

# Obstrucción adquirida de vena cava superior derecha en el postoperatorio de cardiopatía congénita. Dos formas de presentación clínica

Obstruction of the superior vena cava in the congenital heart disease postoperative. Two different clinical presentations

Pedro Chiesa<sup>1</sup>

## Resumen

*Se presentan dos casos clínicos de obstrucción de vena cava superior derecha en el postoperatorio alejado de cardiopatía congénita (comunicación interauricular tipo seno venoso asociada a drenaje venoso pulmonar anómalo parcial). Se analizan formas de presentación clínica, procedimiento diagnóstico, resolución terapéutica y evolución.*

**Palabras clave:** Cardiopatías congénitas  
Angioplastia

## Summary

*The study presents the case of two patients who underwent the surgical repair of a congenital heart disease (atrial septal defect and partial anomalous venous drainage), developed in the long term postoperative course, obstruction of the superior vena cava. Clinical features, diagnosis and treatment and long-term follow up are included in this report.*

**Key words:** Congenital heart defects  
Angioplasty

## Introducción

La obstrucción adquirida de vena cava superior (VCS) en el postoperatorio de la comunicación interauricular (CIA) tipo seno venoso con anomalía parcial del retorno venoso pulmonar, es una entidad muy poco frecuente, que produce una clínica caracterizada por edema y cianosis de cara, cuello y extremidades superiores que se acentúa en el decúbito, con aumento de la red venosa superficial, pudiendo asociarse a elementos de hipertensión endocraneana (cefalea, vértigos, acufenos, somnolencia y obnubilación). También puede ponerse de manifiesto por la presencia de un quilotórax recidivante y bajo la máscara de un síndrome de obstrucción de la vía aérea superior.

Se debe sospechar la entidad en forma temprana, tras un minucioso análisis semiológico de los signos y síntomas descritos, en el contexto de una reparación quirúrgica que involucró la VCS, (procedimiento de Warden) realizando los estudios paraclínicos correspondientes (radiografía de tórax [RxTx], ecocardiograma, resonancia nuclear magnética [RNM] y estudio hemodinámico) para confirmar la entidad, realizar el diagnóstico etiológico y proceder a su tratamiento. Mostramos dos casos clínicos cuyas formas de presentación fueron síndrome de vena cava superior en un caso y quilotórax recidivante en el otro.

La angioplastia percutánea con balón permitió en ambos casos su resolución.

1. Cardiólogo Pediatra Hemodinamista.  
Instituto Cardiología Infantil ICI-MUCAM.  
Servicio Cardiología Pediátrica. CHPR.  
Trabajo inédito.  
Declaro no tener conflicto de intereses.  
Fecha recibido: 15 de febrero de 2017.  
Fecha aprobado: 13 de junio de 2017.

## Caso 1

Paciente de tres años y medio de edad, sexo masculino, producto de segunda gestación, pretérmino severo. Peso al nacer: 1.230 g. Síndrome de dificultad respiratoria temprana. Buena evolución. Alta al mes de vida con un peso de 1.740 g. Buen crecimiento y desarrollo.

A los 10 meses de edad se constató soplo sistólico 3/6 con desdoblamiento fijo del segundo ruido. El electrocardiograma mostró sobrecarga ventricular derecha. El ecocardiograma informó CIA amplia tipo seno venoso con dilatación de cavidades derechas.

Se indicó corrección quirúrgica: en el acto quirúrgico se constatan venas pulmonares superior y media derecha desembocando en la unión de vena cava superior y aurícula derecha (AD). La vena pulmonar inferior derecha desemboca en la aurícula izquierda. Comunicación interauricular tipo seno venoso que se amplía. Para la reparación se optó por el procedimiento de Warden: cierre de la comunicación con parche de pericardio bovino, tunelizando el flujo de las venas pulmonares a través de la CIA hacia la aurícula izquierda. Incisión del vértice de la orejuela derecha y conexión término terminal de vena cava superior a orejuela derecha. Buena evolución postoperatoria inicial.

A los dos años del postoperatorio comienza con edema de cabeza y cuello bilateral con aumento progresivo y síndrome adenoideo. Aspecto abotagado.

ECG basal: taquicardia sinusal.

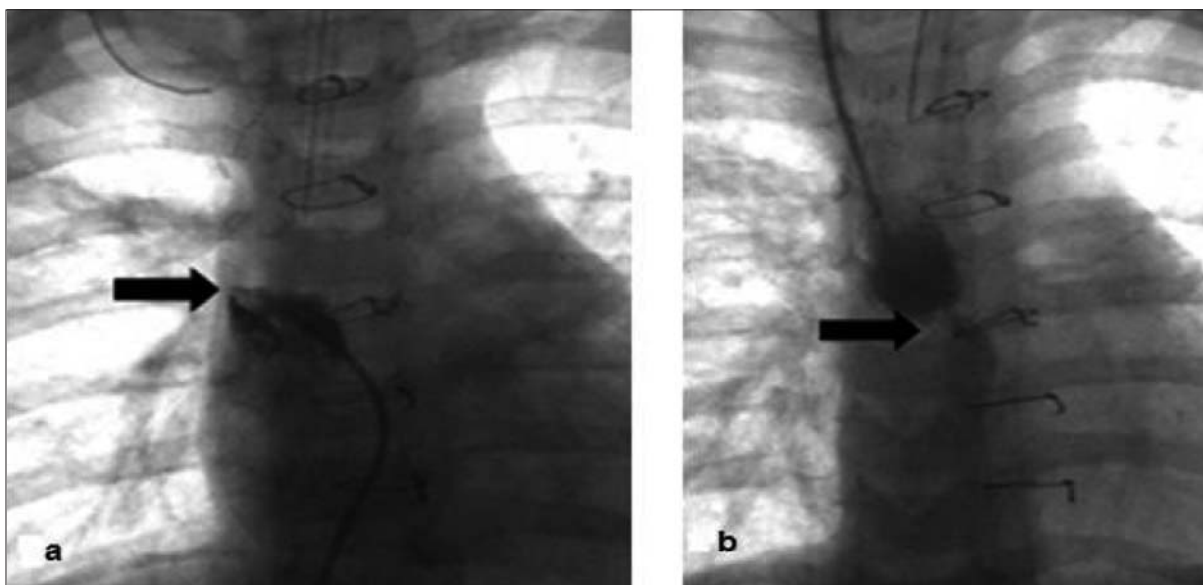
Ecocardiograma con Doppler: obstrucción de vena cava superior a su llegada a la AD de grado severo.

Cateterismo: requirió acceso por vías venosas femoral y yugular interna derecha.

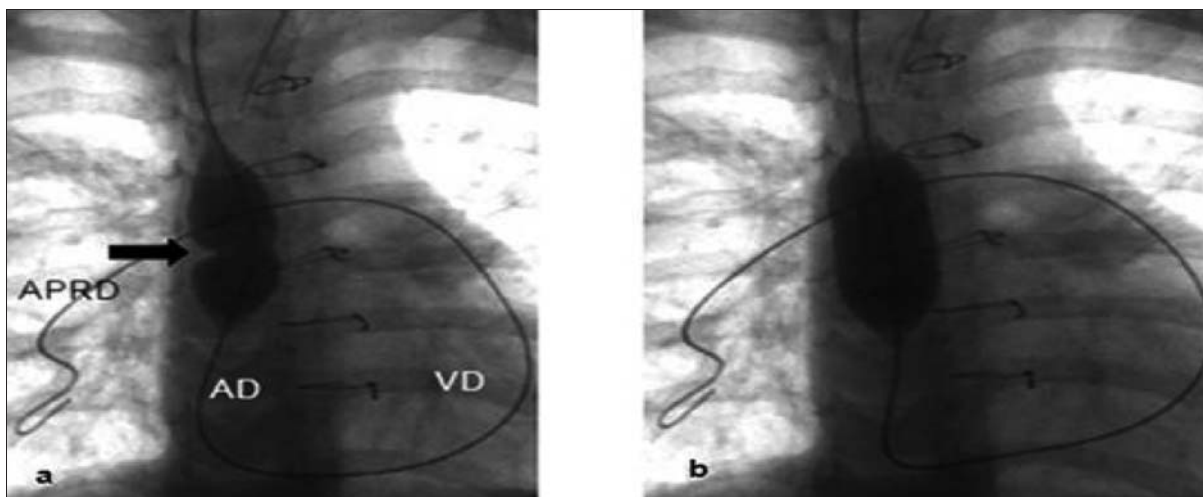
La zona de estenosis se logra atravesar solo por vía superior (figuras 1a y 1b). Presión arterial pulmonar normal. Presión media en vena cava superior derecha (VCSD) 25 mmHg. Severa estenosis de la unión VCSD-AD con mínimo pasaje anterógrado y dilatación del sector venoso en el territorio cava superior con evacuación lenta. Angioplastia con catéteres balón Z-MED<sup>®</sup> de 12 x 2 y 16 x 4 mm de la unión VCSD-AD, eficaz (figuras 2a y 2b), con normalización del pasaje VCSD-AD y descenso inmediato de la presión media de VCSD a 12 mmHg. Posdilatación se aprecia un pasaje VCSD-AD normal (figura 3).

Regresión en pocas horas y en forma total del edema de cabeza y miembros superiores, con desaparición del aspecto abotagado. Desaparición de la signo-sintomatología de síndrome adenoideo

ECG basal: desaparición de la taquicardia con persistencia de cavidades derechas dilatadas.



**Figura 1.** a) Angiografía de vena cava superior en proyección pósterio-anterior, con el catéter introducido por vía vena cava inferior y el sitio de obstrucción marcado con la flecha. b) Angiografía de vena cava superior en proyección pósterio-anterior con el catéter introducido por vía vena cava superior con el sitio de la estenosis marcado por la flecha, con mínimo pasaje.



**Figura 2.** Se observa el catéter introducido por vía vena cava superior con la guía atravesando aurícula derecha, ventrículo derecho y posicionada en arteria pulmonar rama derecha. a) Balón insuflado parcialmente mostrando la zona de estenosis: flecha. b) Balón insuflado totalmente con desaparición de la zona estenótica.

Ecocardiograma: Pasaje normal desde VCSD hacia la aurícula derecha.

## Caso 2

Paciente de 1 año y medio, sexo femenino, producto de primera gestación, parto a las 40 semanas con peso de 3.190g. Soplo detectado a los 3 meses, diagnosticándose CIA tipo seno venoso.

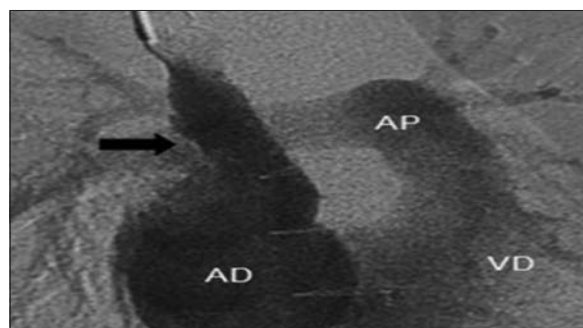
Se efectuó cateterismo cardíaco que mostró: CIA tipo seno venoso-VCS + CIA mediana tipo fosa oval con importante shunt de izquierda a derecha (I-D). Anomalia del retorno venoso pulmonar dado por la llegada de las venas del lóbulo superior del pulmón derecho, directamente a VCS. Presión arterial pulmonar normal. Relación flujo pulmonar/flujo sistémico ( $Q_p/Q_s$ ) calculada por oximetría de 1,9 con shunt de I-D del 49% del flujo pulmonar ( $Q_p$ ) a través del septum interauricular.

Se realiza corrección quirúrgica mediante técnica de Warden: desinserción de VCS por encima del abocamiento de las venas pulmonares uniéndose a la orejuela derecha. Cierre de CIA con amplio parche incluyendo el abocamiento de la VCS con las venas pulmonares derechas hacia la aurícula izquierda. Evolución postoperatoria inmediata cursada sin complicaciones

Ecocardiograma de control: mínimo derrame pericárdico, buena función ventricular, no obstrucción al retorno venoso pulmonar.

Presenta fatiga discreta desde el alta con incremento progresivo. La radiografía de tórax mostró derrame pleural derecho (figura 4a). Mediante punción se efectuó diagnóstico de quilotorax.

El ecocardiograma descartó derrame pericárdico y mostró adecuado drenaje venoso pulmonar.

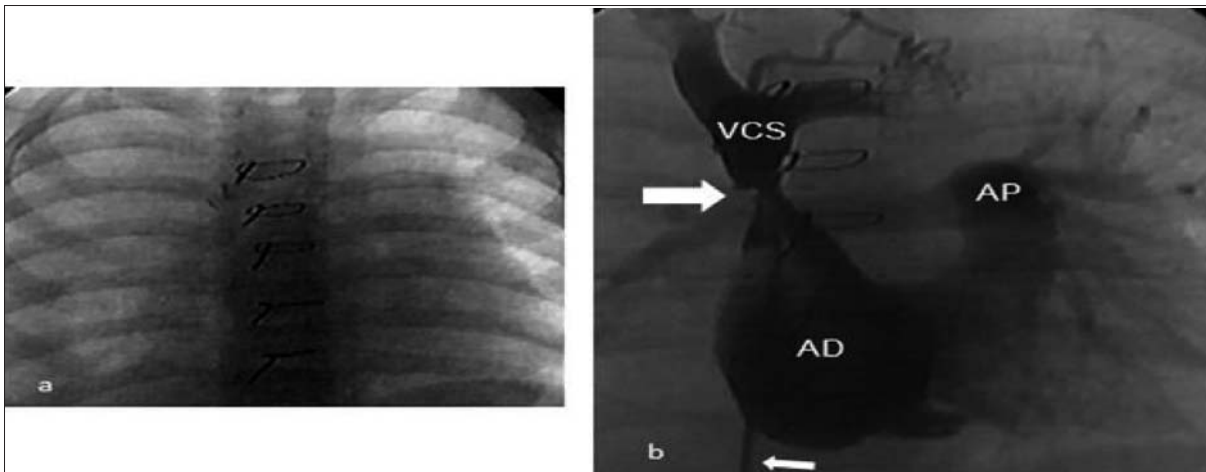


**Figura 3.** Angiografía de vena cava superior mostrando recuperación del calibre normal (flecha) de la zona previamente estenótica, opacificándose aurícula derecha (AD), ventrículo derecho (VD) y arterias pulmonares (AP).

Dada la persistencia del quilotorax y el antecedente de la cirugía se realiza cateterismo cardíaco donde se comprueba estenosis moderada a severa en la unión VCS-AD (aurícula derecha) (figura 4b) con presión media en el sector superior de 25 mmHg. Se efectúa angioplastia con catéteres balón Z-MED® de 8 x 2 y 12 x 4 mm eficaz, con gradiente residual de 5 mmHg y presión media en el sector VCS de 13 mmHg de media (figuras 5a y 5b). Buen pasaje angiográfico postangioplastia entre VCSD-AD (figura 5c).

Moderado derrame pleural derecho que es drenado extrayéndose 210 ml de un líquido de aspecto quiloso reexpandiéndose el pulmón derecho en su totalidad.

Buena evolución posterior. No se produce reaparición del derrame pleural.



**Figura 4.** a) Opacificación del hemitórax derecho. b) Catéter (flecha chica) introducido por vía vena cava inferior, realizando la angiografía de vena cava superior (VCS), aurícula derecha (AD) y arteria pulmonar (AP) en proyección pósterio-anterior. La flecha grande indica el sitio de la estenosis severa.

## Discusión

El retorno venoso pulmonar anómalo parcial es una anomalía congénita en la cual una o más de las venas pulmonares están conectadas a una vena sistémica, a la aurícula derecha o al seno coronario. Normalmente, en la fase embrionaria, el plexo venoso pulmonar se conecta a las venas cardinales anterior o posterior por varias vías, algunas de las cuales desaparecen. Cuando éstas persisten, se pueden presentar múltiples variaciones de conexión anómala parcial. Generalmente las venas pulmonares se conectan a la estructura venosa sistémica más próxima, así las venas pulmonares izquierdas se conectan con derivados del sistema cardinal izquierdo (seno coronario y vena innominada izquierda), y las derechas, con el sistema cardinal derecho (vena cava superior-VCS o vena cava inferior-VCI). La conexión anómala más frecuente se establece con la VCS (generalmente son las venas del lóbulo superior las que drenan en la VCS; se suele acompañar de una comunicación interauricular. Figura 6a, raramente el septum interauricular está íntegro). A veces existe VCS izquierda. La conexión anómala de una vena única a la VCS puede ser una lesión aislada o estar formando parte del defecto del seno venoso<sup>(1-3)</sup>.

La etiología del síndrome de vena cava superior puede tener su origen en procesos benignos o malignos, siendo más frecuente la patología benigna (fibrosis e infecciones mediastínicas, aneurismas de aorta, trombosis tras colocación de electrodo de marcapasos o vía venosa central, o posterior a cirugía de cardiopatía congénita). Clínicamente se manifiesta por cianosis que se acentúa con el decúbito, edema en esclavina, ingurgitación de venas yugulares y circulación colateral en tronco y

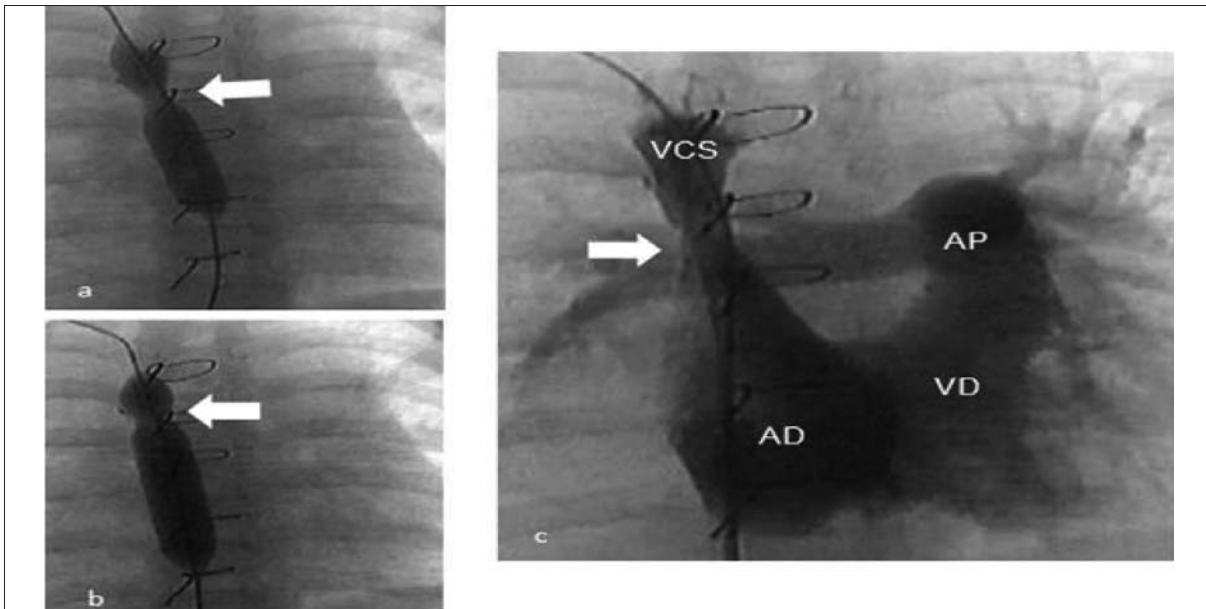
miembros superiores, acompañado de clínica de hipertensión endocraneana (cefalea, vértigos, acufenos, somnolencia y obnubilación). También puede presentarse con la máscara de un síndrome clínico de obstrucción de la vía aérea superior como en el caso uno y quilotórax como en el caso dos de nuestra serie<sup>(4,5)</sup>.

Aunque el diagnóstico es clínico, estamos obligados a realizar estudios de imagen (ecocardiograma, ecografía de vasos de cuello, tomografía axial e incluso resonancia nuclear magnética) para verificar el origen de la obstrucción, determinar su extensión y establecer un diagnóstico etiológico preciso.

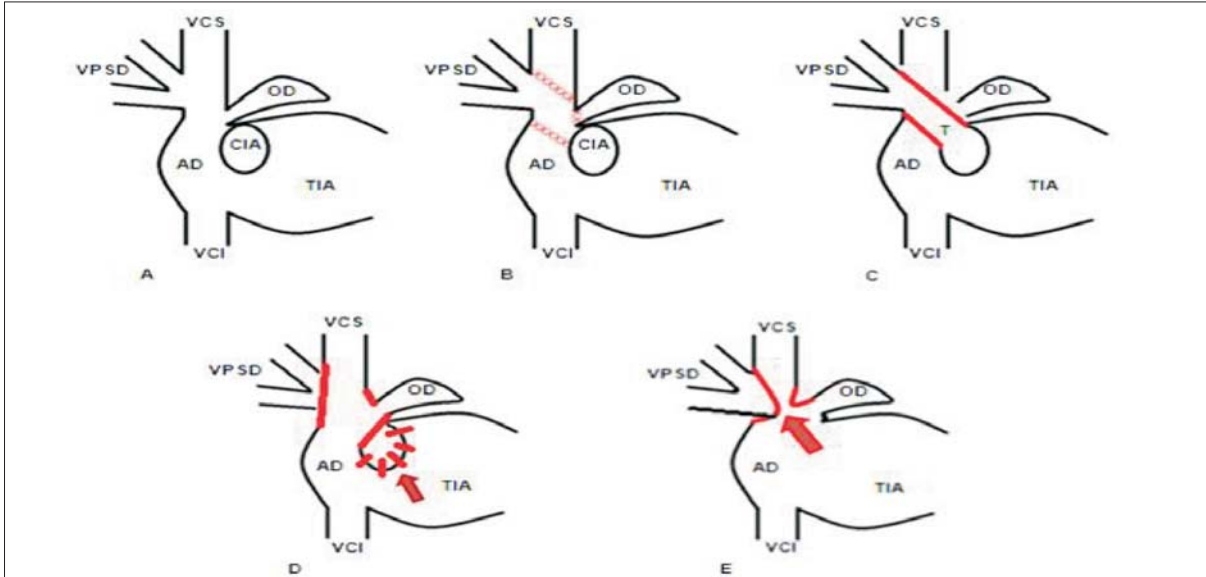
El edema en el primer paciente era de tal magnitud (con aspecto abotagado de cabeza y cuello) que determinó por afectación de la mucosa de las vías aéreas superiores (amígdalas y vegetaciones adenoideas) una obstrucción similar clínicamente a la causada por la hipertrofia amigdalina y de vegetaciones adenoideas, la diferencia entre ambos cuadros radica en que en este último no existe edema en esclavina.

El quilotórax se define como la presencia anormal de líquido de origen linfático en el espacio pleural. Una de las etiologías es la traumática, vinculada a la cirugía de cardiopatías congénitas, por incremento de la presión venosa sistémica en el territorio de VCS, sea por obstrucción residual a nivel de la cicatriz de unión VCS-AD o por trombosis en dicho territorio. En general el aspecto del líquido es quiloso (lechoso) pero también puede ser tipo seroso o trasudado, por ello es importante realizar la dosificación de triglicéridos (concentración mayor a 110 mg/dl) en el líquido pleural para realizar su confirmación y en casos límite la determinación de quilomicrones.





**Figura 5.** a y b) Catéter balón introducido por vía vena cava inferior, insuflado mostrando la incisura correspondiente a la zona de estenosis (flecha). c) angiografía de vena cava superior (VCS) en proyección postero-anterior mostrando la recuperación de un calibre aceptable en la zona previamente estenótica (flecha), aurícula derecha (AD), ventrículo derecho (VD) y arteria pulmonar (AP).



**Figura 6.** Se grafica la anatomía basal, las diferentes etapas de la corrección quirúrgica y el sitio de localización final de la estenosis, flecha roja. A) Disposición anatómica basal. B) Las cruces rojas marcan las líneas de sección quirúrgica. C) Las líneas rojas marcan la tunelización de las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda. D) Las líneas rojas marcan la reconexión de la VCSD y la OD con la AD en un plano anterior al del esquema C, la flecha marca el cierre de la CIA con parche. E) La flecha roja marca la zona donde se generó la estenosis en los pacientes del presente trabajo.

VCSD: vena cava superior derecha. VCI: vena cava inferior. VPSD: vena pulmonar superior derecha. AD: aurícula derecha. OD: orejuela derecha. TIA: tabique interauricular. CIA: comunicación interauricular. T: túnel desde venas pulmonares hacia la aurícula izquierda.

En los casos presentados con el antecedente de la cirugía cardíaca realizada (desconexión de la VCSD de la AD e implante de la misma en la orejuela de la aurícula derecha, con cierre de la CIA con parche redireccionando el flujo de sangre de las venas pulmonares superiores derechas hacia la aurícula izquierda (figura 6b, c y d), con la eventualidad de producirse una estenosis en la neoconexión VCSD-AD, (figura 6e) el diagnóstico etiológico primario era descartar una obstrucción de la unión VCSD-AD. Para ello es fundamental la valoración ecocardiográfica que nos mostrará la dilatación del sistema vena cava superior con un flujo turbulento a dicho nivel.

El tratamiento del síndrome de vena cava superior se basa en dos tópicos fundamentales: mejoría de los síntomas y tratamiento específico de la etiología.

El primer punto se refiere a la acción a tomar desde el punto de vista médico: reposo, oxigenoterapia para aliviar la disnea, dieta pobre en sal, diuréticos tipo furosemide para reducir el edema y corticoides para reducir la inflamación y aliviar la congestión y el edema. En los casos secundarios a trombosis por catéteres se pueden emplear trombolíticos tipo estreptoquinasa.

El segundo punto se refiere a tratar la etiología causal, en los presentes casos está indicada la dilatación con catéter balón por vía percutánea<sup>(6-8)</sup>. En general en esta edad no se requiere el implante de stent, porque la zona dilatada tiene potencial de crecimiento y el implante de un stent implicaría someterlo a una redilatación en el futuro, con implante de un nuevo stent. Si bien ya están apareciendo en el mercado stents redilatables, implica por lo menos un nuevo procedimiento de cateterismo que puede ser evitado<sup>(9)</sup>. Una vez realizada la dilatación de la zona estenótica se produce la desaparición progresiva de la sintomatología existente, y así sucedió en

nuestros casos: retrocediendo en forma total el edema, la obstrucción respiratoria alta y el quilotórax, quedando sin gradiente residual a nivel de la unión VCSD-AD, con un *follow up* de 2 años en el primer caso y 10 años en el segundo libre de síntomas y signos de obstrucción.

## Referencias bibliográficas

1. **Goodman R.** Superior vena cava syndrome. Clinical management. JAMA 1975; 231(1):58-61.
2. **Snider R, Serwer G, Ritter S.** Echocardiography in pediatric heart disease. 2 ed. St. Louis: Mosby, 1997.
3. **Mayo M, Tur A, Serrano F, Mira MD, Moreno A, Villalain C, et al.** Manejo anestésico del síndrome de vena cava superior. Rev Esp Anestesiol Reanim 2004; 51(2):100-3.
4. **Cortés A, Rojas J, Torre L.** Quilotórax: frecuencia, causas y desenlaces. Neumol Cir Torax 2010; 69(3):157-62.
5. **Skouras V, Kalomenidis I.** Chylothorax: diagnostic approach. Curr Opin Pulm Med 2010; 16(4):387-93.
6. **Alcivar J, Oñate A, Cabrera A, Pastor E, Galdeano J, Inguanzo R.** Angioplastia de la obstrucción postquirúrgica de la vena cava superior. Rev Esp Cardiol 1994; 47:195-7.
7. **Sánchez A, Gutiérrez F, Aroca A, Olivera JM.** Tratamiento percutáneo de la obstrucción de vena cava superior tras cirugía de comunicación interauricular tipo seno venoso con drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. Rev Esp Cardiol 2010; 63(6):748-50.
8. **Tzifa A, Marshall A, McElhinney D, Lock JE, Geggel R.** Endovascular treatment for superior vena cava occlusion or obstruction in a pediatric and young adult population: a 22-year experience. J Am Coll Cardiol 2007; 49(9):1003-9.
9. **Nicolae MI, Radford D, Slaughter R.** Stenting for superior caval vein stenosis after surgical repair of sinus venosus atrial septal defect. Heart Lung Circ 2006; 15(6):386-8.

**Correspondencia:** Dr. Pedro Chiesa.

Correo electrónico: chiesacorradospd@gmail.com