



Instituto  
**OULTON**  
*Diagnóstico y Tratamiento Ambulatorio*

# Drenaje venoso suprahepático aberrante como causa de cianosis en pacientes operados de corazón univentricular

Bolbarán, Felipe; Lucino, Sergio; Juaneda,  
Ernesto; Devalis, Miguel; Gramaglia, Lucila

Instituto Oulton. Córdoba Capital

# Introducción

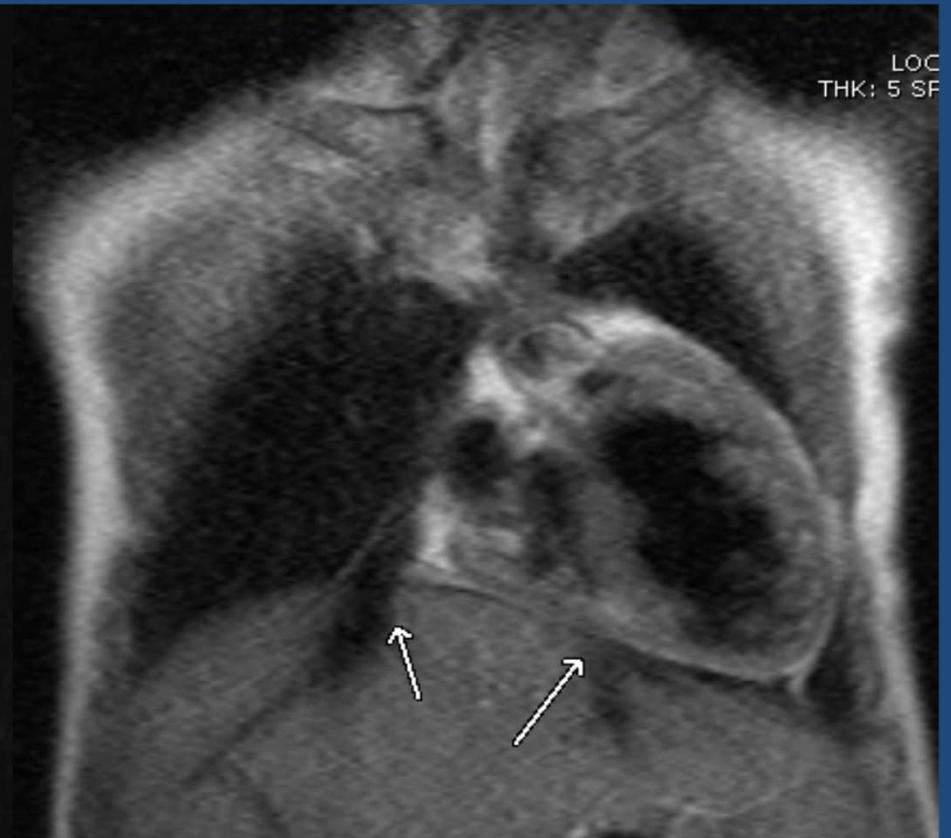
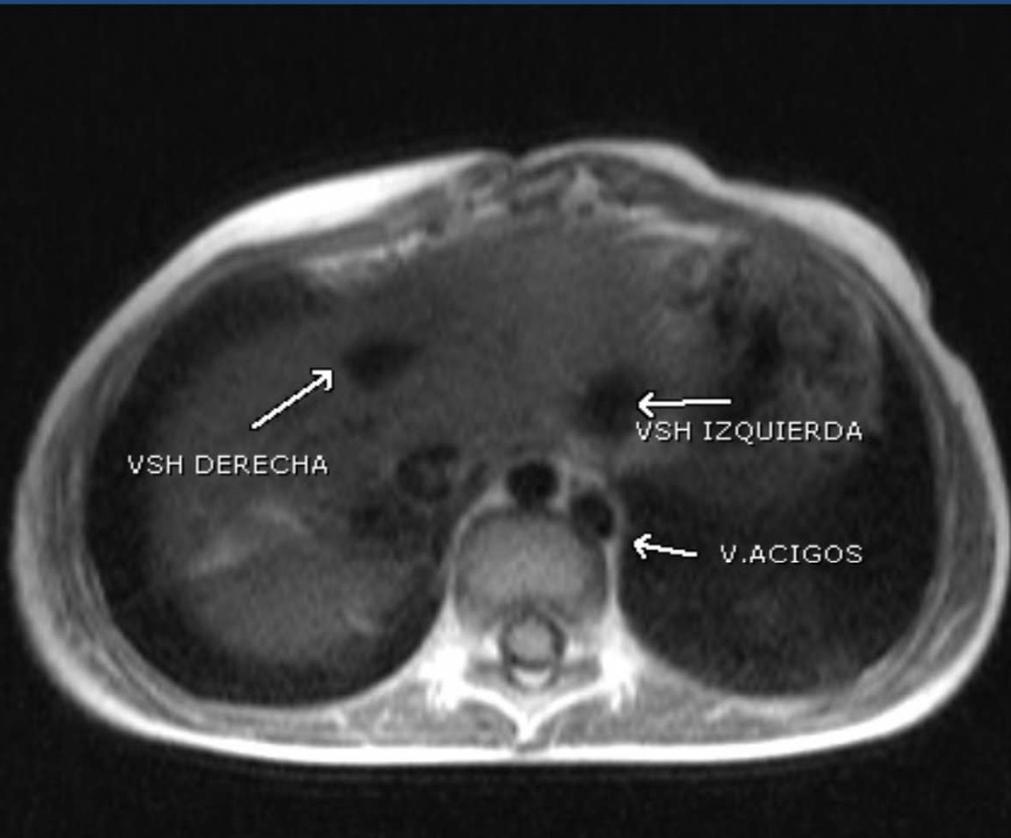
- El corazón univentricular es una severa patología cardíaca, con múltiples malformaciones asociadas (atresia tricuspídea, transposición de grandes vasos)
- En algunos pacientes, años posteriores a la corrección quirúrgica (Fontan, Glenn y otros) desarrollan una recidiva de la sintomatología, con reaparición de cianosis, insuficiencia cardíaca y disnea

# Objetivos

- Conocer una de las causas de recidiva sintomatológica en pacientes operados de corazón univentricular.
- Conocer la asociación entre la heterotaxia visceral y drenaje venoso suprahepático aberrante
- Demostrar la utilidad de la angio-resonancia en el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes

# Caso número 1

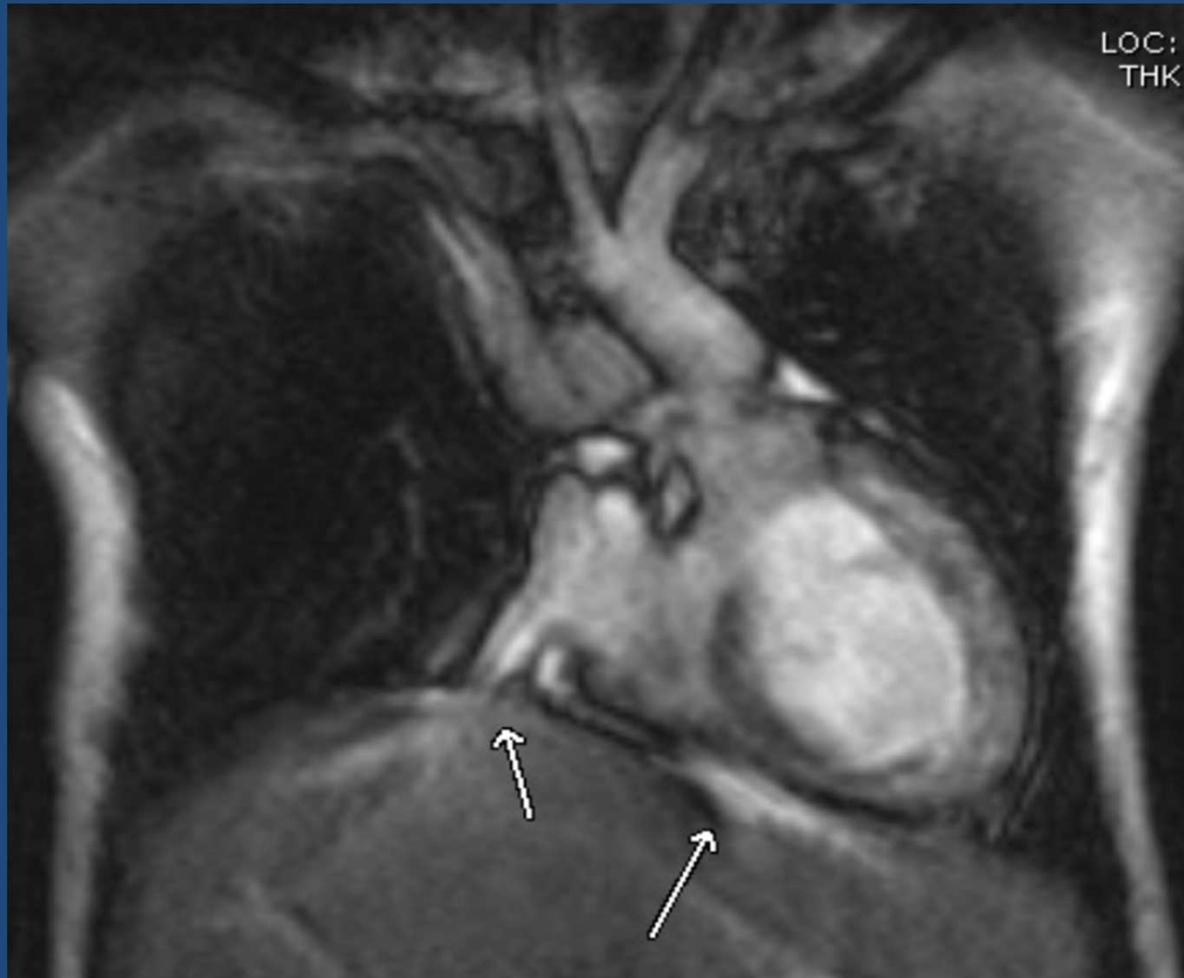
- Masculino de 7 años. Hígado medializado



# Distancia vena ácigos y suprahepática

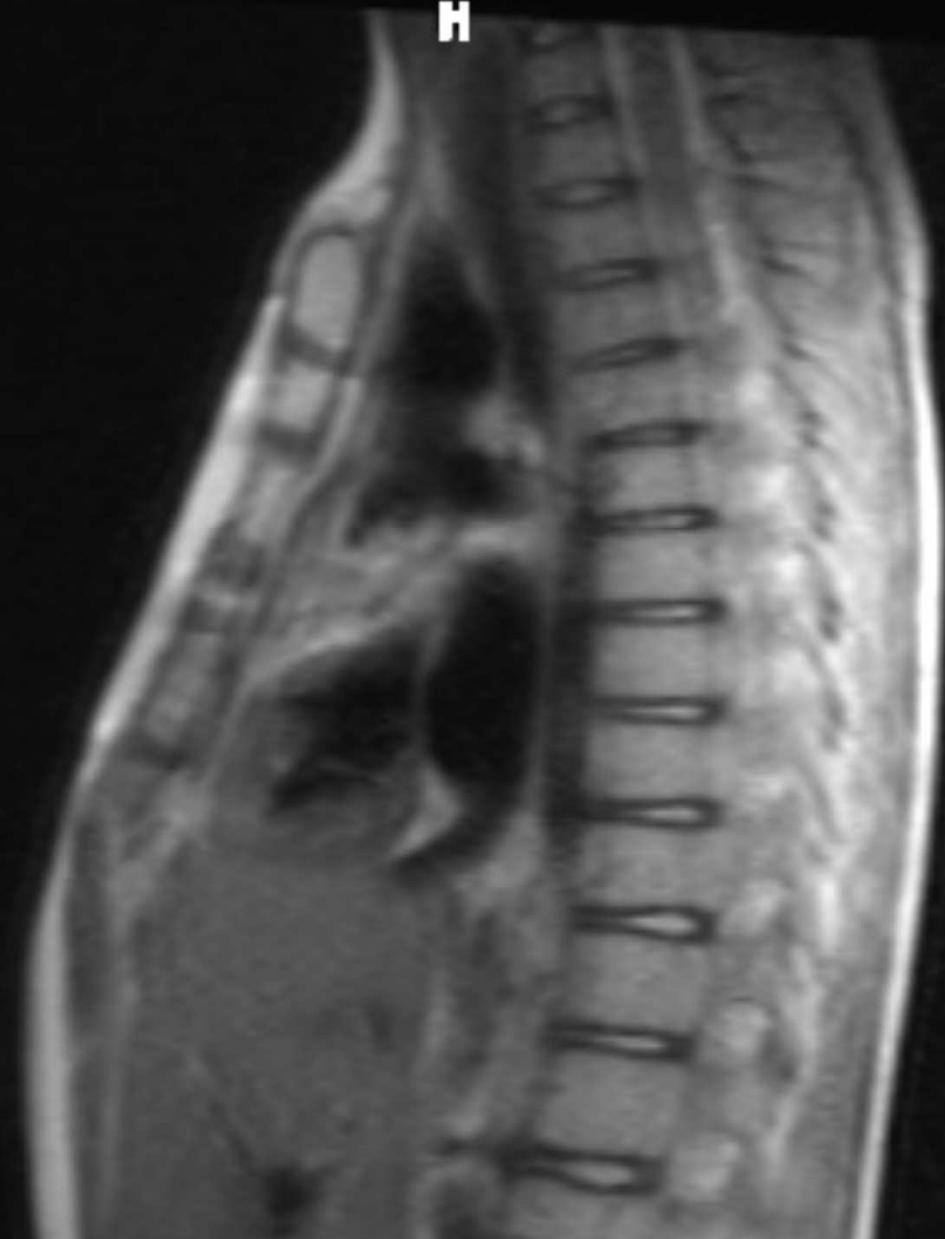


# Corte coronal con drenajes venosos independientes





Hipertrofia vena  
ácigos. Drenaje hacia  
aurícula derecha

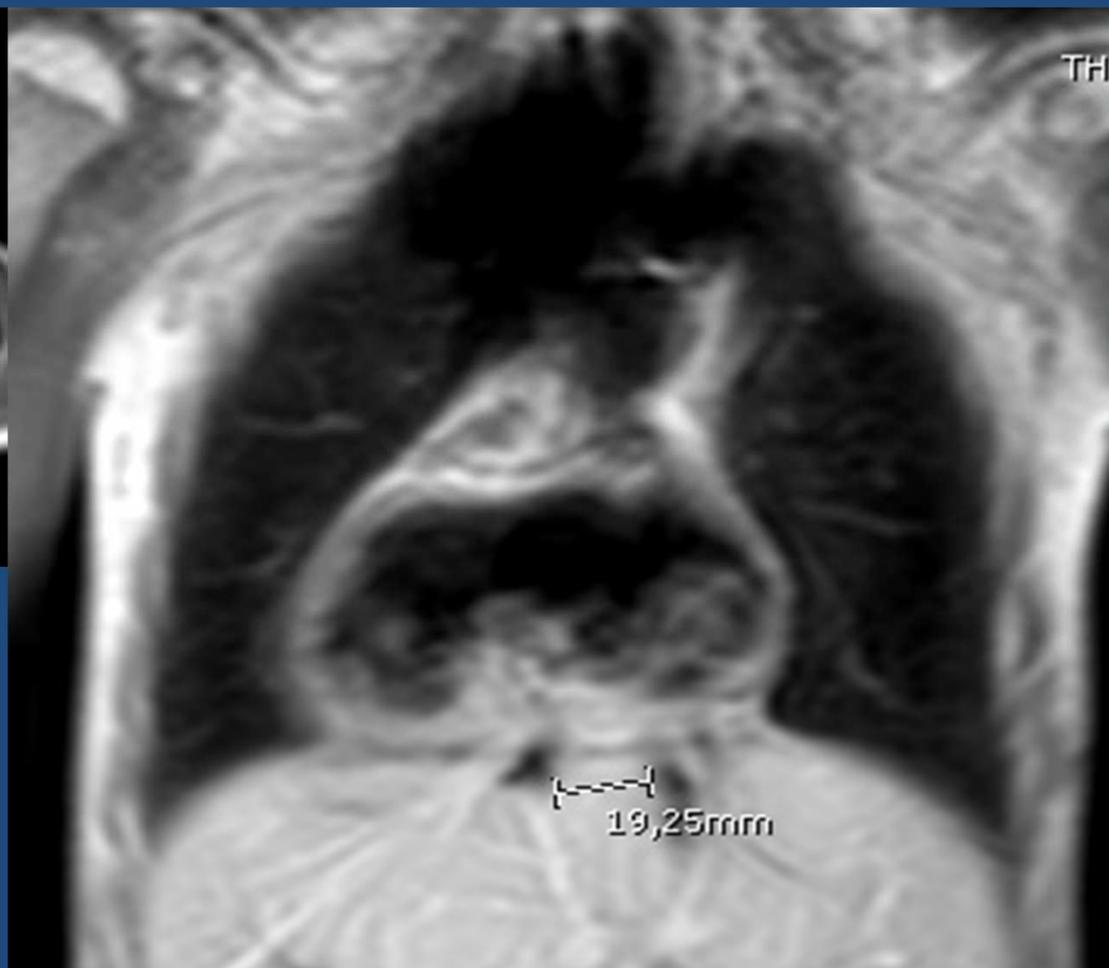
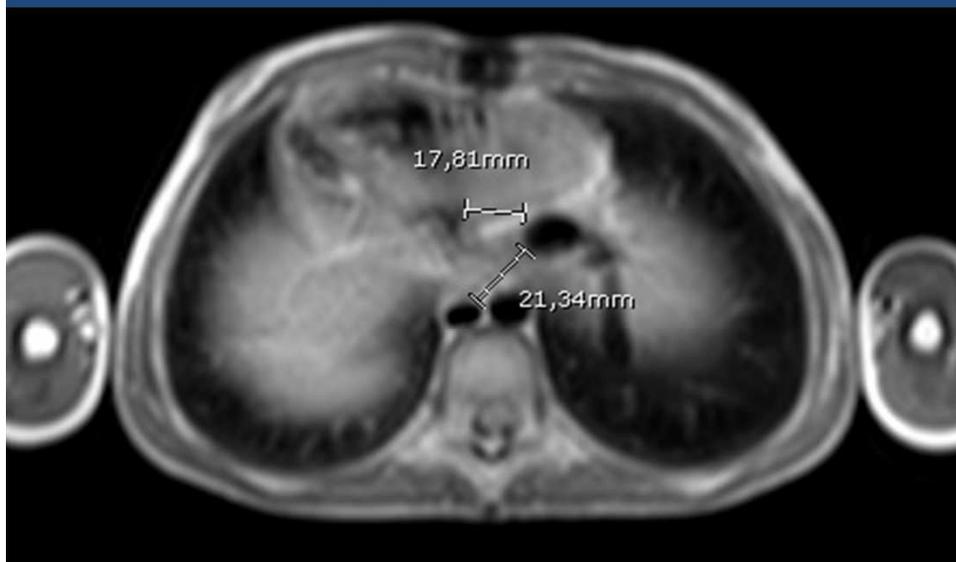


# Resumen de los hallazgos

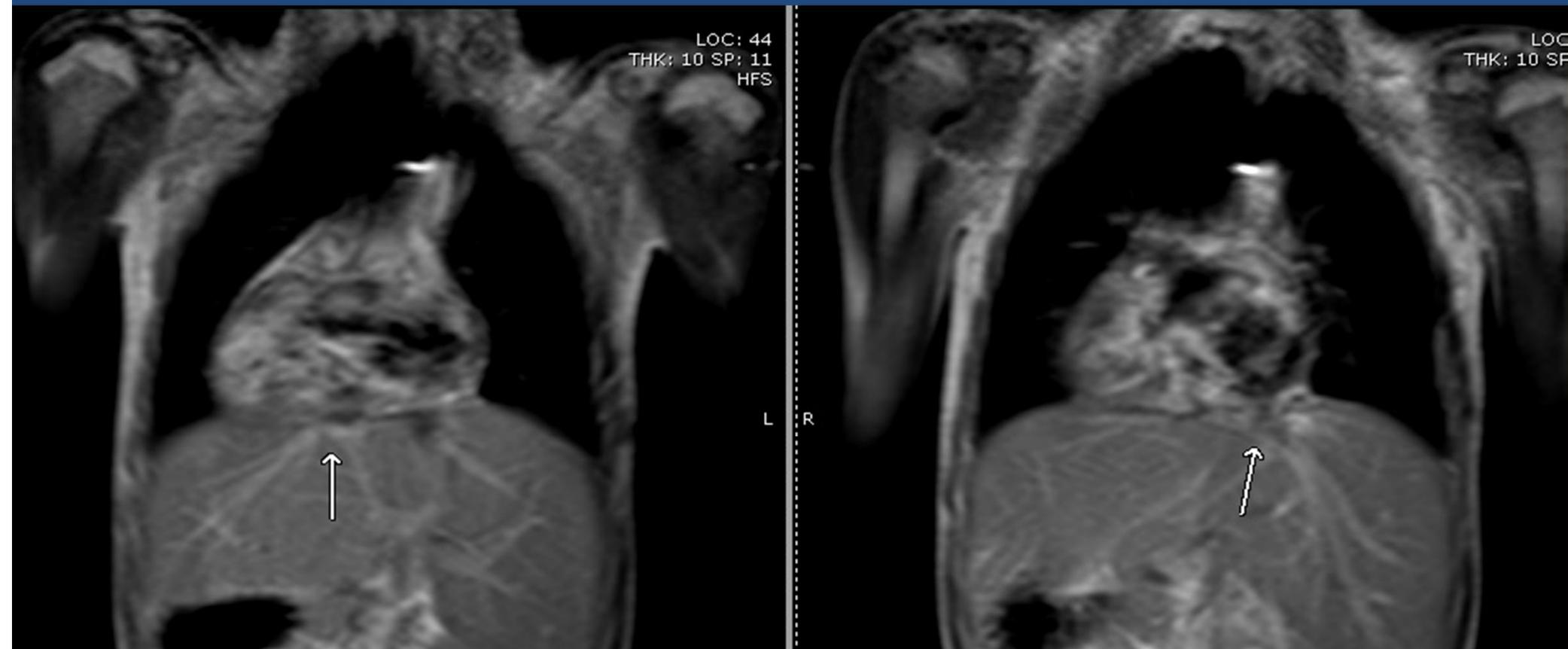
- La glándula hepática se encuentra en posición medial
- La VCI no fue visualizada.
- Importante desarrollo de vena ácigos.
- Doble drenaje hepático independiente hacia cavidad auricular, encontrándose la vena que drena la porción medial e izquierda de la glándula 6.6 mm.
- La vena que drena la porción medial y derecha, presenta una distancia a la vena ácigos, francamente mayor, estimándose en el orden de los 40 mm.

## Caso numero 2

- Femenina de 11 años. Situs inversus totalis.



# Drenajes venosos independientes



# Resumen de hallazgos

- Situs inversus completo.
- La VCI finaliza su recorrido en forma tortuosa en la porción suprahepática, drenando en aurícula.
- En la porción suprahepática de la VCI drenan las ramas suprahepática izquierda y media. Desembocadura independiente de la VSH derecha, con una separación de 17 mm entre las mismas.
- Distancia entre el drenaje suprahepático principal a través de la vena cava, y la vena ácigos, es de 21 mm.

# Conclusiones

- La asociación entre heterotaxia visceral y corazón univentricular es extremadamente infrecuente, por lo que es fundamental conocer la fisiopatología en estos pacientes para optimizar el manejo y pronóstico a largo plazo.
- La amplia variedad de las malformaciones anatómicas dificultan una clasificación, por lo que el manejo debe ser personalizado.

- Muchos de estos pacientes desarrollan cianosis después de los procedimientos de corrección. Como observamos en estos dos pacientes, el drenaje venoso suprahepático aberrante, progresivamente sobrepasa los mecanismos de corrección.
- La correcta realización de estudios de angio IRM en tiempo venoso, logra un buen detalle de la anatomía, para el seguimiento y eventual corrección quirúrgica.

# Bibliografía

- Congenital portosystemic venous connections and other abdominal venous abnormalities in patients with polysplenia and functionally univentricular heart disease: a case series and literature review. McElhinney DB, Marx GR, Newburger JW. *Congenit Heart Dis.* 2011 Jan-Feb;6(1)
- Pulmonary Arteriovenous Malformations in Heterotaxy Syndrome: The Case for Early, Direct Hepatic Vein-to-Azygos Vein Connection. Burstein DS, Mavroudis C, Puchalski MD, Stewart RD, Blanco CJ, Jacobs ML. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2011 Jan;2(1)
- Surgical management of congenital heart defects associated with heterotaxy syndrome. Serraf A, Bensari N, Houyel L, Capderou A, Roussin R, Lebret E, Ly M, Belli E. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010 Dec;38(6)
- Surgery for the functionally univentricular heart in patients with visceral heterotaxy. Tchervenkov CI, Jacobs ML, Del Duca D. *Cardiol Young.* 2006 Feb;16 Suppl 1:72-9.
- Incorporation of the hepatic veins into the cavopulmonary circulation in patients with heterotaxy and pulmonary arteriovenous malformations after a Kawashima procedure. McElhinney DB, Kreutzer J, Lang P, Mayer JE Jr, del Nido PJ, Lock JE. *Ann Thorac Surg.* 2005 Nov;80(5)