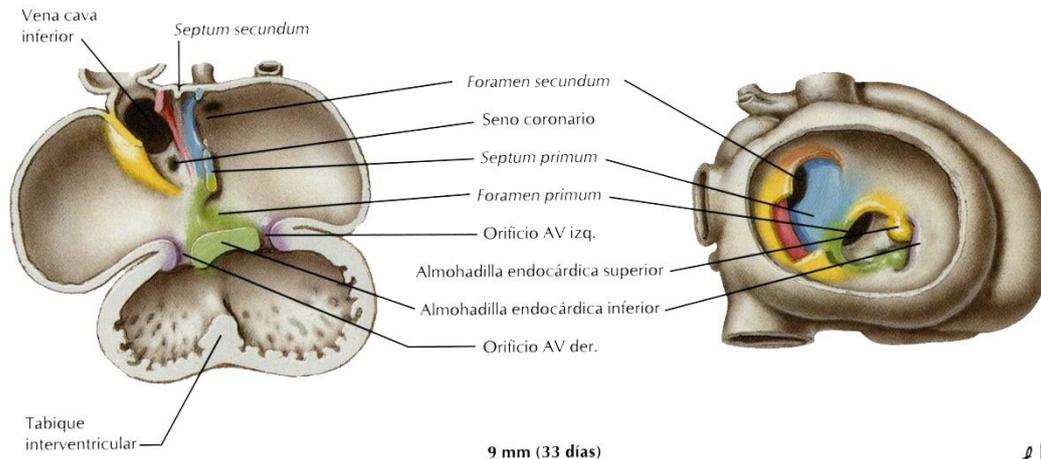
Algunas las células que migran cranealmente se unirán para formar el campo cardiogénico, formando dos tubos cardíacos que, conforme el embrión va plegándose sobre sí mismo, se van uniendo y formando un único tubo cardíaco. La fusión de ambos tubos se realiza en sentido cráneo-caudal, y el resultado es un fino tubo endotelial (que formará el endocardio) rodeado del miocardio primitivo, que a su vez se originará a partir de las células del mesodermo que rodean al tubo cardíaco. El pericardio se originará más tardíamente procedente del epitelio celómico.

Durante la cuarta semana el corazón comienza a latir, se inicia el flujo de sangre y podemos apreciar todo esto mediante ecografía doppler. Las contracciones iniciales tienen origen miogénico comenzando en el seno venoso. El flujo es inicialmente tipo flujo-reflujo para posteriormente ser de flujo unidireccional. A estas alturas existe una mínima diferenciación de las distintas estructuras cardíacas. Así, con la contracción la sangre sale del seno venoso alcanza la aurícula primitiva y pasa por el canal auriculoventricular al ventrículo primitivo. Cuando este se contrae, la sangre atraviesa el bulbo cardíaco y el tronco arterioso para llegar al saco aórtico, desde donde se reparte hasta las arterias de los arcos faríngeos y posteriormente a las aortas dorsales.

La separación del corazón en sus cuatro cavidades definitivas comienza a mitad de la cuarta semana aproximadamente y culmina a finales de la octava. Estos procesos (división del canal auriculoventricular, de los primordios auriculares y ventriculares y de los infundíbulos de salida) son simultáneos.

Células de la cresta neural contribuyen a formar los cojinetes endocárdicos auriculoventriculares en las paredes dorsal y ventral del canal auriculoventricular y son invadidas por células mesenquimatosas. Estos cojinetes se fusionan entre sí, dividiendo el canal auriculoventricular en derecho e izquierdo quedando los cojinetes endocárdicos como válvulas auriculoventriculares primitivas. También en este momento temporal, se produce la formación del tabique interauricular formando del mismo modo un tabique llamado *septum primum* que permite el paso de sangre de la aurícula derecha a la izquierda por el *foramen primum*. Con el tiempo, este foramen se cerrará, pero no antes de que nuevas perforaciones aparezcan en el *septum primum* causadas por apoptosis que darán lugar al *foramen secundum*, que mantendrá este cortocircuito de sangre oxigenada. El *septum secundum* se va originando entre la quinta y sexta semana y cubre gradualmente a este *foramen secundum*, conformando el definitivo agujero oval. El *septum primum* va involucionando y acabará convertido en la válvula del agujero oval cuando se produzca el cierre del mismo.

Cuando la aurícula primitiva todavía es una única cavidad, el seno venoso se abre en el centro de la pared dorsal de la misma y presenta dos cuernos de igual tamaño. No obstante, la aparición de shunts derecha-izquierda conforme la angiogénesis se va produciendo y el sistema venoso se establece, condiciona un mayor aumento de tamaño del cuerno derecho. Conforme va aumentando de tamaño progresivamente, este cuerno recibe sangre procedente de la vena cava superior y de la vena cava inferior y queda incorporando en la aurícula derecha formando su parte lisa. El resto de la superficie interna de la cavidad, a cuya formación ya hemos hecho mención antes, corresponderá a la parte rugosa. De igual manera, la aurícula izquierda presenta dos partes. La parte rugosa formará la orejuela izquierda y en este caso la parte lisa estará formada por la incorporación de la vena pulmonar primitiva y sus ramas inmediatamente a la izquierda del *septum primum* formándose así no solo esta parte de la aurícula sino también la disposición definitiva de cuatro venas pulmonares.



9 mm (33 días)



Ilustración 2: Evolución de los forámenes y septums en el corazón. Extraído de: Netter FH. Atlas de Anatomía Humana. 4th ed. Barcelona: Elsevier Masson SAS; 2007.

Por su parte, el tabique interventricular surge a partir de miocitos de ambos ventrículos en el suelo de los mismos cerca del vértice. A medida que los ventrículos se dilatan el tabique va ganando altura, lo que junto a una proliferación de mioblastos le hace adquirir su tamaño. Al inicio existe un agujero interventricular que permite la comunicación entre ambos y que se cierra a finales de la séptima semana, cuando las crestas bulbares se fusionan con el cojinete endocárdico. La fusión de estas estructuras forma la parte membranosa del tabique que se unirá a la parte muscular del mismo. De esta manera, el tronco pulmonar se mantendrá conectado con el ventrículo derecho y la aorta con el izquierdo. La cavitación de las paredes ventriculares hará que se originen unos haces musculares llamados trabéculas carnosas que darán lugar posteriormente a los músculos papilares y las cuerdas tendinosas.

Para concluir con la formación del corazón, durante la quinta semana se originan procedentes de células de la cresta neural las llamadas crestas bulbares y crestas troncales en el bulbo cardíaco y en el tronco arterioso respectivamente. Cuando las células de la cresta neural migran, estas otras sufren un giro de 180º, adquiriendo una orientación en espiral, gracias también a la fuerza que produce la salida de sangre de los ventrículos. Se forma así el tabique aortopulmonar, que divide el bulbo cardíaco y el tronco arterioso en dos conductos que son el tronco pulmonar y la aorta ascendente, girando el primero en torno a la segunda por esta orientación en espiral. El bulbo cardíaco quedará integrado en la pared de los ventrículos definitivos,

formando el cono arterioso en el derecho (dará origen al tronco pulmonar) y las paredes del vestíbulo aórtico en el izquierdo.

El proceso de formación de los vasos sanguíneos, al igual que los anteriores, también comienza en la tercera semana, en este caso a partir del mesodermo extraembrionario de saco vitelino, tallo embrionario y corion. Algunas células mesenquimales se diferenciarán en angioblastos, que se agruparán formando islotes sanguíneos en las estructuras mencionadas. En el interior de los islotes se formarán unas cavidades que serán revestidas por endotelio, formando vasos sanguíneos primordiales. Los grandes vasos se formarán a partir de las células mesenquimales del área cardiogénica, de manera que cuando el tubo cardíaco primitivo se forma por la unión de los dos tubos previos establece conexión con todos los vasos sanguíneos para formar el sistema cardiovascular primitivo, que es el primer sistema orgánico que alcanza un estadio funcional.

El sistema cardiovascular de un embrión de 21 días, por tanto, consta de tres circulaciones distintas: vitelina, umbilical y embrionaria. Del tubo cardíaco salen dos aortas dorsales que discurrirán caudalmente. De cada aorta dorsal salen aproximadamente 30 ramas, llamadas intersegmentarias, que formarán más adelante la mayoría de arterias del embrión. Más adelante, conforme los arcos faríngeos se van originando durante las semanas cuarta y quinta, se irrigan por arterias originadas en el saco aórtico y que confluyen en la aorta dorsal. Se desarrollarán seis pares de arterias de los arcos faríngeos, si bien no se desarrollan todas a la vez. Durante la octava semana el patrón arterial de estos arcos se termina de transformar en la disposición arterial definitiva. Así pues, cada par de arcos faríngeos tiene su correspondiente par de arterias que contribuirán a la formación de futuras arterias que estarán presentes en la circulación final.

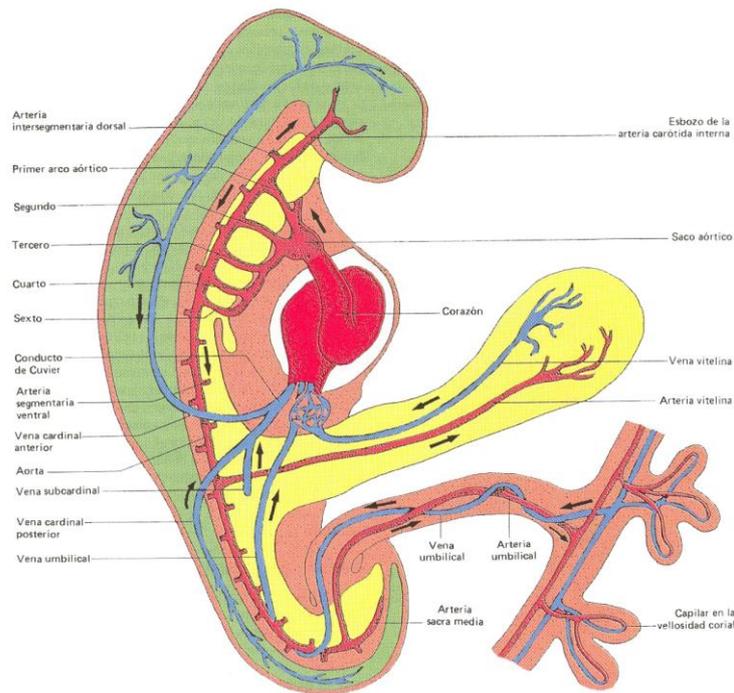


Ilustración 3: Distribución de los arcos aórticos y de las principales arterias. Extraído de: Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. Embriología clínica. 10ª edición. Barcelona: Elsevier España, 2016.

Al margen de la circulación embrionaria, las ramas ventrales de la aorta dorsal conectan el corazón con las arterias vitelinas y umbilicales. Las arterias vitelinas se originan en el saco vitelino y el intestino primitivo para después involucionar quedando únicamente de ellas el tronco celíaco y las mesentéricas anterior e inferior. Las arterias umbilicales conducen la sangre pobre en oxígeno de vuelta a la placenta, a través del corion. Su parte más proximal también originará las arterias ilíacas internas y las vesicales superiores mientras que su parte más proximal se convertirá, tras el nacimiento, en los ligamentos umbilicales mediales.

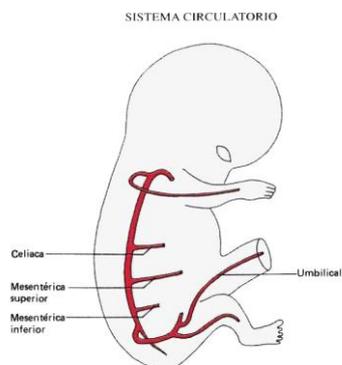


Ilustración 4: Evolución de las arterias umbilical y vitelina en el embrión. Extraído de: Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. Embriología clínica. 10ª edición. Barcelona: Elsevier España; 2016

El sistema venoso primigenio también consta de las tres mismas circulaciones que el arteria, y drenará directamente en el seno venoso sin pasar por ningún vaso intermedio. Las venas vitelinas transportan sangre desde el saco vitelino hasta el seno venoso. La vena vitelina derecha involucionará pero la izquierda formará la mayor parte del sistema porta y una parte de la vena cava inferior.

Las venas umbilicales transportan sangre bien oxigenada desde la placenta hasta los senos venosos. Conforme el hígado se va desarrollando, estas venas van perdiendo su conexión con el corazón y drenando en el hígado. En el interior de este se produce un cortocircuito, el conducto venoso, que conectará esta sangre con la vena cava inferior para que llegue al corazón directamente, sin pasar por capilares hepáticos. La vena derecha involucionará quedando la vena izquierda como la vena umbilical única, que acabará transportando toda la sangre desde la placenta hasta el embrión.

Las venas cardinales son el principal sistema de drenaje del embrión. Durante la octava semana las venas cardinales anteriores se anastomosan entre sí, originando la vena braquiocefálica izquierda. Las venas cardinales derechas anterior y común se unen para formar la vena cava superior, que está en contacto con esta vena braquiocefálica izquierda, y drena en el seno coronario. Las venas cardinales posteriores se originan como vasos del metanefros, y cuando este desaparece solamente quedan unos derivados que formarán la raíz de la vena ácigos y las venas ilíacas comunes. A estas venas posteriores se les unen las venas subcardinales, previamente anastomosadas entre sí, formando el origen de la vena renal izquierda, las venas suprarrenales y gonadales y un fragmento de la vena cava inferior. También conformarán las venas ácigos y hemiacigos.

La vena cava inferior, pues, se forma a partir de numerosos cambios en las arterias primitivas a medida que la sangre es desplazada del lado izquierdo del cuerpo al derecho. Consta de cuatro segmentos principales, procedentes respectivamente de la vitelina derecha y de los sinusoides hepáticos, de la subcardinal derecha, de la anastomosis entre subcardinales y supracardinales y de la supracardinal derecha.

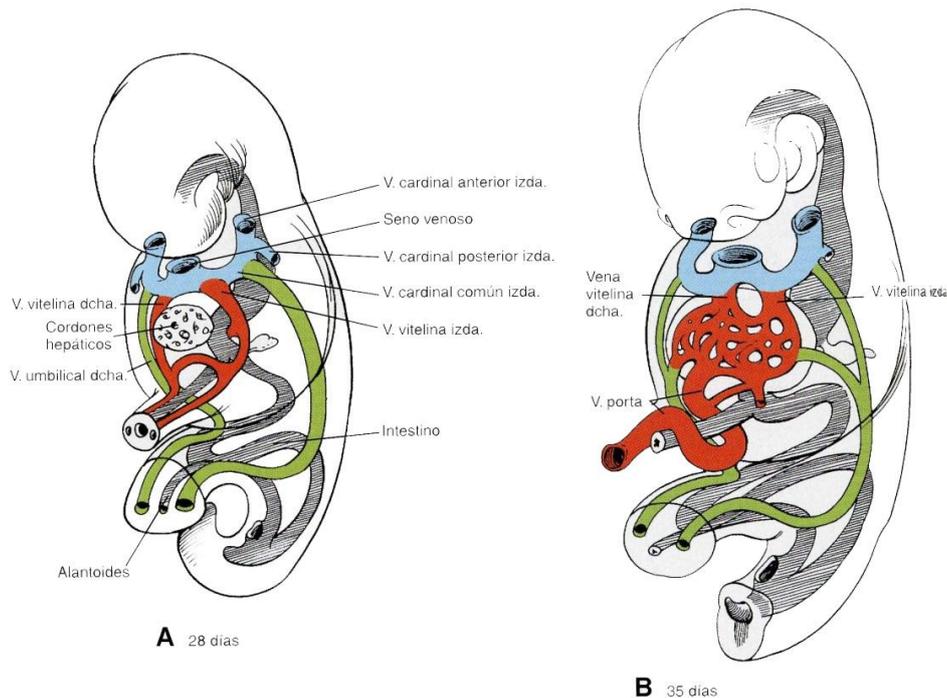


Ilustración 5: Sistema venoso del embrión. Extraído de: Larsen WJ. Embriología Humana. 3a edición. Madrid: SA Elsevier; 2002.

Todas estas estructuras permiten el adecuado intercambio de gases y nutrientes entre el feto y la placenta. La circulación fetal se diferencia de la adulta sobre todo en que los pulmones no realizan intercambio de gases y en que los vasos pulmonares se encuentran contraídos. La sangre entra oxigenada por la vena umbilical (en la circulación fetal las venas llevan sangre oxigenada y las arterias transportan la sangre de vuelta a la placenta) y se divide antes de llegar al hígado en la anastomosis de la que ya hemos hablado, de manera que si bien toda la sangre acabará en la vena cava inferior, aproximadamente la mitad de la sangre pasará directamente al conducto venoso y de allí a esta, y la otra mitad lo hará a través de las venas hepáticas. Esta sangre oxigenada se mezcla con la sangre procedente de los miembros inferiores (pobre en oxígeno) y drena en la aurícula derecha. Desde aquí pasa a la aurícula izquierda a través del agujero oval y se mezcla con la sangre tampoco oxigenada que llega aquí desde las venas pulmonares, para pasar por el ventrículo izquierdo antes de salir por la aorta e irrigar cabeza, cuello, corazón y miembros superiores. La sangre que drena en la aurícula derecha procedente de la vena cava inferior y no atraviesa el agujero oval va al ventrículo derecho y de ahí al tronco pulmonar. Aproximadamente un 10% de esta sangre va a los pulmones, y el resto acabará en la aorta descendente a

través del conducto arterioso, para irrigar el resto del cuerpo y retornar a la placenta a través de las arterias umbilicales.

Todas estas variaciones respecto a la circulación adulta tienen lugar como medio de protección de las estructuras fetales frente a las sobrecargas de presión, ya que son más sensibles que las estructuras adultas bien desarrolladas. Cuando el niño nace y sale al exterior, se ve obligado a respirar, los pulmones se llenan de aire y los vasos pulmonares se abren e inundan de sangre. Estos cambios de presión son entonces los que llevan a la transformación de la circulación fetal en la circulación adulta.

Al nacer se interrumpe la circulación con la placenta y dejan de ser necesarios tanto el agujero oval como el conducto arterioso. El esfínter que repartía la sangre procedente de la vena umbilical entre el hígado y el conducto venoso se cierra, de manera que toda la sangre se verá obligada a pasar por los sinusoides hepáticos. Este cambio disminuirá de manera inmediata la presión en la vena cava inferior y en la aurícula derecha. Este descenso de presiones en el lado derecho, junto con el aumento de resistencias vasculares en el pulmón, suponen que la presión en la aurícula izquierda no solamente se eleve sino que lo haga por encima de la presión existente en la aurícula derecha, lo que provocará el cierre funcional del agujero oval por un mecanismo consistente en empujar la válvula del mismo contra el septum secundum.

Este cambio de tensiones también afecta a la sangre que sale del ventrículo. Si anteriormente la sangre que salía del tronco pulmonar atravesaba el conducto arterioso para acabar en la aorta, este flujo ahora se invierte por diferencia de presiones, y es la aorta descendente la que manda sangre oxigenada al tronco pulmonar. De manera fisiológica, este flujo durará entre 24 y 48 horas puesto que el conducto arterioso se cerrará al igual que ha hecho el foramen oval. Las arterias umbilicales, por su parte, se constriñen en el momento del nacimiento, lo que impide que el recién nacido pierda sangre por ellas antes de que se clampe el cordón umbilical.

Todo este proceso si bien de manera normal se producen en un breve espacio de tiempo, no son inmediatas y existe un periodo de transición en el cual existen estos flujos de sangre de cavidades izquierdas a derechas mientras existen todavía conductos permeables pero que en un niño sano no tienen repercusión alguna. El

ventrículo izquierdo tarda algo más de tiempo en adquirir su grosor, puesto que al ser las cavidades derechas las que soportan mayor tensión durante la gestación, es el miocardio de estas el que se encuentra más desarrollado al nacimiento. No obstante, en torno al mes de nacer el ventrículo izquierdo ya se encuentra capacitado para trabajar con toda intensidad(1)(2)(3)(4).

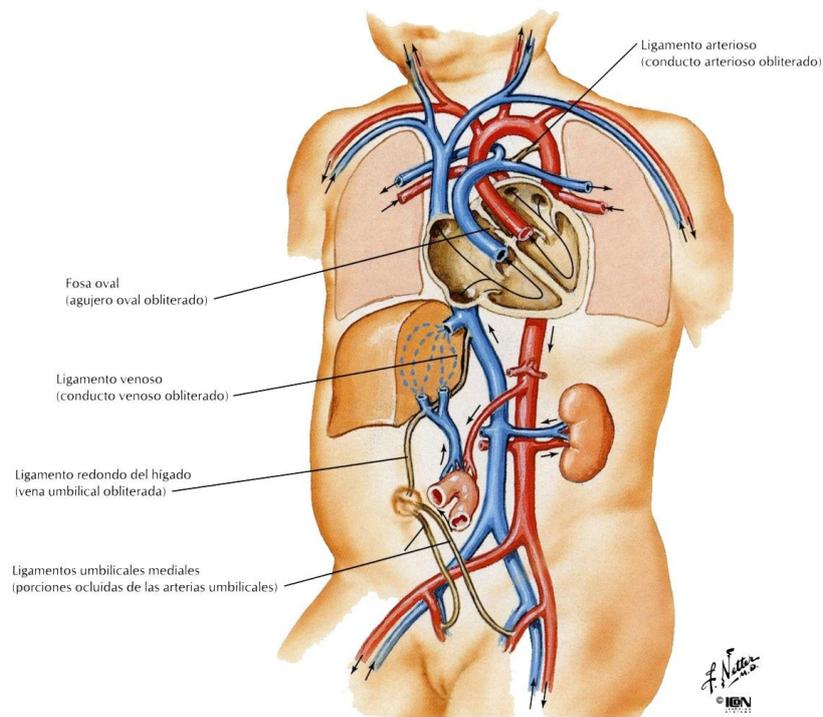


Ilustración 6: Circulación de transición. Extraído de: Netter FH. Atlas de Anatomía Humana. 4th ed. Barcelona: Elsevier Masson SAS; 2007.

ACTUALIZACIÓN DEL TEMA

VENA CAVA PERSISTENTE SUPERIOR IZQUIERDA



ACTUALIZACIÓN DEL TEMA

VENA CAVA PERSISTENTE SUPERIOR IZQUIERDA

La vena cava persistente superior izquierda es la anomalía congénita más frecuente de todo el sistema torácico venoso. Su incidencia en la población normal es desconocida, dado que es una patología en la mayoría de casos silente y que pasa desapercibida. Algunos autores aseguran que se trata de una patología poco frecuente, hablando de prevalencias tan bajas como el 0'1%(5). Otros, sin embargo, hablan de ella como de una anomalía muy frecuente, afirmando que si nos pusiésemos a buscarla la encontraríamos en un 4% de la población, mientras que en aquellos con anomalías congénitas cardíacas puede aumentar hasta el 10%(6). Como hemos mencionado en la embriología, en el desarrollo embrionario normal las venas cardinales derechas anterior y común se unen para formar la vena cava superior, que está situada a la derecha del corazón mientras que la vena cardinal anterior izquierda degenera y se convierte en el ligamento de Marshall. Puede ocurrir que esto último no ocurra, y que el mismo proceso suceda en el lado contrario esto es, que la vena cardinal izquierda anterior y la vena cardinal común se anastomosén, formando una vena cava superior en el lado izquierdo del corazón. En esta situación tenemos dos posibilidades. Puede pasar que la vena cava superior del lado derecho degenera, en cuyo caso la sangre procedente del lado derecho será transportada por la vena braquiocefálica a la vena cava superior izquierda que a su vez drenará en el seno coronario. Pero también puede suceder que ambas venas cavas superiores permanezcan, produciéndose una situación de vena cava superior doble. En estos casos, la vena braquiocefálica no tiene apenas o ninguna anastomosis con la vena cava superior izquierda, que igualmente drenará en el seno coronario de la aurícula derecha. Es más frecuente la coexistencia de ambas venas cavas superiores que la desaparición de la vena derecha. Dado que el retorno venoso es originalmente bilateral, aunque luego se desplace, la vena cava superior persistente izquierda, como todas las anomalías de la cava, se observan con más frecuencia en individuos con defectos de lateralidad.

Existen dentro de esta anomalía otras variedades anatómicas puesto que la vena innominada que acompaña a la cardinal anterior izquierda en el desarrollo embrionario también puede degenerar o no en estos casos siendo más frecuente su ausencia pese a la persistencia de la vena cava superior izquierda. Más grave es la infrecuente pero posible situación en la que la vena cava superior izquierda, en ausencia de vena cava superior derecha, no drene en el seno venoso sino que en ocasiones drene en la aurícula izquierda.

DIAGNÓSTICO

La persistencia de la vena cava superior izquierda suele por tanto ser asintomática y hemodinámicamente insignificante, siempre y cuando no se acompañe de otras anomalías cardíacas, y generalmente se trata de un hallazgo incidental en otras exploraciones(7)(8). Generalmente se sospecha por la presencia de un seno coronario dilatado. Si bien la vena cava superior izquierda no es la única causa de esto, se puede confirmar con una serie de criterios ecográficos(9):

1. Seno coronario dilatado, en ausencia de presiones de llenado derechas elevadas.
2. Llenado del seno coronario antes que la aurícula derecha tras infusión de contraste en el brazo izquierdo.
3. Llenado de la aurícula derecha antes que el seno coronario tras infusión de contraste en el brazo derecho.

Es importante la infusión de contraste en ambos brazos, ya que si únicamente lo inyectásemos en el izquierdo, podríamos diagnosticar la presencia de la vena cava superior izquierda, pero no nos serviría para valorar si existe o no la concomitancia con la vena cava superior derecha normal(10).

Por supuesto, una tomografía o una resonancia magnética nos pueden establecer también el diagnóstico, además de ayudarnos a establecer las posibles variantes anatómicas. Es importante interpretar bien estas técnicas de imagen, si hace falta con ayuda de las inyecciones de contraste, puesto que al ser muchas veces un hallazgo incidental, la imagen que da esta anomalía nos puede llevar por ejemplo a creer que

hemos colocado mal un catéter al verlo fuera de su sitio habitual con lo que ello implicaría(11).

En torno al 40% de pacientes con vena cava superior izquierda asocian otras enfermedades cardíacas, como defecto septal atrial, válvula aórtica bicúspide, coartación de aorta, atresia del orificio del seno coronario o cor triatatum. Estas anomalías acompañan más frecuentemente en ausencia de la vena cava superior derecha.

Cabe aquí mención, aunque no se presente en nuestro caso, la existencia de otra patología muy similar que es la persistencia de la vena cava inferior izquierda. Al igual que la anterior, es una anomalía que suele pasar desapercibida por su carácter asintomático, y generalmente se trata de un hallazgo casual en otras exploraciones. Pese a deberse también a alteraciones durante su génesis en el periodo embriológico, y a estar asociada a defectos de la lateralidad, su coincidencia con la persistencia de la vena cava superior izquierda es muy rara(12).

SITUACIONES CON SIGNIFICANCIA HEMODINÁMICA

La mayor significancia de la vena cava superior izquierda es, como hemos dicho antes, cuando la persistencia de la misma implica la desaparición de la vena cava superior derecha y además su desembocadura es en la aurícula izquierda en lugar de en la derecha. Esto implica que la sangre procedente del retorno venoso del cuerpo que lleva la vena cava superior en condiciones normales, en esta circunstancia vuelve a la circulación mayor de la que procede con lo que no solo no se oxigena sino que producirá sobrecarga de cavidades izquierdas. Esta conjunción de defectos suceden en dos situaciones: cuando existe algún síndrome de heterotaxia o cuando estamos ante un síndrome del seno coronario sin techo, anomalía con la que por otro lado existe una mayor asociación(13). En estas situaciones, el tratamiento es quirúrgico mediante la separación de la vena cava superior izquierda de la aurícula izquierda, y su conexión a la aurícula derecha. La técnica quirúrgica concreta se elige en función de características individuales de cada paciente(14).

DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE



DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

El cierre fisiológico del ductus arterioso se produce dentro de los tres primeros días en la mayoría de recién nacidos. No obstante, existen casos en los que este cierre no se produce. El mantenimiento de la permeabilidad del ductus supone el paso de cierta parte de sangre de la aorta hacia el tronco pulmonar. La prevalencia de un ductus arterioso persistente aislado oscila entre 3 y 8 casos de cada 10.000 recién nacidos en aquellos a término, mientras que aumenta hasta el 30% en recién nacidos de muy bajo peso (por debajo de 1.500 gramos)(15). La incidencia del ductus arterioso persistente es inversamente proporcional al grado de prematuridad. El ductus permanece abierto a la semana del nacimiento en un 64% de recién nacidos en las semanas 27 y 28 de embarazo, alcanzando el 87% en aquellos prematuros nacidos a las 24 semanas de gestación(16).

Existen factores conocidos que se asocian con el riesgo de ductus arterioso persistente en infantes prematuros, como son el síndrome de distress respiratorio agudo, el sexo femenino, la ruptura prolongada de membranas, el alto volumen de líquidos intravenosos en la primera semana de vida, la existencia de sepsis o la toma de furosemida o aminoglucósidos. Por otra parte, solo la toma materna de corticoesteroides y la hipertensión arterial materna reducen la presencia de ductus arterioso persistente, teniendo en cuenta que la acción en este sentido de los corticoides es independiente de su efecto en la maduración pulmonar.

DIAGNÓSTICO

En general se suele sospechar por la clínica, pero ha de confirmarse por ecografía. No obstante, y más allá del diagnóstico de esta patología, no existe consenso para diagnosticar la significancia hemodinámica que presenta esta anomalía en cada caso particular. Así, el tamaño del conducto no se puede utilizar como estimador, puesto que factores como el peso del paciente o el soporte hemodinámico pueden hacerlo tolerar mejor o peor. Ni siquiera la presencia de un shunt izquierda-derecha implica necesariamente una inestabilidad hemodinámica. Existen para esto una serie de predictores ecográficos en los que no obstante tampoco hay consenso acerca de cuáles son los más útiles. Actualmente, el predictor ecográfico de alteración hemodinámica en el ductus arterioso persistente es el flujo del ventrículo izquierdo a

la vena superior. No obstante, estudios recientes sugieren que la velocidad sistólica tisular del septo sería un marcador más adecuado, con especificidad y sensibilidad cercanas al 100%(17).

TRATAMIENTO

Al ser una patología bastante estudiada y conocida desde hace años, se hace necesario comentar la evolución que ha sufrido el tratamiento del ductus arterioso persistente. Hace treinta años, dado que no se usaban corticoides durante el embarazo, la persistencia del ductus era más frecuente, en todo tipo de prematuros. La indometacina era el tratamiento estándar, y se abogaba mucho más por el uso de la ligadura. Con el uso de corticoides y surfactante, y la mejora de las técnicas de soporte, se ha tendido más últimamente a esperar y confiar en un cierre espontáneo, de manera que se opera mucho menos. Aun así, es una patología sin un tratamiento claramente establecido, y en la que todavía se están realizando numerosos estudios en busca de una evidencia científica fuerte respecto al mismo.

Hoy en día, existe controversia respecto a la intervención o no en estos pacientes, no habiendo consenso sobre unas indicaciones claras de cuándo debemos y cuándo no tratar a un paciente con esta patología. En la práctica se tiene en cuenta la clínica y el tiempo de evolución del paciente, tratando de hacer una estimación respecto a la posibilidad del cierre espontáneo del ductus, no obstante existen pocos métodos que nos ayuden a estimar esta progresión de manera adecuada(18). El cambio de mentalidad a abogar por una actitud más conservadora que ha conllevado una tendencia a reducir la incidencia del tratamiento médico o quirúrgico, o a retrasar la cirugía cuando ha sido necesaria, no se ha visto manifestada en ningún cambio en la morbimortalidad de esta patología(19).

En general, las indicaciones de tratamiento para un ductus arterioso persistente sintomático son: compromiso respiratorio, fallo cardíaco o la presencia de un gran shunt izquierda-derecha con evidencia de compromiso hemodinámico. No obstante, dado el cierre espontáneo de esta patología y que los beneficios a largo plazo de los agentes que favorecen el cierre del ductus no están demostrados, debemos ser cautos a la hora del tratamiento farmacológico de esta enfermedad. A la hora de controlar la sobrecarga de volumen, por ejemplo, debemos restringir el uso de furosemida y

limitarnos a la restricción de líquidos, puesto que este diurético favorece que el conducto permanezca abierto en pacientes con síndrome de distress respiratorio agudo(20). De esta manera, incluso en aquellos prematuros de riesgo, por debajo del kilogramo de peso al nacer, se prefiere comenzar por un tratamiento conservador. Solamente si en la segunda semana existe fallo renal, cardíaco o pulmonar, o si llegamos a la tercera semana de vida con el ductus abierto, lo trataremos farmacológicamente.

En estos casos, los fármacos empleados son ibuprofeno o indometacina, con una eficacia similar (70%). Por el hecho de una mayor experiencia en su uso, generalmente el fármaco empleado es la indometacina, no obstante y como ya hemos dicho se tienen bastantes reparos a la hora de comenzar el tratamiento. Incluso aunque la indometacina ha demostrado que reduce la incidencia del ductus arterioso persistente, la necesidad de tratamiento quirúrgico y la incidencia de hemorragia intraventricular severa, no ha demostrado una mejora en el desarrollo neurológico de estos pacientes. Recientemente, se están ampliando estudios que indiquen con mayor exactitud cuándo estaría indicado el tratamiento en un neonato con esta patología. Así, sabemos que la hipertensión materna y la ruptura prematura de membranas de más de 24 horas de duración son factores que reducen la necesidad de tratamiento profiláctico. Sin embargo, la administración de surfactante es un factor de riesgo para la necesidad de instaurar tratamiento con indometacina(21). Por otra parte, el bajo peso al nacerse, si bien se asocia con la prematuridad, que es el mayor factor de riesgo para la persistencia del ductus, también es un factor de protección frente a la necesidad de cirugía.

El acetaminofeno también se emplea como tratamiento médico del ductus, ya que reduce la síntesis de prostaglandinas mediante la inhibición de la peroxidasa de la enzima encargada de ello. Hasta hace poco se consideraba únicamente como alternativa en caso de no poder dar antiinflamatorios no esteroideos. No obstante, recientemente han aparecido estudios que muestran asociación entre su uso y el descenso en la incidencia del ductus, a la vez que se han reducido las tasas de efectos adversos(22).

Tampoco existe acuerdo respecto a cuándo el tratamiento farmacológico se considera insuficiente, con lo que deberíamos plantearnos desde el primer momento una intervención quirúrgica. Al igual que en el tratamiento farmacológico, no existen predictores consensuados sobre cuándo es adecuada la cirugía. En la mayoría de la literatura existente, el factor más relevante para predecir el éxito de la misma es el cociente entre el diámetro mínimo del ductus y su longitud. Un cociente <0.4 es de buen pronóstico, mientras que por encima de 0.5 , la tasa de éxito baja notablemente(23). No obstante, también debemos plantearnos la necesidad existente de cirugía, basándonos en criterios clínicos sobre los cuales no existe ningún acuerdo, quedando finalmente a criterio del médico.

Tradicionalmente, la cirugía empleada para cerrar el ductus ha sido la ligadura del mismo. Numerosa literatura ha relacionado esta técnica con efectos adversos neurológicos, y si bien la causalidad no ha sido realmente demostrada, y se piensa que es más bien resultado de varios sesgos, esto ha conllevado una cierta reticencia a la realización de la misma salvo en situaciones de muy clara necesidad. Así, la ligadura en los últimos años se ha reservado para pacientes con ductus grandes e insuficiencia respiratoria media o severa, con bajas expectativas de cierre espontáneo(24). La ligadura también puede complicarse con parálisis de la cuerda vocal izquierda, con su consiguiente riesgo de muerte, enfermedad pulmonar crónica o problemas en la intubación(25).

Al igual que ha habido una tendencia a una actitud más conservadora en el tratamiento del ductus, respecto a la técnica quirúrgica ha sucedido lo mismo. Así, actualmente la cirugía se intenta realizar a través de catéter, utilizándose esta técnica por primera vez hace casi 50 años, y siendo la primera cardiopatía congénita en ser cerrada de este modo(26). Esta manera menos invasiva nos permite reducir la estancia hospitalaria y la necesidad de transfusiones sanguíneas. Actualmente existen dos maneras distintas de cerrar el ductus actuando por esta vía, mediante *coils* o mediante un dispositivo ocluidor. A la hora de decidir qué técnica usar, tradicionalmente se ha realizado una angiografía previa para valorar qué aparato sería el más apropiado, en función de las características del paciente. No obstante, se está implementando el uso

de la ecografía como herramienta menos invasiva para ayudarnos a decidirnos por el tipo de cirugía(27).

En general, se intenta evitar la ligación quirúrgica del ductus salvo en los casos extremos, y únicamente cuando el tratamiento farmacológico ha fallado o no se puede realizar. En general, el estado respiratorio, marcado por el grado de soporte ventilatorio necesario, es el principal factor a la hora de tomar esta decisión. Esto no significa que la cirugía suponga una franca mejoría de esta función. Si bien en la mayoría de pacientes, la complianza pulmonar mejora tras la cirugía, existen numerosos casos en los que también puede llegar a empeorar. El único factor que ha demostrado asociarse a una mejora de la función pulmonar es la necesidad de ventilación de alta frecuencia previa a la cirugía. En neonatos que no se encontraban con este tipo de ventilación previamente, si bien existía una mejoría postoperatoria inicial, a los 7 días del postoperatorio no se han demostrado beneficios(28). Como en todo lo relacionado con esta patología, la falta de ensayos clínicos bien desarrollados y las lagunas que presentamos en el conocimiento de la misma nos impiden conocer bien el mecanismo fisiopatológico por el cual esto sucede.

MANTENER EL DUCTUS ABIERTO

Existen ciertas situaciones clínicas en las que la presencia de un ductus arterioso persistente no solo no es perjudicial, sino que puede ser incluso lo único que mantenga al recién nacido con vida. Estos casos se tratan de patologías muy graves, en las que la circulación general o pulmonar depende del ductus arterioso. En el caso de la circulación sistémica, puede tratarse de patologías en las que el ventrículo izquierdo no se llene (síndrome del corazón izquierdo hipoplásico), en las que este no sea capaz de vencer una obstrucción (estenosis o coartación de aorta) o cuando exista un fenómeno de robo por alguna patología (malformaciones arteriovenosas). Respecto a las patologías en las que la circulación pulmonar requiere de la permanencia del ductus para ser efectiva, encontramos aquellas en las que el ventrículo derecho es incapaz de llenarse (anomalía de Ebstein severa) o de vaciarse (tetralogía de Fallot severa)(29). En general, aquellos defectos que son enfermedades claramente estructurales requieren estrictamente del ductus para vivir, mientras que en las que

son condiciones funcionales, como una malformación, esta necesidad no es tan evidente.

FORAMEN OVAL PERMEABLE



FORAMEN OVAL PERMEABLE

El foramen o agujero oval permeable se trata del defecto cardíaco congénito más frecuente, hallándose hasta en un 25% de la población. Es por tanto la variante más frecuente de comunicación interauricular. En general se trata de un defecto carente de relevancia clínica, pero puede contribuir a la patología que puedan producir otras anomalías cardíacas acompañantes, mediante un shunt derecha-izquierda que puede conllevar la aparición de cianosis. Las anomalías cardíaca que más se asocia al foramen oval permeable son el aneurisma auricular septal y el defecto ventricular septal. La mayoría de los casos cierran espontáneamente en el primer año, de manera que esta es una patología que disminuye en frecuencia con la edad, si bien en aquellos casos que permanece, el tamaño puede incrementarse(30).

Se origina normalmente por una reabsorción anómala del *septum primum* durante la formación del *foramen secundum*, que a su vez puede deberse a tres causas. Primero, porque el *septum primum* se reabsorba en localizaciones anómalas, con lo cual este tendrá una apariencia fenestrada. Otra posibilidad es porque el *septum primum* se reabsorba en exceso, de modo que el foramen oval no se cierra del todo. Y también puede suceder lo contrario, que el agujero oval sea demasiado grande, por un fallo en el desarrollo del *septum secundum*, de manera que el *septum primum* no sea capaz de cerrar todo el agujero.

COMPLICACIONES

Aunque, como hayamos dicho, el foramen oval permeable sea extremadamente frecuente, y en la mayoría de los casos pase desapercibido, también está relacionado con entidades graves como el infarto cerebral, no por ser causa en sí mismo sino porque esta comunicación permite el paso de émbolos del lado derecho al izquierdo del corazón, produciendo infartos paradójicos. Si bien la mayoría de infartos paradójicos en el foramen oval permeable se presentan como infartos cerebrales, dada la anatomía del arco aórtico, existen otras formas de presentación. Aunque la relación entre la existencia del foramen oval permeable con la presencia de émbolos en intestinos, miocardio y extremidades no esté tan confirmada, existe la suficiente evidencia como para que ante un infarto de miocardio con elevación del ST y ausencia de factores de riesgo en paciente con foramen oval permeable, esté indicado el cierre

del mismo(31). Sin embargo, en un paciente que además del foramen oval permeable con infartos cerebrales criptogénicos presenta una fibrilación auricular, se considerará a esta última la responsable, estando indicado el tratamiento anticoagulante pero no el cierre del mismo(32).

La presencia del shunt derecha-izquierda permite el paso de más partículas aparte de los émbolos. Así, en los casos de enfermedad descompresiva, las burbujas de nitrógeno pueden pasar a la circulación general y dar clínica distinta a la habitual. El cierre del foramen oval permeable en pacientes que han sufrido enfermedad descompresiva ha demostrado reducir los eventos neurológicos. Incluso en buceadores profesionales con foramen oval permeable diagnosticado, se recomienda su cierre(33).

Otras sustancias que pueden atravesar el shunt son sustancias vasoactivas provenientes de la circulación pulmonar. Esto es el mecanismo etiológico por el cual se asocia la migraña con aura a la presencia de un foramen oval permeable(34). Aunque el cierre del foramen en estos casos pueda significar una disminución del dolor de cabeza, no se recomienda realizar este procedimiento ante un paciente que únicamente presente esta complicación(35).

Pese a que el riesgo de pasen estas complicaciones no es muy elevado, tenemos que tenerlas en mente ante un paciente con esta anomalía, y al revés, sospechar esta anomalía ante pacientes con síndromes como los explicados. Importante es en un paciente con foramen oval permeable el diagnóstico diferencial entre el infarto cerebral y la migraña con aura, puesto que pueden manifestarse con la misma clínica. Hasta el 50% de personas que padecen migraña con aura tienen un foramen oval permeable, y esta también puede presentarse como cefalea acompañada de déficits neurológicos, y sin evidencia alguna en las pruebas de imagen(36). Es por ello que ante un paciente con la clínica descrita y conocimiento o antecedentes familiares de foramen oval permeable, puesto que este presenta agregación familiar, debemos extremar las precauciones, especialmente si presenta factores de riesgo de trombosis(37).

DIAGNÓSTICO

A la hora de diagnosticar un foramen oval permeable cuando se ha dado un infarto de causa desconocida, la ecocardiografía con contraste es fundamental. Puesto que para producir esta clínica se requiere la presencia de un shunt derecha izquierda, se inyecta contraste en el brazo izquierdo y se pide al paciente que realice un Valsalva, lo cual eleva la presión intratorácica e incrementa la precarga y el shunt. Si existe este shunt, veremos mediante ecocardiografía transesofágica burbujas de contraste en la aurícula izquierda, indicando comunicación interauricular, reforzando la hipótesis diagnóstica. Aun así, el diagnóstico de infarto causado por foramen oval permeable requiere la realización de numerosas pruebas de especialidades distinta, existiendo incluso escalas para valorar el riesgo de infarto en estos pacientes, y en las cuales nos apoyamos para valorar la necesidad de cirugía(38).

El *gold standard* para diagnosticar el foramen oval permeable es el cateterismo cardíaco, que no suele realizarse nunca dado lo elevado de la sensibilidad y especificidad de la ecografía con contraste. No obstante, en casos de sospecha, y ante la realización de un cateterismo por otra causa, se puede realizar como método de diagnosticar o excluir esta anomalía(39).

La ventaja de la ecocardiografía transesofágica respecto al resto de técnicas de imagen no invasivas es que nos permite cuantificar el tamaño del shunt, y analizar características que sirvan para planear el tipo de cierre quirúrgico. La ecocardiografía transtorácica, no obstante, también arroja resultados muy prometedores si se acompaña de contraste, y en ocasiones se comienza por ella como método diagnóstico(40).

TRATAMIENTO

A la hora de afrontar un foramen oval permeable sintomático, y como ante casi cualquier patología, debemos plantearnos si realizar tratamiento médico o quirúrgico. La principal indicación de cierre de esta anomalía es el infarto de causa desconocida. El cierre quirúrgico del foramen ha demostrado reducir el riesgo de infarto en pacientes con infarto criptogénico previo. Esta reducción no es demasiado grande (en torno a un infarto por cada 100 pacientes y año), por lo que ha de valorarse el beneficio riesgo. No obstante, en pacientes jóvenes y con muchos años de vida por delante, el riesgo suele merecer la pena(41).

Cuando por lo que sea no se puede realiza el cierre quirúrgico del foramen, se procede al tratamiento médico de sus complicaciones. Para prevenir los infartos criptogénicos no hay consenso acerca de si los anticoagulantes o los antiagregantes aportan mayor beneficio(42).

DISCUSIÓN



DISCUSIÓN

La persistencia de la vena cava superior izquierda es la anomalía congénita del sistema venoso torácico más frecuente en la población. Si bien es difícil calcular su prevalencia real por tratarse en la mayoría de los casos de un hallazgo incidental sin clínica alguna, se estima que hasta un 4% de la población podría tenerla. La presencia de una vena cava superior izquierda en un paciente asintomático no ha de tener repercusión alguna, excepto en aquellos casos en los que se haya de realizar algún tipo de intervencionismo que pueda involucrarla(43). No obstante, la existencia de estas circunstancias es algo muy poco frecuente en la literatura existente.

La persistencia del ductus arterioso es una anomalía congénita relativamente frecuente, con una mayor tasa de incidencia conforme aumenta la prematuridad. Al tener factores de riesgo tan evidentes como esta o la rubeola materna, es una patología que, al contrario que la persistencia de la vena cava superior izquierda, es casi siempre diagnosticada, por supuesto más fácilmente si es sintomática. Aun así, generalmente no requiere más que controles seriados y rara vez produce inestabilidad hemodinámica si el niño es sano.

El foramen oval permeable es la malformación cardíaca congénita más frecuente. No obstante, el porcentaje de casos en el que es sintomático es muy bajo. Por ello ocurre algo similar a la vena cava superior izquierda, es una patología poco estudiada para lo frecuente que es. No obstante, la asociación entre este defecto y los infartos criptogénicos es bastante evidente, de manera que se han realizado más estudios acerca de la misma, y particularmente sobre su necesidad o no de tratamiento.

En nuestro paciente se ha optado por un tratamiento conservador, dada la estabilidad hemodinámica y la ausencia de complicaciones. El último informe consta de febrero, cuando el paciente presenta cuatro meses de edad, y en él no se ha apreciado evolución de la enfermedad siendo remitido para nuevo control en seis meses, de manera que no contamos con más información del estado actual del paciente.

Dada la escasa literatura publicada acerca de la persistencia de la vena cava superior izquierda, y los pocos casos en los que esta es diagnosticada, es difícil establecer la relación entre estas patologías. Para ello, sería necesario realizar estudios retrospectivos en los que, partiendo de la persistencia de la vena cava superior izquierda, se busque la asociación con patologías, no tan frecuentes pero sí más comunes en la bibliografía. En nuestro caso nos interesan aquellos que la relacionen con el ductus arterioso persistente o con el foramen oval permeable pero se aplicaría lo mismo para cualquier otra patología.

Un estudio reciente llevado a cabo por Ari et al(44) ha probado de esta manera que sí que existe una cierta asociación entre la aparición de la vena cava superior izquierda y el ductus arterioso permeable. No obstante, son muy pocos los artículos que tratan sobre este tema. Es ello lo que le da particular valor al caso clínico sobre el que partimos en este trabajo de fin de grado.

Se trata en nuestro caso de una coexistencia en la que, como en la mayoría de casos, la vena cava superior izquierda no reviste importancia alguna. No solo eso, sino que es de destacar como en el primer control ecográfico, cuando el paciente presenta un mes de vida, ni siquiera se realiza un diagnóstico exacto de la misma. Si recordamos los criterios diagnósticos de la vena cava superior izquierda, vemos que el primero de ellos era la dilatación del seno coronario derecho, que es lo que el radiólogo informa en este caso, y añadiendo la sospecha de vena cava superior izquierda, pero sin confirmarla. No es hasta que el paciente presenta dos meses y medio de vida cuando el radiólogo es capaz de asegurar con certeza que nos encontramos ante esta patología. No obstante, vemos como en la práctica clínica real no se realiza la infusión de contraste que se incluye en los criterios diagnósticos. Esto es así por la poca relevancia clínica de la misma, así como la coexistencia de patología cardíaca congénita acompañante, que refuerza el diagnóstico.

Es infrecuente encontrar revisiones en las que se asocien claramente la presencia de vena cava superior izquierda y ductus arterioso persistente, ya sea solamente ellas dos o con otras patologías. Un ejemplo es el caso presentado por Tanoue et al(45), en el que a la hora de realizar la ligación de un ductus arterioso persistente, se encuentran

con una vena cava superior izquierda comunicando con la hemiacigos que les dificulta el acceso. A la hora de buscar cuál es la mejor forma de intervenir, no son capaces de encontrar otro caso similar en la bibliografía, y teniendo que idear ellos la técnica quirúrgica.

Es interesante para comparar con nuestro caso clínico particular el presentado por Uehara et al(10). En él, nos presentan a un paciente que presenta un ductus arterioso persistente y una vena cava superior izquierda, además de una coartación de aorta. Dada la gravedad hemodinámica del paciente, en este caso se decide realizar cirugía, si bien antes se realiza una tomografía para valorar bien la disposición espacial de las estructuras implicadas. Aquí podemos ver un ejemplo de cómo se realiza el diagnóstico de patología congénita cardíaca mediante el uso de contraste.

Yang et al(6) publicaron un caso en el que ductus arterioso persistente y vena cava superior izquierda se encuentran en el contexto de una enfermedad poco conocida como es la miocardiopatía no compactada, que ya ha sido relacionada con cardiopatías congénitas(46).

Respecto a la asociación de foramen oval permeable y vena cava superior izquierda, es también escasa la literatura que aúne ambas patologías. Interesante es el caso presentado por Mele et al(47), en que ante un paciente con sospecha de angina de pecho y posible shunt derecha-izquierda con el Valsalva, se realiza una ecografía con inyección de contraste por el brazo izquierdo que diagnostica un pequeño foramen oval permeable. Otra ecografía, esta con inyección de contraste por el brazo derecho, muestra que el gradiente es distinto según el lado desde el cual se administre. Estos hallazgos motivan una tomografía computerizada que demuestra una vena cava izquierda, en su variante en la que drena en la aurícula izquierda. Esto demuestra la importancia de la inyección bilateral de contraste si sospechamos de una vena cava superior izquierda persistente, especialmente en caso de defectos cardíacos acompañantes.

Un estudio reciente publicado por Yildirim et al(30) estableció una relación positiva entre la presencia conjunta de ductus arterioso persistente y foramen oval permeable, y en el cierre de este último. La coexistencia de ambas patologías implica también una combinación de sus efectos. Urlsberger et al(48) demostraron que la aparición de un flujo izquierda-derecha a través del ductus durante el periodo de transición de la circulación fetal a la adulta favorece una mayor llegada de sangre oxigenada al cerebro. Sin embargo, cuando el ductus arterioso coincide con un foramen oval permeable, podríamos decir que el shunt de ambas patologías se contrarresta cierta manera. En otro estudio, Baik et al(49) probaron que la existencia de un shunt también izquierda-derecha a través del foramen oval reduce este efecto beneficioso que tiene el ductus arterioso respecto a la oxigenación cerebral los primeros momentos de vida. El resultado final depende de la suma de los diámetros de ambos defectos, de manera que a mayor diámetro conjunto, menor era este beneficio respecto a los pacientes que únicamente mantienen el ductus abierto.

La frecuente asociación de las distintas anomalías cardíacas congénitas implica también formas de presentación distintas. Cuando tenemos presente un defecto cardíaco con una clínica evidente, y vemos que se manifiesta de manera atípica, debemos sospechar la posible presencia de otras anomalías particularmente buscando aquellas que nos hayan podido pasar desapercibidas como suelen hacerlo el foramen oval o la vena cava superior izquierda. Un ejemplo claro es el caso presentado por Talemal y Donofrio(50), en el que nos presentan el caso de una trasposición de grandes arterias, una patología muy sintomática, en la que se aprecia un flujo bidireccional a través del ductus y un *septum primum* móvil. Estos hallazgos no son habituales y generan una hipótesis diagnóstica descubriéndose circulación aorto-pulmonar colateral que había ocasionado una reducción de las resistencias pulmonares.

Es curioso como las tres anomalías cardíacas congénitas que presenta nuestro paciente no tienen en común ningún aspecto en su génesis. No solo eso, sino que incluso en algunos de sus aspectos clínicos son contradictorios entre sí. Así, el ductus arterioso persistente puede ocasionar un shunt izquierda-derecha, mientras que el que produce el foramen oval permeable es derecha-izquierda. Aun así, hay que tener en cuenta que

son los mismos estímulos los que con el nacimiento desencadenan el cierre de estos dos conductos.

CONCLUSIONES



CONCLUSIONES

1. El foramen oval permeable es la anomalía cardíaca congénita más frecuente en la población, mientras que la vena cava superior izquierda persistente se trata de la anomalía más frecuente del sistema venoso torácico.
2. Dado su carácter generalmente asintomático el diagnóstico de estas dos patologías suele darse de manera incidental en algún tipo de técnica de imagen realizada por otro motivo.
3. El ductus arterioso persistente es una patología cuyo amplio espectro clínico puede ir desde la falta de síntomas hasta la inestabilidad hemodinámica grave, requiriendo por tanto diferentes niveles de tratamiento que todavía requieren de más estudios para conseguir una evidencia científica más fuerte.
4. Las malformaciones cardíacas congénitas tienen mayor prevalencia en pacientes con otras anomalías de este grupo. La frecuencia de asociación de estas malformaciones depende de factores comunes en su génesis, como defectos en la lateralidad.

BIBLIOGRAFÍA



BIBLIOGRAFÍA

1. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. Embriología clínica. 10ª edición. Barcelona: Elsevier España; 2016. 283–336 p.
2. Sadler TW. Langman. Embriología médica. 12ª edición. Barcelona: ISBN España; 2012. 162–195 p.
3. Netter FH. Atlas de Anatomía Humana. 4th ed. Barcelona: Elsevier Masson SAS; 2007.
4. Larsen WJ. Embriología Humana. 3ª edición. Madrid: SA Elsevier; 2002.
5. Sonou A, Hounkponou M, Codjo L et al. Detection of a Left Superior Vena Cava during a Pacemaker Implantation in Cotonou. *Case Reports Cardiol.* 2017;1–3.
6. Yang HJ, Song BG, Ma BO et al. A rare combination of left ventricular noncompaction, patent ductus arteriosus, and persistent left superior vena cava demonstrated by multidetector computed tomography and echocardiography. *Hear Lung J Acute Crit Care.* 2012;41(6):35-38.
7. Correa Jorquera J, Krauel Gimenez-Salinas L. Vena cava superior izquierda persistente: su importancia clínica. *An Pediatría.* 2016;85(2):110–111.
8. Rossi UG, Rigamonti P, Torcia P et al. Congenital anomalies of superior vena cava and their implications in central venous catheterization. *J Vasc Access.* 2015;16(4):265–268.
9. Goyal SK, Punnam SR, Verma G et al. Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature. 2008;50(6).
10. Uehara M, Funabashi N, Yasukawa K et al. Coarctation of the descending aorta, patent ductus arteriosus, deficiency of right superior vena cava, and persistent left superior vena cava in a five-month infant demonstrated by multislice computed tomography. *Int J Cardiol.* 2007;122(1):61–63.
11. Zhou Q, Murthy S, Pattison A, Werder G. Central venous access through a persistent left superior vena cava: A case series. *J Vasc Access.* 2016;17(5):143–147.
12. Ricciardi B, Ricciardi CA, Lacquaniti A et al. Persistent left superior vena cava and partially left inferior vena cava: A case report of a dangerous central venous catheterization. *J Vasc Access.* 2017;18(5):66–69.
13. Bonardi M, Valentini A, Camporotondo R. Unroofed coronary sinus and persistent left superior vena cava: A case report. *J Ultrasound.* 2012;15(3):179–182.
14. Aguilar JM, Rodríguez-Serrano F, Ferreiro-Marzal A, Esteban-Molina M, Gabucio A, García E, et al. Left superior vena cava draining into the left atrium: Clinical entities, diagnosis and surgical treatment. *Arch Cardiovasc Dis.*

2019;112(2):135–143.

15. Reller, M, Strickland, M, Riehle T. Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr.* 2009;153(6):807–813.
16. Gillam-Krakauer M, Reese J. Diagnosis and Management of Patent Ductus Arteriosus. *Neoreviews.* 2018;19(7):394-402.
17. El-Saiedi S, AbdelMassih AF, Sedky Y et al. Development of tissue Doppler-derived predictors of hemodynamically significant patent ductus arteriosus and the ability to incorporate it in targeted neonatal echocardiography protocol. *J Saudi Hear Assoc.* 2019;31:69-74.
18. Wyllie JP, Gupta S. Prophylactic and early targeted treatment of patent ductus arteriosus. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2018;23(4):250-254
19. Chock VY, Goel MSV V, Palma JP et al. Changing- Management of the Patent Ductus Arteriosus : Effect on Neonatal Outcomes and Resource Utilization. *Am J Perinatol.* 2017; 34(10):990-995.
20. Cotton R, Suarez S, Reese J. Unexpected Extra-renal Effects of Loop Diuretics in the Preterm Neonate. *Acta Paediatr.* 2012;101(8):835–845.
21. Louis D, Elsayed DMYN, Ojah C et al. Predictors of PDA Treatment in Preterm Neonates Who Had Received Prophylactic Indomethacin. *Am J Perinatol.* 2018;35(5):509-514.
22. Härkin P, Härmä A, Aikio O et al. Paracetamol Accelerates Closure of the Ductus Arteriosus after Premature Birth: A Randomized Trial. *J Pediatr.* 2016;177:72-77.
23. Schwartz MC, Nykanen D, Winner LH et al. Transcatheter Patent Ductus Arteriosus Occlusion in Small Infants. *Congenit Heart Dis.* 2016;11(6)647-655.
24. Weisz DE, Giesinger RE. Surgical management of a patent ductus arteriosus: Is this still an option? *Semin Fetal Neonatal Med.* 2018;23(4):255-266.
25. Benjamin JR, Smith PB, Cotten CM et al. Long-term morbidities associated with vocal cord paralysis after surgical closure of a patent ductus arteriosus in extremely low birth weight infants. *J Perinatol.* 2010;30(6):408–413.
26. Porstmann W, Wierny L, Warnke H et al. Catheter closure of patent ductus arteriosus. 62 cases treated without thoracotomy. *Radiol Clin North Am.* 1971;9(2):203–218.
27. Roushdy A, Abd Y, Tawfik AM. Echocardiographic predictors of coil vs device closure in patients undergoing percutaneous patent ductus arteriosus closure. *Echocardiography.* 2018;35(1):1–8.
28. Hsu K, Wong P, Subramanyan RK, Evans J et al. Predictors of Respiratory Improvement 1 Week after Ligation of Patent Ductus Arteriosus in Preterm Infants. *J Pediatr.* 2019;205:49-54.

29. Deshpande P, Baczynski M, McNamara PJ et al. Patent ductus arteriosus: The physiology of transition. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2018;23(4):225-231.
30. Yildirim A, Aydin A, Demir T et al. Echocardiographic Follow-Up of Patent Foramen Ovale and the Factors Affecting Spontaneous Closure. *Acta Cardiol Sin.* 2016;32:731–737.
31. Gibblet JP, Abdul-Samal O, Shapiro LM et al. Patent Foramen Ovale Closure in 2019. *Interv Cardiol Rev.* 2019;14(1):34–41.
32. Rymer MM, Thijs V, Rogers T, Beckers F et al. Cryptogenic Stroke and Underlying Atrial Fibrillation. *N Engl J Med.* 2014 26;370(26)2478–2486.
33. Billinger M, Zbinden R, Mordasini R et al. Patent foramen ovale closure in recreational divers : effect on decompression illness and ischaemic brain lesions during long-term follow-up. *Heart.* 2011;1932–1938.
34. Sette CFM. Migraine with aura and patent foramen ovale : myth or reality? *Neurol Sci.* 2015;36:61–66.
35. Mattle HP, Evers S, Hildick-smith D et al. Percutaneous closure of patent foramen ovale in migraine with aura , a randomized controlled trial. *Eur Heart J.* 2016 Jul 7;37(26):2029-2036.
36. West B, Nouredin N, Mamzhi Y et al. The Frequency of Patent Foramen Ovale and Migraine in Patients with Cryptogenic Stroke. *Stroke.* 2018;49(5):1123–1128.
37. Tobis JM. Patent foramen ovale: What cardiologists and neurologists need to know. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2019;93(6):1085–1086.
38. Thaler DE, Ruthazer R, Weimar C et al. Recurrent stroke predictors differ in medically treated patients with pathogenic vs other PFOs. *Neurology.* 2014 15; 83(3):221-226.
39. Mojadidi MK, Zaman MO, Elgendy IY et al. Cryptogenic Stroke and Patent Foramen Ovale. *J Am Coll Cardiol.* 2018;71(9):1035–1043.
40. Saric M, Armour AC, Arnaout MS et al. Guidelines for the Use of Echocardiography in the Evaluation of a Cardiac Source of Embolism. *J Am Soc Echocardiogr.* 2016;29(1):1–42.
41. Turc G, Calvet D, Gu P et al. Closure, Anticoagulation, or Antiplatelet Therapy for Cryptogenic Stroke With Patent Foramen Ovale: Systematic Review of Randomized Trials, Sequential Meta-Analysis, and New Insights From the CLOSE Study. *J Am Heart Assoc.* 2018; 7(12)
42. Vaidya K, Khandkar C, Celermajer D. Current management aspects in adult congenital heart disease: non-surgical closure of patent foramen ovale. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2018;8(6):739–753.
43. Bisoyi S, Jagannathan U, Dash A et al. Isolated persistent left superior vena cava:

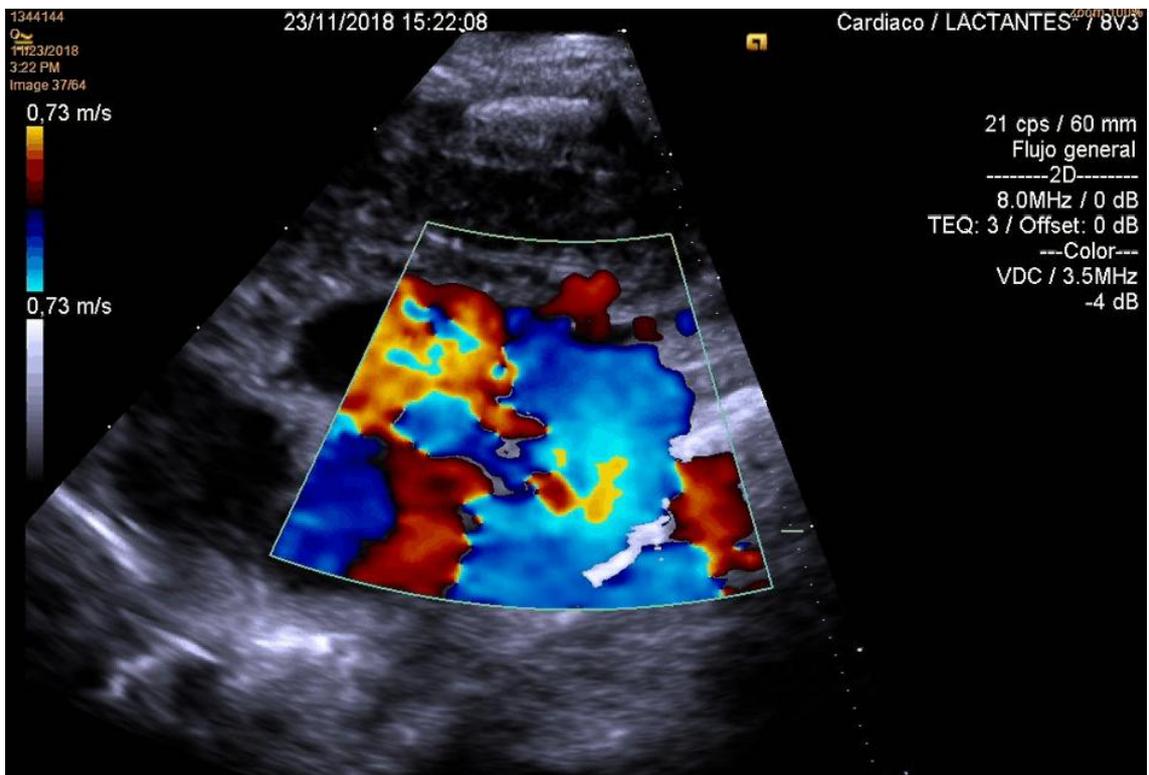
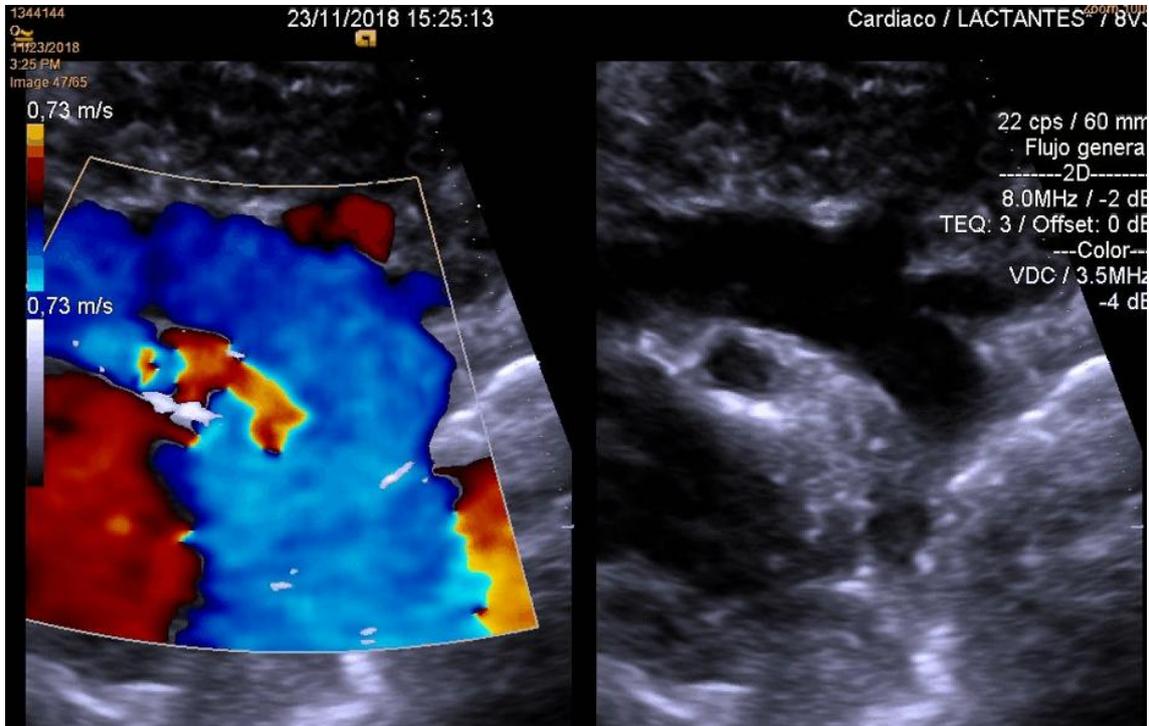
- A case report and its clinical implications. *Ann Card Anaesth.* 2017;20(1):104.
44. Ari ME, Doğan V, Özgür S et al. Persistent left superior vena cava accompanying congenital heart disease in children: Experience of a tertiary care center. *Echocardiography.* 2017;34(3):436–440.
 45. Tanoue Y, Masuda M, Eto M. Patent Ductus Arteriosus with Hemiazygos Communication to Left Superior Vena Cava. 2008;14(4):256–257.
 46. Iglesias LM. Miocardiopatía no compactada: Una enfermedad en busca de criterios. *Rev Esp Cardiol.* 2008;61(2):112–115.
 47. Mele M, Nazzaro D, Cannone M. Persistent left superior vena cava associated with patent forame ovale: The value of an accidental diagnosis. *J Cardiovasc Med.* 2017;18(10):805–806.
 48. Urlesberger B, Brandner A, Pocivalnik M et al. A left-to-right shunt via the ductus arteriosus is associated with increased regional cerebral oxygen saturation during neonatal transition. *Neonatology.* 2013;103(4):259–263.
 49. Baik N, Urlesberger B, Schwabberger B et al. Foramen ovale (FO) – The underestimated sibling of ductus arteriosus (DA): Relevance during neonatal transition. *Early Hum Dev.* 2016;103:137–140.
 50. Talemal L, Donofrio MT. Hemodynamic consequences of a restrictive ductus arteriosus and foramen ovale in fetal transposition of the great arteries. *J Neonatal Perinatal Med.* 2016;9(3):317–320.

ANEXO



ANEXO

Cortes de la ecocardiografía doppler en las que se aprecia el flujo sanguíneo de la aorta a la arteria pulmonar.



Foramen oval permeable visto con ecocardiografía doppler en la misma exploración

