

# Conexión venosa pulmonar anómala parcial supracardíaca. Por qué la imagen ecocardiográfica supraesternal es obligatoria

Iván Romero-Rivera<sup>1</sup>  
Clara A. Vázquez Antona<sup>2</sup>  
Ricardo H. Pignatelli<sup>3</sup>

## Correspondencia

Iván Romero-Rivera  
[irrivera@uol.com.br](mailto:irrivera@uol.com.br)

<sup>1</sup>Facultad de Medicina. Universidad Federal de Alagoas. Maceió, Alagoas, Brasil.

<sup>2</sup>Departamento de Ecocardiografía Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México.

<sup>3</sup>Sección de Cardiología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Baylor College of Medicine. Texas Children's Hospital. Houston, Texas, Estados Unidos.

Recibido: 22/10/2023

Aceptado: 09/11/2023

Publicado: 31/12/2023

**Citar como:** Romero-Rivera I, Vázquez Antona CA, Pignatelli RH. Conexión venosa pulmonar anómala parcial supracardíaca. Por qué la imagen ecocardiográfica supraesternal es obligatoria. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Dic; 6(3): 65-67. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n3a16>.

**Cite this as:** Romero-Rivera I, Vázquez Antona CA, Pignatelli RH. Supracardiac partial anomalous pulmonary venous return. Why suprasternal echocardiographic imaging is mandatory. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Dec; 6(3): 65-67. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n3a16>.

## Palabras clave

- Cardiopatías congénitas.
- Retorno venoso pulmonar anómalo.
- Hiperflujo pulmonar.

## Keywords

- Congenital heart disease.
- Anomalous pulmonary venous connection.
- Pulmonary hyperflow.

## RESUMEN

Diferente de la forma de conexión total, la conexión venosa anómala parcial supracardíaca puede ser asintomática durante un tiempo y ser diagnosticada de forma accidental durante un examen ecocardiográfico de rutina. En estos casos, la realización de la aproximación supraesternal en el estudio ecocardiográfico es fundamental para el diagnóstico y debe ser realizado en todos los pacientes independientemente de la edad, principalmente cuando sea observada dilatación de las cámaras derechas sin comunicación interauricular.

## ABSTRACT

Different from the total connection form, supracardiac partial anomalous venous connection may be asymptomatic for a long time and may be diagnosed accidentally during routine echocardiographic examination. In these cases, performing the suprasternal study is essential for the diagnosis and should be performed in all patients regardless of age, mainly when dilation of the right chambers without associated atrial septal defect is observed.

La conexión venosa pulmonar anómala (CVPA) es una cardiopatía congénita, con incidencia de aproximadamente 7% en autopsias, siendo la forma parcial la más frecuente, con incidencia un poco más elevada. Puede estar presente en *situs solitus* como anomalía aislada, o en isomerismos junto a otras malformaciones.

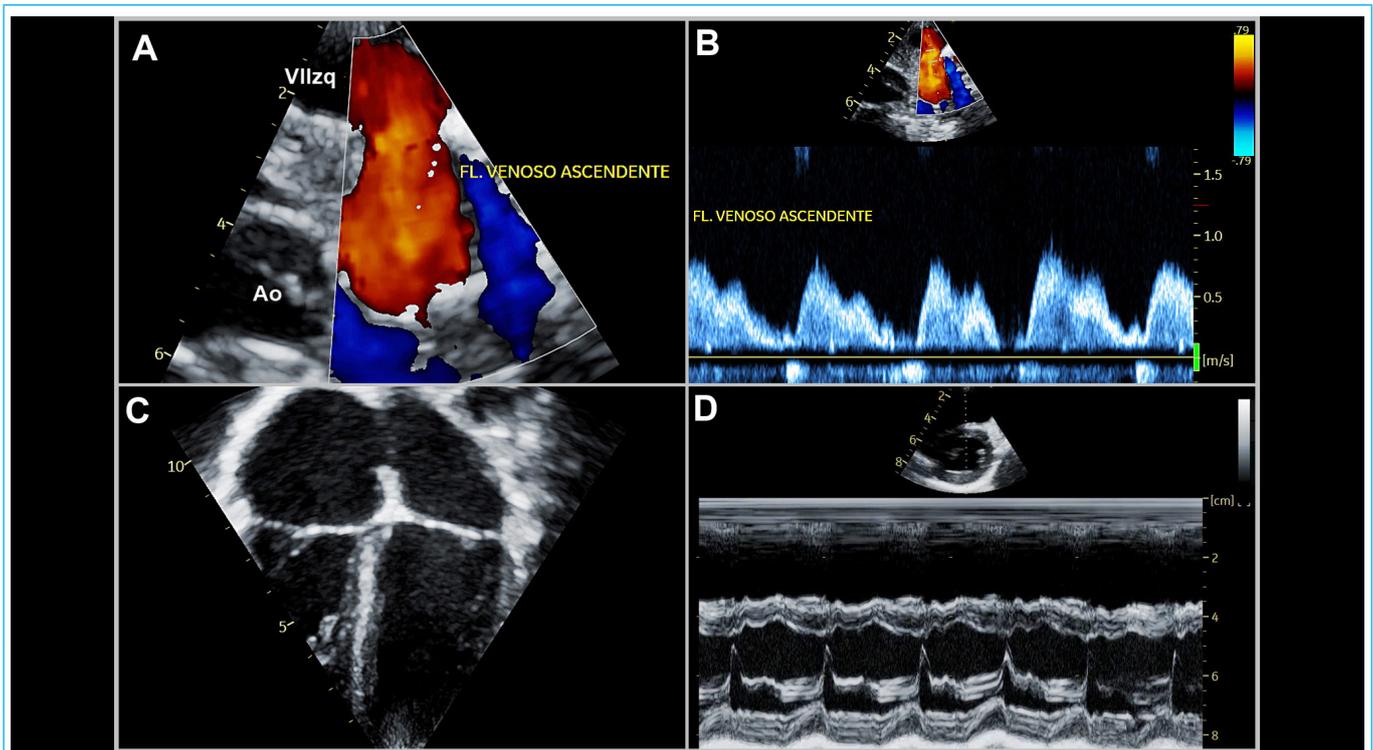
Cuando es total (CVPAT) produce insuficiencia cardíaca (IC) y cianosis precoz, puesto que todo el retorno venoso pulmonar es desviado para la circulación venosa sistémica. En estos casos, la comunicación entre las dos circulaciones, a través de una comunicación interauricular, por ejemplo, es necesaria para la supervivencia. Diferentes clasificaciones son utilizadas, como la de *Smith y cols*, en 1) supra diafragmática sin obstrucción, 2) infra diafragmática con obstrucción; la de *Herlon y cols*, de acuerdo a: 1) tipo de conexión: supracardíaca, infracardíaca, cardíaca y mixta, 2) con o sin obstrucción, 3) causa de la obstrucción: extrínseca, intrínseca o comunicación interauricular restrictiva, y la de *Darling y cols* en 1) Tipo I, supracardíaca, la más frecuente, en 45 a 55% de los casos; 2) Tipo II, cardíaca en 20 a 30%; 3) Tipo III intracardíaca, en 13 a 25% y 4) Tipo IV, mixta, con menos de 10% de los casos.

Cuando es parcial (CVPAP), el diagnóstico puede ser hecho más tardíamente, dependiendo de la presencia de síntomas de IC, no siempre presentes. En

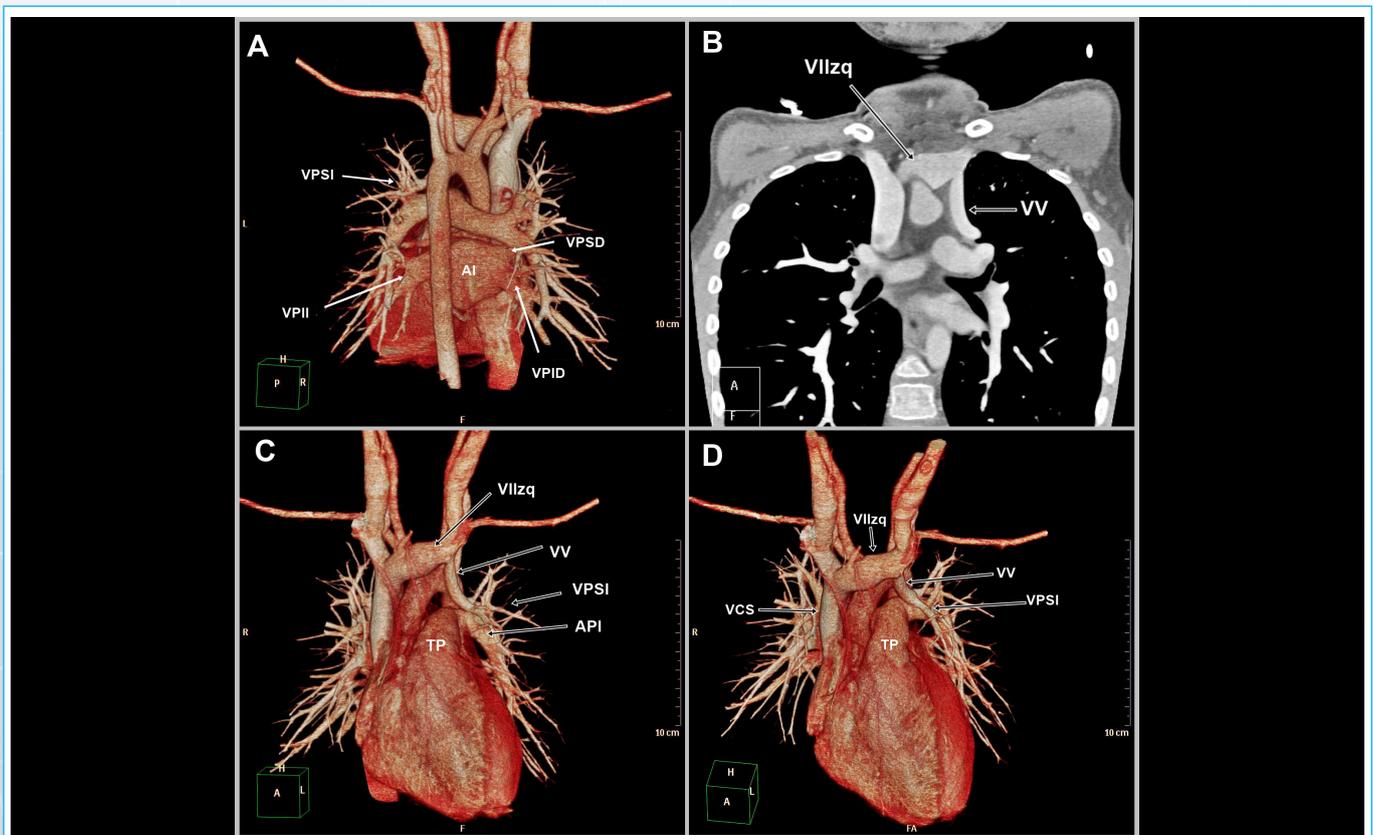
algunos casos como el del ecocardiograma mostrado en la (Figura 1, Video 1), el paciente tenía crecimiento y desarrollo normal para la edad, sin señales de IC, encaminado a estudio ecocardiográfico por preoperatorio de cirugía no cardíaca. Se espera que con el paso del tiempo haya dilatación de las cámaras derechas ya que 25% del gasto cardíaco está desviado para estas. Generalmente, en la CVPAP de venas izquierdas, estas drenan al seno coronario a la vena innominada izquierda (Vllzq) mediante una vena vertical anómala; y en la CVPAP de venas derechas, la conexión es generalmente a la vena cava superior o aurícula derecha.

Lógicamente, cuando estamos frente a un paciente con IC importante, todas las imágenes deben ser cuidadosamente estudiadas, analizando la posibilidad de obstrucción del conducto colector del flujo venoso pulmonar, lo que transforma el cuadro clínico en una emergencia cardíaca.

Cuando es aislada, muchas veces no existe dilatación evidente de cámaras cardíacas derechas en el ecocardiograma, siendo apenas diagnosticada por la visualización de la vena vertical con flujo ascendente en la región para aórtica izquierda, drenando en la Vllzq. Es indispensable ver y pulsar las 4 venas pulmonares en la vista supraesternal (vista de cangrejo o *crab*

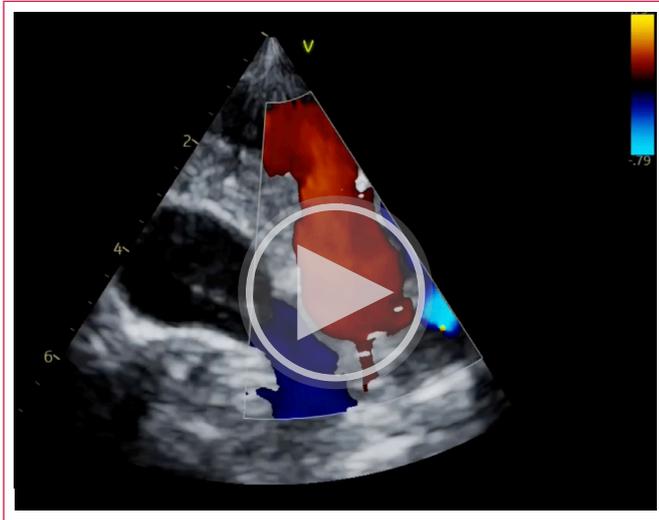


**Figura 1.** Imagen ecocardiográfica mostrando en **A)** flujo ascendente en la región para-aórtica, drenando en la Vllzq; **b)** *Doppler* pulsado del flujo; **C y D)** mínima dilatación de las cámaras derechas.  
Vllzq: vena innominada izquierda; Ao: Aorta; Fl: flujo.



**Figura 2.** Angiotomografía: **A)** vista cardíaca posterior evidenciando posición normal de venas pulmonares derechas y VPII; **B)** imagen con contraste mostrando la VV; **C)** VV drenando en Vllzq y su relación con la AP; **D)** imagen un poco más craneal mostrando a conexión de VPSI con VV.  
Al: aurícula izquierda; VPSI: vena pulmonar superior izquierda; VPSD: vena pulmonar superior derecha; VPID: vena pulmonar inferior derecha; Vllzq: vena innominada izquierda; VV: vena vertical; API: arteria pulmonar izquierda; VCS: vena cava superior; TP: tronco pulmonar

view), ya que al no ver una de las venas pulmonares estamos obligados a buscar esa conexión anómala. La confirmación diagnóstica debe ser realizada por estudio angiográfico, aunque actualmente la angiotomografía y la resonancia magnética nuclear (RMN) tienen un papel relevante en este propósito (Figura 2).



**Vídeo 1.** Imagen ecocardiográfica mostrando flujo ascendente en la región anterior izquierda a la aorta descendente.

### Ideas para recordar

- La CVPAP es una cardiopatía congénita que puede ser asintomática.
- El ecocardiograma transtorácico es fundamental para el diagnóstico.
- La sospecha diagnóstica inicial se hace por la probable dilatación de las cámaras derechas.

- La ventana supraesternal es fundamental para el diagnóstico y debe ser siempre realizada en todos los exámenes de rutina, por la posibilidad de diagnóstico en pacientes asintomáticos en fases más tardías.

### Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

### Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

### Bibliografía

1. Kao CC, Hsieh CC, Cheng PJ, Chiang CH, Huang SY. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: From Embryology to a Prenatal Ultrasound Diagnostic Update. *J Med Ultrasound*. 2017 Jul-Sep;25(3):130-137. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jmu.2017.08.002>
2. Toro LR, Mieres JH, Anomalías del retorno venoso pulmonar. En: Vázquez CAA, Pignatelli RH; Romero-Rivera I, Guzzo de León DF. *Ecocardiografía en cardiopatías congénitas y adquiridas del feto al adulto*. Distribuna, 2023, pag 451-69
3. Chaaban N, Shah H, Joshi A, Kshatriya S. Partial Anomalous Pulmonary Venous Return in Adults. *Cureus*. 2022 Jul 12;14(7):e26777. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.26777>
4. Walsh MJ, Ungerleider RM, Aiello VD, Spicer D, Giroud JM. Anomalous pulmonary venous connections and related anomalies: nomenclature, embryology, anatomy, and morphology. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2013 Jan;4(1):30-43. doi: <https://doi.org/10.1177/2150135112458439>