

Vena cava superior izquierda persistente con agenesia de la vena cava superior derecha



Persistent Left Superior Vena Cava With Absent Right Superior Vena Cava

Sr. Editor:

La vena cava superior izquierda persistente es la variante del drenaje venoso sistémico más frecuente, con una incidencia del 0,3-0,5% en la población general y del 3-10% en los pacientes con cardiopatías congénitas¹. Su presencia se debe a un defecto de la obliteración de la vena cardinal anterior izquierda que drena en la aurícula derecha a través del seno coronario. La dilatación de este constituye el principal signo ecocardiográfico de sospecha. Habitualmente se trata de un hallazgo casual, y en los últimos años es frecuente su diagnóstico durante el periodo prenatal. Lo más habitual es que se presente de forma aislada, pero se describe una mayor incidencia de anomalías cardíacas y extracardiacas asociadas, a la vez que su presencia se relaciona con la aparición de lesiones obstructivas izquierdas².

La vena cava superior izquierda persistente sin vena cava superior derecha (figura A) es una anomalía menos habitual causada por la obliteración durante la embriogénesis de la vena cardinal anterior derecha con persistencia de la izquierda. Su incidencia es del 0,09-0,13% en los pacientes con cardiopatía congénita, y en la literatura solo hay publicados casos aislados. La serie más larga consta de 9 casos y una revisión de la literatura³. Se asocia a cardiopatía congénita en el 46% y a trastornos del ritmo en el 36% de los casos³⁻⁵.

Tras revisar nuestra base de datos desde marzo de 1995 hasta julio de 2015 se han encontrado 150 pacientes pediátricos (0-18 años de edad) con vena cava superior izquierda persistente, y de ellos 12 (8%) con ausencia de vena cava derecha. En la tabla se muestran las características de dichos pacientes. Se trata de 7 varones y 5 mujeres. El diagnóstico se realizó durante un estudio prenatal en 6 casos (50%), posnatal en el contexto de una cardiopatía asociada en 4 (33,3%), y en 2 (16,6%) durante la realización de un estudio ecocardiográfico por otro motivo (soplo inocente y valoración en neonato por sospecha de sepsis). En nuestra serie, 7 pacientes (58%) tenían una cardiopatía asociada: 4 (57%) comunicación interauricular, 2 (28,5%) tetralogía de Fallot y

1 (14,2%) coartación de aorta. Los 5 restantes (42%) tenían un corazón estructuralmente normal. Además, 2 pacientes (uno sin cardiopatía y otro con una comunicación interauricular) presentaron un cuadro de hipertensión pulmonar grave de inicio neonatal. De los 6 pacientes con diagnóstico prenatal, 4 (66,6%) tenían las cavidades izquierdas y el arco aórtico de un tamaño menor que el esperado; 3 de ellos no tenían cardiopatía asociada y presentaban una progresiva normalización posnatal, y el cuarto presentaba una tetralogía de Fallot. En cuanto a trastornos del ritmo, 4 pacientes (33,3%) presentaron un ritmo auricular no sinusal y no se observaron episodios de taquicardia ventricular ni supraventricular. Se hallaron malformaciones extracardiacas en 6 pacientes (50%), que fueron las siguientes: 4 (33,3%) tenían un síndrome polimalformativo (tabla), 1 (8%) presentó hipoacusia y retraso sicomotor no filiado, y otro paciente (8%) tenía síndrome de Down. Los 6 restantes (50%) tenían un fenotipo y un cariotipo normales.

En la evolución, los 4 pacientes que fallecieron (33%) tenían un síndrome polimalformativo. Dos murieron tras una crisis de hipertensión pulmonar; uno de ellos tenía una comunicación interauricular y falleció antes de la cirugía, y el otro tenía un corazón estructuralmente normal. Los otros 2 pacientes fallecidos presentaban tetralogía de Fallot; uno falleció tras la cirugía correctora y el otro tras una reintervención por insuficiencia pulmonar grave. Los 8 restantes (66,6%) permanecen asintomáticos.

Los 4 pacientes con comunicación interauricular tenían una gran dilatación de las cavidades derechas y 2 de ellos requirieron corrección quirúrgica a una edad más temprana de lo habitual (8 meses y 2 años). Los pacientes con tetralogía de Fallot fueron intervenidos a la edad habitual (antes de los 6 meses).

Se trata de la serie de pacientes con vena cava superior izquierda persistente sin vena cava superior derecha con mayor número de casos de todas las publicadas. Como conclusiones podemos decir que se trata de una anomalía muy poco frecuente, que puede diagnosticarse intraútero y que su elevada asociación con malformaciones cardíacas y extracardiacas, así como con síndromes polimalformativos, obliga a realizar un estudio completo en el feto, incluyendo análisis genético. La grave dilatación del seno coronario (tal como muestra la figura B) y la consecuente distorsión del anillo mitral podrían afectar intraútero el llenado del ventrículo izquierdo, lo que justificaría su frecuente asociación con unas cavidades izquierdas pequeñas y con otras lesiones obstructivas

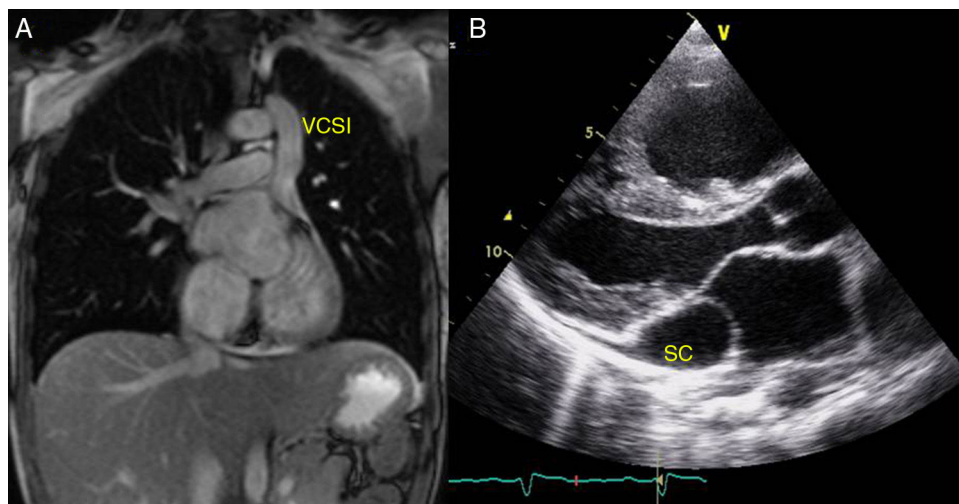


Figura. A: resonancia magnética de un paciente con una vena cava superior izquierda en ausencia de vena cava superior derecha. B: plano ecocardiográfico paraesternal largo en el que se observa un seno coronario muy dilatado. SC: seno coronario; VCSI: vena cava superior izquierda.

Tabla

Características de los 12 casos

Pacientes	Sexo	Edad al diagnóstico (meses)	Cardiopatía/intervenida quirúrgicamente	ECCG	Patología extracardiaca	HTP	Evolución/causa del fallecimiento
1	M	2	-	RS	-	-	Asintomático
2	V	60	COA/si	RAE	-	-	Asintomático
3	M	DP	CIA/si	RAE	RM	-	Asintomático
4	V	0	TF/si	RAE	SPM ^a	-	Muerte/postIQ
5	V	1	CIA/si	RS	SD	-	Asintomático
6	M	0	-	RS	SPM ^b	Si	Muerte/HTP
7	V	DP	-	RAE	-	-	Asintomático
8	M	DP	-	RS	-	-	Asintomático
9	V	DP	TF/si	RS	SPM ^c	-	Muerte/postIQ
10	V	DP	-	RS	-	-	Asintomático
11	M	DP	CIA/no	RS	SPM ^d	Si	Muerte/HTP
12	V	192	CIA/si	RS	-	-	Asintomático

CIA: comunicación interauricular; COA: coartación de aorta; DP: diagnóstico prenatal; ECCG: electrocardiograma; HTP: hipertensión pulmonar; M: mujer; PostIQ, posintervención quirúrgica; RAE: ritmo auricular ectópico; RM: retraso mental; RS: ritmo sinusal; SD, síndrome de Down; SPM: síndrome polimalformativo; TF: tetralogía de Fallot; V: varón.

^a Fenotipo anómalo, onfalocelo, diabetes.

^b Fenotipo anómalo, sospecha de metabolopatía, alteración de la sustancia blanca, hipoplasia del cuerpo caloso.

^c Fenotipo anómalo, retraso mental, hipospadias.

^d Fenotipo anómalo, disgenesia de tronco encefálico.

izquierdas. En los pacientes con una comunicación interauricular, la compresión del anillo mitral podría favorecer un mayor cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto, lo que justificaría la gran dilatación de las cavidades derechas y la necesidad de una corrección quirúrgica precoz. En nuestra serie, los pacientes sin otras anomalías cursaron de forma asintomática, con normalización posnatal del tamaño de las cavidades izquierdas, por lo que creemos que la alta mortalidad observada en la serie estaría en relación con la presencia de otras malformaciones asociadas.

Maria Martínez-Villar^a, Ferran Gran^{b,*}, Queralt Ferrer^b, Gemma Giralt^b, Anna Sabaté-Rotés^b y Dimpna C. Albert^b

^aUnidad de Cardiología Pediátrica, Hospital Vega Baja, Orihuela, Alicante, España

^bUnidad de Cardiología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: fgran@vhebron.net (F. Gran).

On-line el 18 de diciembre de 2015

BIBLIOGRAFÍA

1. Irwin RB, Greaves M, Schmitt M. Left superior vena cava: revisited. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2012;13:284–91.
2. Angoletti G, Anneschino F, Preda L, Borghi A. Persistence of the left superior caval vein: can it potentiate obstructive lesions of the left ventricle? *Cardiol Young*. 1999;9:285–90.
3. Bartram U, Van Praagh S, Levine JC, Hines M, Bensky AS, Van Praagh R. Absent right superior vena cava in viscerotrial situs solitus. *Am J Cardiol*. 1997;80:175–83.
4. Sheik AS, Mazhar S. Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: review of the literature and clinical implications. *Echocardiography*. 2014;31:674–9.
5. Badessa F, Pizzimenti G, Grasso P, Merlino A, Vasquez L. Persistent left superior vena cava and absence of right superior vena cava. *Ital Heart J Suppl*. 2003;4:424–7.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2015.10.004>

Taquicardia ventricular idiopática fascicular septal superior izquierda no sostenida repetitiva



Nonsustained Repetitive Upper Septal Idiopathic Fascicular Left Ventricular Tachycardia

Sr. Editor:

Las taquicardias ventriculares (TV) fasciculares idiopáticas de ventrículo izquierdo son una forma infrecuente de TV. A diferencia de las TV idiopáticas del tracto de salida del ventrículo derecho, cuya presentación suele ser tanto no sostenida como monomórfica sostenida, las TV fasciculares idiopáticas izquierdas aparecen habitualmente en forma monomórfica sostenida. En nuestro medio, representan menos del 10% de las TV idiopáticas remitidas para ablación¹. Son TV que suelen ocurrir en pacientes sin cardiopatía estructural, sensibles al verapamilo y cuyo mecanismo es la reentrada utilizando el sistema de conducción específico del

ventrículo izquierdo. La forma mayoritaria de estas taquicardias involucra al fascículo posterior y por ello se denomina TV fascicular posterior², con morfología de bloqueo de rama derecha y eje superior; va seguida muy de lejos por la que implica al fascículo anterior, TV fascicular anterior, con morfología de bloqueo de rama derecha y eje derecho. De manera excepcional se han descrito casos que involucrarían a un tercer fascículo, o fascículo septal, las denominadas TV fasciculares septales superiores, que presentan un QRS estrecho en ocasiones idéntico al sinusal y en otros casos con morfología de bloqueo incompleto de rama derecha y eje normal o derecho^{3–5}.

Presentamos el caso de un varón de 48 años de edad, fumador, que ingresó por clínica de varios días de evolución de palpitaciones en el cuello repetidas, asociadas a ligero malestar general. Tanto en el electrocardiograma realizado inicialmente como en la telemetría una vez ingresado, se documentó ritmo sinusal alternando con salvas de taquicardia de entre tres y cinco latidos a 110 lpm con QRS con morfología de bloqueo incompleto de rama derecha y