



TAC EN LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA VENA CAVA SUPERIOR

J.S. Martínez San Millán, J.F. Martínez Cantarero, E. Ayerbe Unzurrunzaga, A. Arenas de Pablo y F. Lozano Ojeda

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital 12 de Octubre. Universidad Complutense. Madrid.

Al realizar una tomografía axial computarizada (TAC) de mediastino, podemos descubrir anomalías congénitas de la vena cava superior (VCS) no sospechadas previamente a la ejecución del estudio. Este hecho, aparentemente de poca importancia, puede tener una gran trascendencia clínica en determinadas circunstancias.

Presentamos nuestra experiencia en dos casos de pacientes con VCS doble y uno con VCS izquierda, demostrándose la utilidad de la TAC para la detección de este tipo de anomalías. Opinamos, junto a otros autores, que dada la especificidad de los hallazgos en TAC de estas anomalías, no es preciso recurrir a exploraciones más agresivas para confirmarlas.

El estudio se completa con una amplia revisión de la embriología de la VCS y sus anomalías, junto a una breve referencia de sus implicaciones clínicas.

Arch Bronconeumol 1990; 26:351-355.

CT in the congenital anomalies of superior vena cava.

When a computed tomography scan (CT) of the mediastinum is carried out, previously unsuspected congenital anomalies of the superior vena cava (SVC) can be discovered. This apparently unimportant fact may acquire a great clinical relevance in some circumstances.

We report our experience with two cases of patients with double SVC and one with left SVC, demonstrating the usefulness of CT to detect these anomalies. We think, as other authors do, that in view of the specificity of the CT findings in these anomalies, more aggressive studies are not required for their confirmation.

The study is supplemented with a wide review of the embryology of SVC and its anomalies and a brief reference to their clinical implications.

Introducción

La persistencia de la vena cava superior (VCS) izquierda, con o sin ausencia de VCS derecha, ha sido ampliamente descrita en la literatura radiológica. Sin embargo, no conocemos importantes revisiones del tema con TAC.

Estas anomalías pueden ser sospechadas al observar un ensanchamiento mediastínico o el curso aberrante de un catéter en la radiografía de tórax. No obstante, antes de la llegada de la angiografía y la TAC, no era infrecuente que pasaran desapercibidas y fueran descubiertas durante un acto quirúrgico o autopsia como primera evidencia de su existencia.

El descubrimiento de una anomalía congénita de la VCS en un paciente asintomático no suele tener mayor trascendencia que la meramente académica. Sin embargo, es importante hacer notar su presencia por diversos motivos: (A) pueden ser confundidas con adenopatías o masas mediastínicas, constituyendo

una causa potencial de error diagnóstico; (B) se asocian con frecuencia a anomalías cardíacas congénitas; (C) el peligro que supone la colocación de catéteres o marcapasos a través de ellas; y (D) cambian la planificación quirúrgica en pacientes que van a ser sometidos a cirugía cardíaca.

En este estudio pretendemos revisar los hallazgos que indican la existencia de anomalías congénitas de la VCS en estudios realizados con TAC.

Material y métodos

Se han revisado retrospectivamente las historias clínicas y los estudios radiológicos correspondientes a los tres pacientes portadores de anomalías congénitas de la VCS estudiados con TAC en el Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital 12 de Octubre entre septiembre de 1987 y junio de 1988. Dos de los pacientes son portadores de VCS doble (VCS izquierda con VCS derecha) y uno de VCS izquierda (con ausencia de VCS derecha).

Los estudios se realizaron con un scanner de tercera generación (CT 9800 de GE), con perfusión de contraste intravenoso desde el comienzo de la exploración. Se efectuaron cortes de 10 milímetros de espesor, a intervalos de un centímetro desde la unión cervicotorácica hasta la carina, y a intervalos de dos centímetros desde ésta hasta el diafragma.

Recibido el 25-4-1990 y aceptado el 19-6-1990.

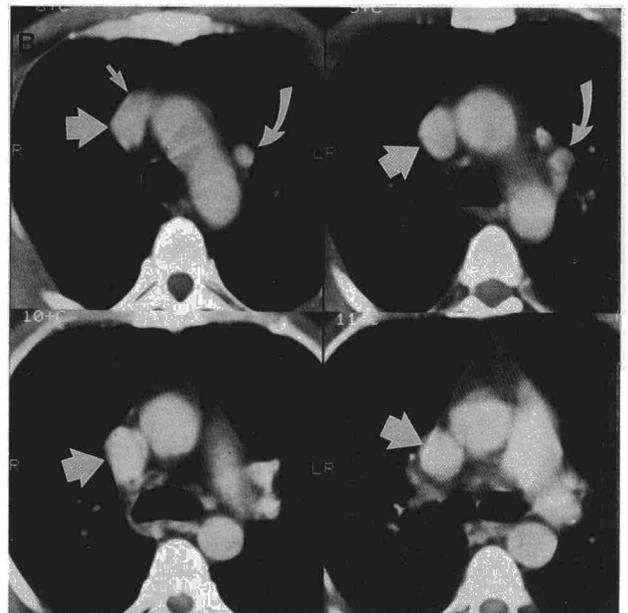
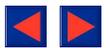


Fig. 1a-b. Vena cava superior derecha de calibre y trayecto normales (flechas rectas grandes). Vena cava superior izquierda de calibre similar (flechas curvas). Tronco innominado comunicando ambas estructuras (flechas pequeñas). Obsérvense pequeñas adenopatías entre troncos supraaórticos.

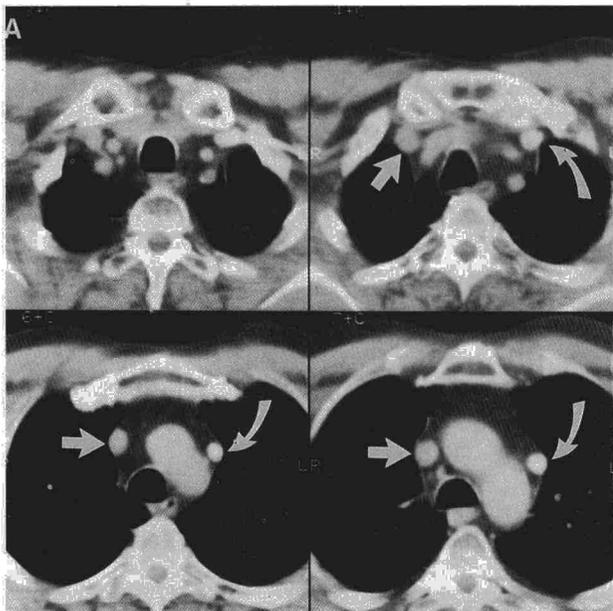


Fig. 2a-b. Vena cava superior derecha de calibre y trayecto normales (flechas rectas grandes). Vena cava superior izquierda de calibre similar (flechas curvas). No se aprecia tronco innominado comunicando ambas estructuras.

Se ha considerado diagnóstico el hallazgo de estructuras vasculares de localización anatómica y recorrido acorde con la variante correspondiente, con captación de contraste similar al de la aorta, en ausencia de antecedentes clínicos sugerentes de obstrucción venosa a estos niveles.

Primer caso: Varón de 47 años, fumador de 40 cigarrillos/día, con historia de exposición a amianto durante 20 años, que ingresa por un cuadro de fiebre (39° C), tos seca, disnea y dolor pleurítico. Radiografía de tórax: derrame pleural derecho de disposición atípica que no mejoró con tratamiento conservador. Se realizó biopsia con trócar que demostró hiperplasia mesotelial. La TAC demostró derrame pleural sin evidencia de masa, adenopatías entre troncos supraaórticos, así como VCS izquierda persistente con VCS derecha

(figs. 1a y 1b). Un control posterior evidenció la desaparición del derrame pleural y de las adenopatías.

Segundo caso: Varón de 53 años con linfoma de Hodgkin diagnosticado cuatro años antes, actualmente en remisión clínica completa. Radiografía de tórax normal. En la TAC se evidenció un sistema de VCS doble, sin otros hallazgos de interés (figs. 2a y 2b).

Tercer caso: Varón de 40 años, asintomático. En una radiografía de tórax realizada en una revisión rutinaria se encontró una imagen sugerente de masa hiliar derecha (fig. 3a). La TAC demostró la existencia de una VCS izquierda con ausencia de VCS derecha (fig. 3b), y se comprobó que la posible masa hiliar derecha correspondía a prominencia de la aorta ascendente (fig. 3c).

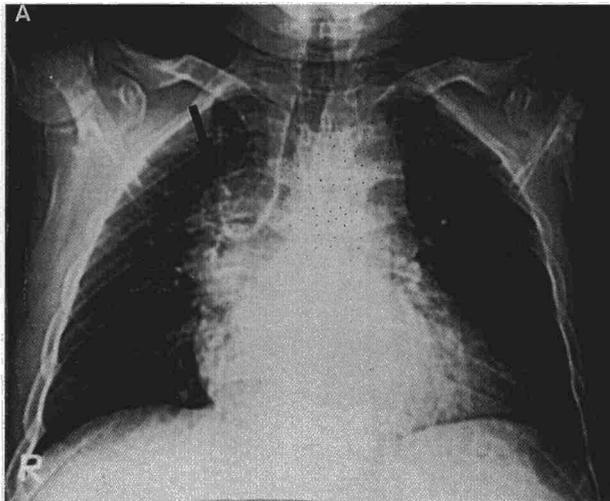
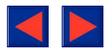


Fig. 3a-c. a) Rx de tórax: Prominencia del hilio derecho (flechas pequeñas)
 b) Vena cava superior izquierda de gran calibre (flechas rectas grandes). Nótese la ausencia de vena cava superior derecha.
 c) Corte a nivel del hilio derecho. La «masa hilar» (flechas huecas) se corresponde con la aorta ascendente. Nótese la misma perfectamente delimitada por el pulmón derecho.

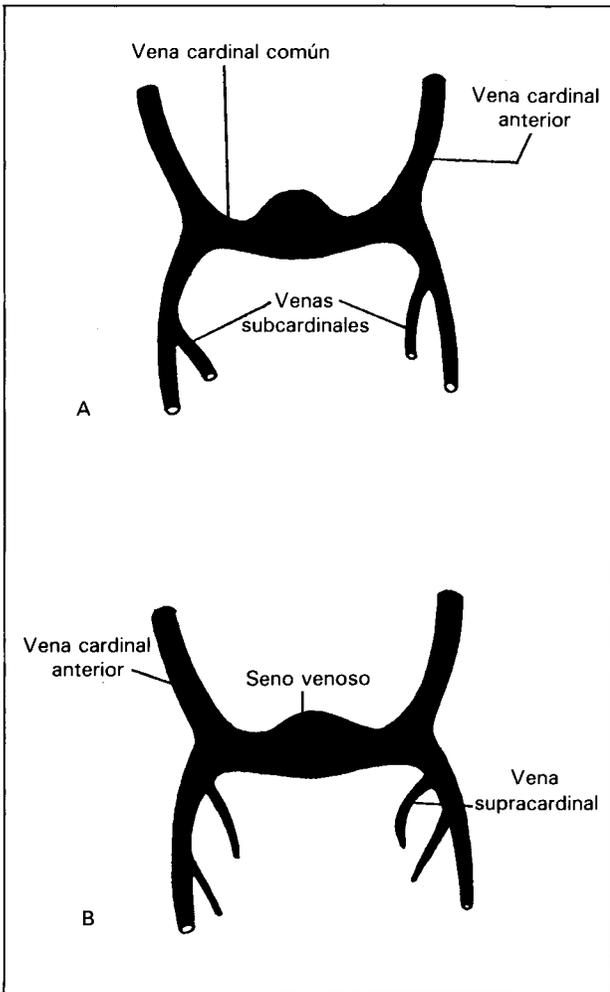
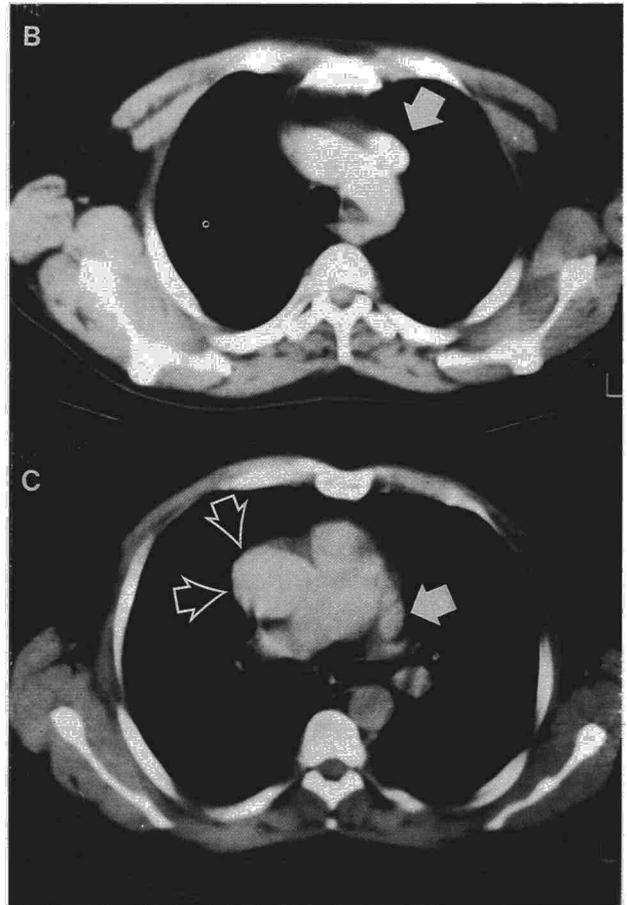


Fig. 4. a) Embrión de cuatro semanas.
 b) Embrión de seis semanas.

Discusión

En las figuras 4,5 y 6 se esquematiza el desarrollo embrionario de la VCS. En los estadios más precoces del desarrollo embrionario, la sangre de la porción cefálica del embrión es drenada por las venas cardinales anteriores (VCA) derecha e izquierda. Estas, al unirse con las venas cardinales posteriores, que drenan el resto del cuerpo del embrión, forman los senos de Cuvier (venas cardinales comunes), que desembocan a ambos lados del seno venoso cardíaco (fig. 4a). Entre ambas VCA se forma una anastomosis que dará origen al tronco venoso braquiocefálico izquierdo (figs. 4b y 5). La VCA y seno de Cuvier derechos se transforman en VCS (fig. 6)¹⁻³. La VCA izquierda se oblitera progresivamente y el seno de Cuvier origina el seno coronario (fig. 6).

La VCS doble se forma debido al fracaso de los mecanismos que conducen a la obliteración de la VCA izquierda, con la consiguiente persistencia de la misma. Esta estructura anómala dreña habitualmente en el seno coronario. En el 60% de los casos existe comunicación entre ambas VCS¹⁻³.

Su incidencia es mayor de lo que se pensaba, oscilando entre un 0,25% de sujetos sanos y un 3,5-4% de los pacientes con cardiopatía congénita constituyendo la variante más frecuente de retorno venoso sistémico al corazón^{1,4-6}.

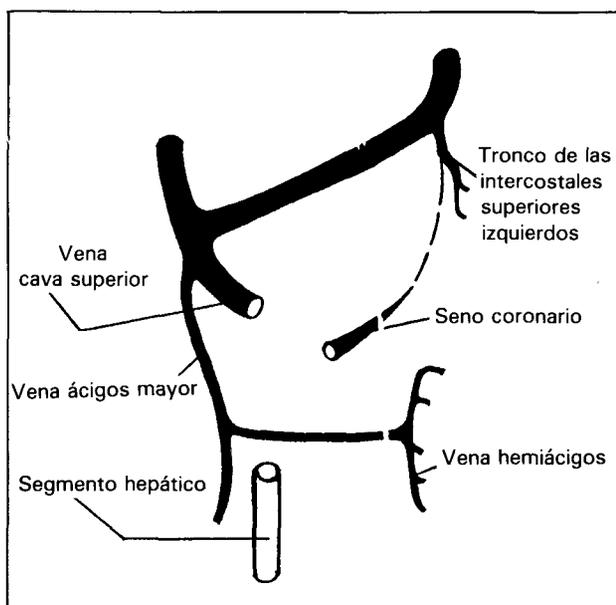


Fig. 5. Embrión de siete semanas.

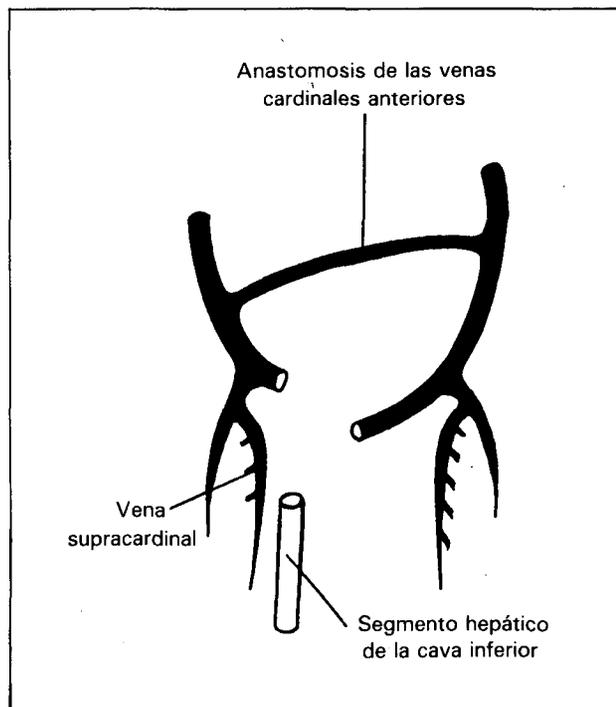


Fig. 6. Feto a término.

La radiografía de tórax puede demostrar ensanchamiento del pedículo vascular, aunque más frecuentemente es normal, como sucedió en los dos casos de nuestra serie. En ocasiones se descubre por el curso anómalo de un catéter^{1,6-8}.

La apariencia de la VCS doble en la TAC es característica, apreciándose una VCS derecha de localización normal, aunque de calibre menor que el habitual, y otra estructura redonda u ovalada que se observa en

cortes sucesivos conforme desciende desde la confluencia yugulosubclavia izquierda para situarse anterolateral al cayado aórtico y ventana aortopulmonar (figs. 1 y 2). Pasa por delante de arteria y vena pulmonares izquierdas o entre ambas y, tras recibir la hemiacigos, penetra en el pericardio (figs. 1 y 2). Su desembocadura en el seno coronario no es visible en la mayoría de los casos^{4-6,9,10}. Cuando existe comunicación entre ambas VCS, la TAC es capaz de demostrarlo^{6,8,10}, como ocurrió en uno de nuestros casos (figs. 1a y 1b). Tanto en los estudios sin contraste como con contraste, estas estructuras se comportan como el resto de los grandes vasos del mediastino, p. ej. la aorta^{8,9}.

La VCS izquierda con ausencia de VCS derecha se origina como consecuencia de la obliteración de VCA y seno de Cuvier derechos. En consecuencia, toda la sangre procedente de cabeza y miembros superiores es drenada por esta estructura hacia el seno coronario que, en consecuencia, aparece enormemente dilatado¹⁻³.

Es una anomalía rara, presentándose en el 0,05 % de personas sanas y en un 0,5-0,8 % de pacientes con cardiopatía congénita. Se asocia a diversas malformaciones y patologías congénitas (situs inversus, asplenia, coartación de aorta, etc.) con mayor frecuencia que la VCS doble^{1,6}.

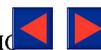
La radiografía de tórax demuestra habitualmente un llamativo ensanchamiento de la sombra mediastínica superior izquierda, junto a ausencia de la línea correspondiente a la VCS derecha^{4,6-8}. Como consecuencia de la ausencia de este vaso, el pulmón derecho protuye más de lo habitual hacia el mediastino, delimitando mejor el contorno de la aorta ascendente y ocasionando la denominada «pseudoprominencia de la aorta ascendente», un signo bastante característico de VCS izquierda con ausencia de VCS derecha⁶. Este hallazgo simula masa hiliar y obliga a realizar exploraciones más sofisticadas para descartar esta posibilidad⁶, como sucedió en uno de nuestros pacientes (tercer caso, fig.3).

La TAC demuestra perfectamente la ausencia de VCS derecha y la presencia de una estructura que nos recuerda a aquella por su morfología y calibre en el mediastino izquierdo, con un trayecto similar al descrito al hablar de la VCS doble, que realza de forma similar a la aorta cuando el estudio se realiza con perfusión de contraste intravenoso^{6,8,9}. Asimismo, en los casos de «pseudoprominencia de la aorta ascendente», se demuestra que la «masa» se corresponde con la aorta ascendente⁶.

En caso de duda, el estudio podría completarse mediante la realización de una flebografía radiológica. Sin embargo, diversos autores opinan que, dada la especificidad de la TAC para el diagnóstico de estas anomalías, puede evitarse el uso de técnicas invasivas^{4,8,9}.

Conclusiones

1. La «pseudoprominencia de aorta ascendente» es un signo muy sugestivo de VCS izquierda con ausencia de VCS derecha.



2. En nuestra opinión, la TAC es el método de elección para confirmar o descartar la existencia de anomalías congénitas de VCS sospechadas en una radiografía de tórax.

3. El descubrimiento de una de estas anomalías al realizar una TAC no precisa confirmación por otros métodos de imagen.

4. Aunque carentes de significado patológico, su conocimiento es necesario por sus importantes implicaciones clínicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cha EM, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. *Radiology* 1972; 103:375-381.

2. Langman J. Venous system. En: *Medical embryology*, Baltimore, Williams Wilkins 1976; 222-229.

3. Poirier J, Cohen I, Baudet J. El aparato cardiovascular. En: *Embriología humana*. 2ª ed Madrid, Editorial Marbán 1974; 131-153.

4. Webb WR, Gamsu G, Speckman JM et al. Computed tomographic demonstration of mediastinal venous anomalies. *AJR* 1982; 139:157-161.

5. Glazer HS, Aronberg DJ, Sagel SS. Pictorial assay: Pitfalls in CT recognition of mediastinal lymphadenopathy. *AJR* 1985; 144:267-274.

6. Brown KT, Shepard AO, Steward WJ. Pseudoprominent aorta: radiographic findings and CT correlation. *Radiology* 1985; 155:299-301.

7. Lenox CC, Zuberbuhler JR, Park SC et al. Absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava: implications and management. *Am J Cardiol* 1980; 45:117-122.

8. Huggins TJ, Lesar ML, Friedman AC et al. CT appearance of persistent left superior vena cava. *JCAT* 1982; 6:294-297.

9. Baron RL, Gutierrez FR, Sagel SS et al. CT of anomalies of mediastinal vessels. *AJR* 1981; 137:571-576.

10. Godwin JD, Chen JT. Pictorial assay: thoracic venous anatomy. *AJR* 1986; 147:674-684.