



CARDIOLOGÍA DEL ADULTO - PRESENTACIÓN DE CASOS

Persistencia de la vena cava superior izquierda.

Diagnóstico e importancia prenatal

Persistency of the left superior caval vein.

Diagnosis and its prenatal importance

Juan F. Jaramillo, MD.^(1, 2, 3); Mercy H. Estrada Perea, MD.⁽⁴⁾; Yina Y. Muriel, MD.⁽⁴⁾

Medellín, Colombia.

Durante un ultrasonido obstétrico de rutina se deben realizar ciertos planos del corazón en los cuales no es complejo identificar un grupo de anomalías como la persistencia de la vena cava superior izquierda.

Cuando se identifica una vena cava superior izquierda aislada, sin otras anomalías del corazón fetal, no existe ninguna repercusión perinatal. Su importancia radica en que un grupo considerable de estos casos se acompaña de cardiopatías congénitas y anomalías anatómicas y cromosómicas.

En este artículo se describen nueve casos de vena cava superior izquierda persistente, al igual que las anomalías del corazón asociadas, como también las alteraciones extracardiacas encontradas.

PALABRAS CLAVE: persistencia de la vena cava superior izquierda, seno coronario dilatado, ecocardiografía fetal, retorno venoso sistémico anómalo.

Certain heart fetal planes must be realized during a routine obstetric ultrasound in order to identify a group of anomalies such as the persistency of the left superior caval vein.

When an isolated left superior venal vein is identified without any other anomaly of the fetal heart, it does not have any perinatal repercussion. Its importance lies in the fact that a considerable number of these cases are associated with a high incidence of congenital heart diseases and anatomic and chromosomal abnormalities.

This article reports nine cases of persistency of the left superior caval vein as well as the associated heart abnormalities and the extra-cardiac alterations found.

KEY WORDS: persistency of the left superior caval vein, dilated coronary sinus, fetal echocardiography, abnormal systemic venous return.

(Rev Colomb Cardiol 2010; 17: 61-74)

(1) Universidad Autónoma de Barcelona-Hospital Vall d'Hebron, Instituto DEXEUS.

(2) Pontificia Universidad Católica de Chile - Centro de Investigaciones Perinatales CEDIP.

(3) Clínica las Américas, Medellín.

(4) Universidad CES, Medellín.

Correspondencia: Clínica las Américas, Medellín. Diagonal 75 BN° 2 A-80. Teléfono: 345-83-42. Colombia. Correo electrónico: jdaza@une.net.co

Recibido: 06/07/2009. Aceptado: 25/01/2010.

Objetivo

Por medio de una serie de casos consecutivos de vena cava superior izquierda persistente diagnosticados en la vida intrauterina, recopilados entre febrero de 2005 y junio de 2009, se realizó una revisión de cada uno de ellos y de la literatura, evaluando las características ecográficas del diagnóstico prenatal, las anomalías cardíacas y extracardiacas asociadas, su pronóstico postnatal temprano y su correlación con la evaluación ecocardiográfica neonatal. Con esta revisión se desea explicar el significado clínico de este hallazgo en la vida intrauterina, cuál es el plan de seguimiento más acertado, qué otros estudios se deben realizar y finalmente, cuáles serían los planos ecocardiográficos más útiles para hacer el diagnóstico.

Introducción

La persistencia de la vena cava superior izquierda representa la anomalía más común del sistema venoso torácico (1). No obstante, su frecuencia no es precisa. En vista de que los casos aislados tienen pocos o ningún síntoma, pueden pasar desapercibidos; además, el diagnóstico en adultos es relativamente complejo. Es muy común que se diagnostiquen cuando se realizan imágenes cardiovasculares por otras causas, (2) o cuando se cateterizan vasos centrales, se implantan marcapasos o en algunas cirugías (3).

Estudios anatómicos en necropsias reportan una prevalencia de alrededor de 0,3% a 0,5% en personas con corazón normal. En pacientes con cardiopatía congénita ésta aumenta aproximadamente entre 4% a 10% (2, 4). Las cardiopatías congénitas que más se asocia son los defectos del canal aurículo-ventricular, las obstrucciones de la salida del ventrículo derecho (atresia o estenosis pulmonar) y las anomalías del retorno venoso sistémico y pulmonar, muchas de las cuales hacen parte de los síndromes heterotáxicos. En la revisión de Berg y colaboradores (5), las anomalías del *situs* comprendieron 47% de todas las malformaciones asociadas con la persistencia de la vena cava superior izquierda. Otras anomalías cardíacas que se reportan son: tetralogía de Fallot, doble tracto de salida del ventrículo derecho y transposición de grandes vasos, siendo la forma corregida la más común. En adultos se reportan alteraciones del ritmo cardíaco, entre ellos síndrome de Wolff-Parkinson-White, síndrome del seno enfermo y bradicardia sinusal (2).

En la misma revisión de Berg y colaboradores (5), se encontró que las anomalías cromosómicas ocurren en 9% de todos los casos hallados; la trisomía 18 fue la más

común. Se reportaron otros síndromes como Smith-Lemli-Opitz, Marden-Walker y velocardiocéfalo. También se describieron algunas anomalías como atresia esofágica, hernia diafragmática y agenesia renal, entre las más comunes.

Los casos aislados hacen parte de 9% de todos los casos de persistencia de la vena cava superior izquierda, y han sobrevivido en su totalidad y sin complicaciones.

En vista de su asociación con diferentes tipos de anomalías congénitas, su diagnóstico debe convertirse en un marcador para un estudio ecocardiográfico fetal y de detalle anatómico realizado por un especialista de nivel avanzado (clasificación de la Sociedad Colombiana de Obstetricia y Ginecología).

Metodología

Desde 2005 se recopilaron nueve casos consecutivos con diagnóstico prenatal de persistencia de la vena cava superior izquierda. Todos, excepto tres, se confirmaron con diagnóstico postnatal. Se revisaron las historias de las gestantes y de los neonatos, y se llamó a los padres para obtener información adicional.

Todos los casos fueron evaluados por el mismo operador. Luego de identificar una alteración en el ultrasonido de rutina, se procedió a una evaluación completa con ultrasonido de detalle y ecocardiografía fetal.

Se programó un plan de seguimiento con ecografías periódicas y se dieron instrucciones para el control prenatal. En los casos en donde se identificaron anomalías complejas, se programó la fecha del parto en la semana 38 ya fuera por vía vaginal o por cesárea, con el objetivo de contar con servicios óptimos de atención.

Durante la primera semana un cardiólogo pediatra evaluó todos, excepto uno de los casos, el cual fue valorado un mes después.

Se presentó una pérdida del seguimiento el cual hace parte de los tres casos no confirmados. Estos últimos se incluyeron en la revisión puesto que las imágenes de la vena cava izquierda fueron muy evidentes; sin embargo, no se incluyeron al momento de analizar las anomalías asociadas por falta de confirmación postnatal.

En este artículo se hace un resumen de cada caso, sus características de presentación, sus anomalías asociadas tanto cardíacas como extracardiacas y sus resultados postnatales.

Caso 1

Feto de 22 semanas, de género femenino, producto de una gestante de 26 años en su tercer embarazo sin antecedentes patológicos, y con antecedentes familiares negativos, a quien se le realizó ecografía gestacional que reportó acrania (anencefalia). Además, en la revisión general del feto se identificó persistencia de la vena cava superior izquierda sin seno coronario dilatado y comunicación interventricular perimembranosa.

Por solicitud de la gestante se interrumpió legalmente el embarazo debido a la malformación letal, previa aceptación del Comité Institucional y la familia.

No se confirmó el diagnóstico de cardiopatía postparto ni se realizó estudio anatomopatológico.

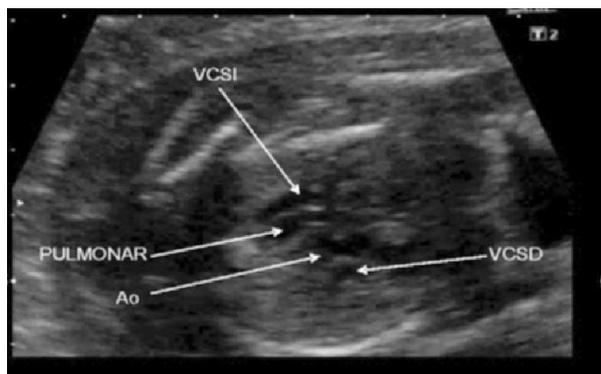


Figura 1. Corte mediastino alto. Cefálico dorso derecho. Se identifican cuatro vasos. El vaso adicional se identifica a la izquierda de la arteriapulmonar principal. Ao: aorta, VCSI: vena cava superior izquierda; VCSD: vena cava superior derecha.

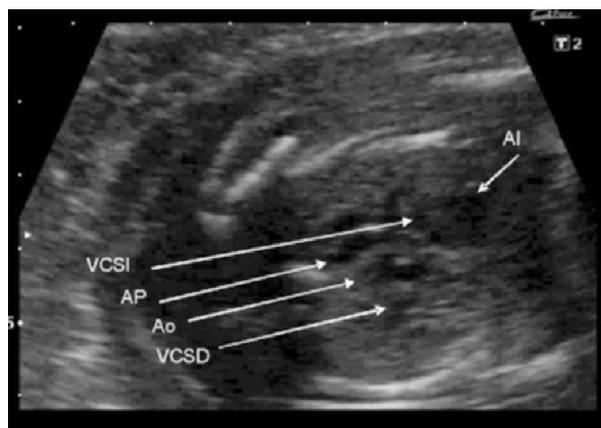


Figura 2. Corte de mediastino alto. Cuatro vasos consecutivos en el corte clásico de tres vasos. El vaso adicional VCSI, se identifica entrando en la aurícula izquierda sin evidenciarse un seno coronario. VCSI: vena cava superior izquierda, AP: arteria pulmonar, Ao: aorta, VCSD: vena cava superior derecha, AI: aurícula izquierda.

El diagnóstico final postparto correspondió a un feto de 387 gramos, con acrania, sin otras anomalías externas (Figuras 1 a 3).

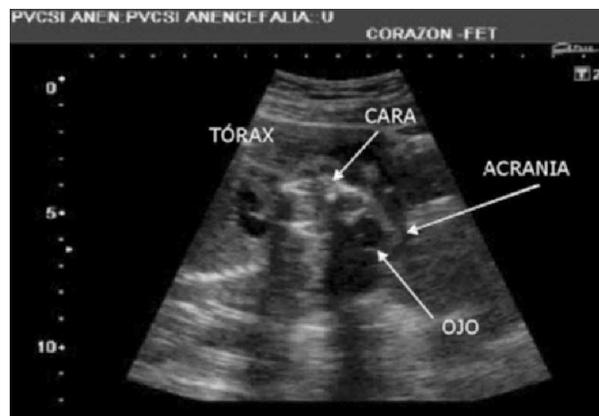


Figura 3. Acrania-anencefalia. Se identifica cabeza hasta el arco supraorbitario, y ausencia del resto de la bóveda craneana.

Caso 2

Lactante de género masculino, hijo del tercer embarazo, sin complicaciones, producto de una gestante de 42 años, a quien previamente se le practicaron dos cesáreas debido a desproporción céfalo-pélvica.

Durante la ecografía obstétrica de control rutinario se identificó una pequeña porción de placenta acreta y en el feto se observó una vena cava izquierda superior y algunas extrasístoles ocasionales de tipo supraventricular, sin defectos estructurales en el corazón. El resto de la apariencia anatómica fetal era normal.

Dos hermanos mayores, hijos de diferente padre, presentaron comunicación interauricular, la cual se resolvió sin cirugía durante el seguimiento.

El diagnóstico de trabajo prenatal fue el siguiente: '

1. Acretismo de una porción placentaria.
2. Persistencia de la vena cava superior izquierda con seno coronario dilatado (Figuras 4 y 5).
3. Extrasístoles supraventriculares ocasionales.

Se realizó cesárea y se removió por completo la placenta pero luego desarrolló atonía uterina y hemorragia severa que requirió múltiples transfusiones. Tuvo una recuperación completa luego de su hospitalización en la unidad de cuidados intensivos. El recién nacido no tuvo complicaciones.

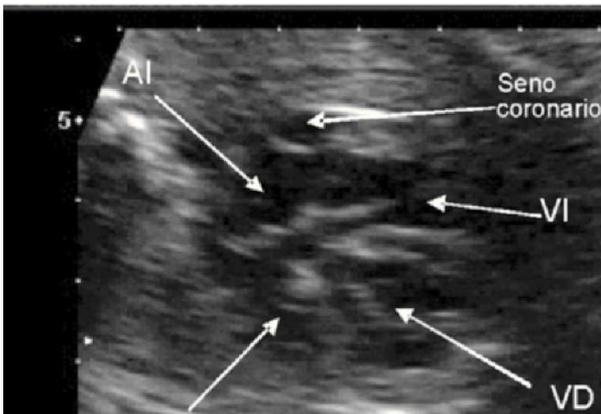


Figura 4. Se identifica seno coronario dilatado a nivel de la aurícula izquierda. Se observa como una imagen en anillo en un plano oblicuo y posterior del corazón. VI: ventrículo izquierdo. VD: ventrículo derecho. AI: aurícula izquierda. AD: aurícula derecha.

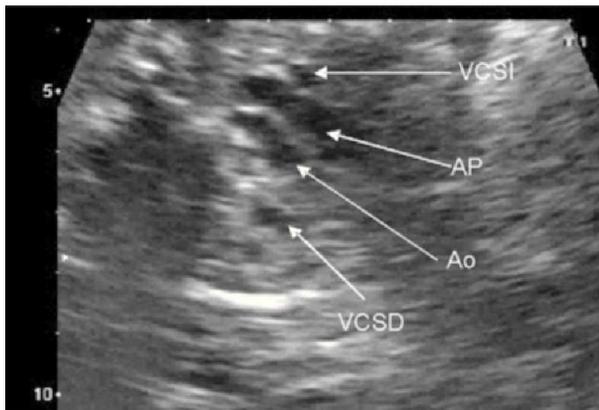
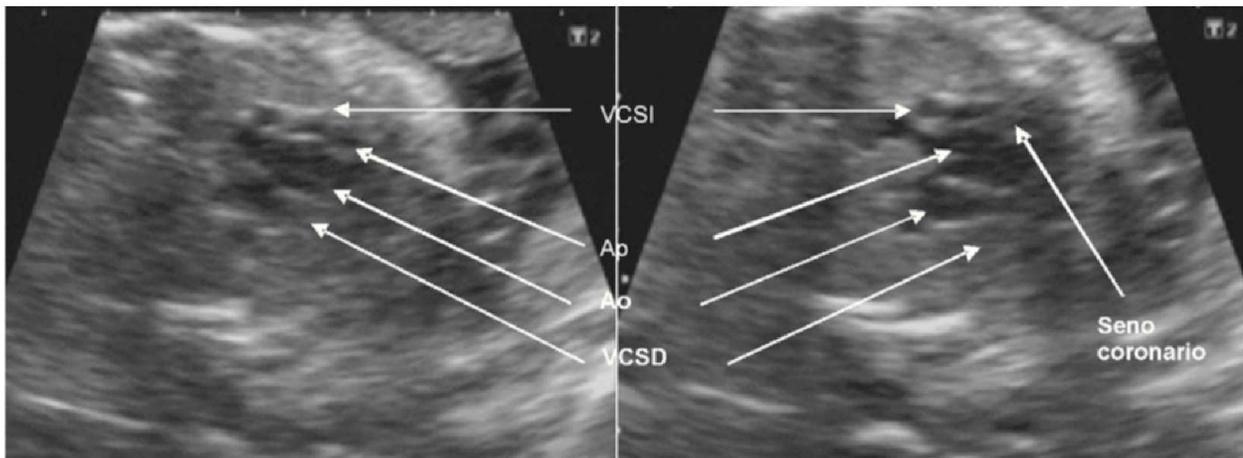


Figura 5. Plano del mediastino superior donde se identifican los cuatro vasos. VCSI: vena cava superior izquierda. AP: arteria pulmonar. Ao: aorta. VCSD: vena cava superior derecha.



Figuras 6 y 7. Las imágenes muestran una progresión en los cortes del mediastino superior y en dirección algo más caudal y posterior. Mientras que en la imagen 6 se identifica la VCSI, en la imagen 7, se observa su trayecto y llegada al seno coronario. VCSI: vena cava superior izquierda; Ap: arteria pulmonar; Ao: aorta; VCSD: vena cava superior derecha.

La ecocardiografía neonatal reportó:

- Comunicación interauricular tipo foramen oval.
- Corazón funcionalmente sano.
- Ausencia de signos indirectos de hipertensión pulmonar.
- Función biventricular sistó-diastólica satisfactoria.
- Seno coronario dilatado.
- Vena cava superior izquierda persistente.

Caso 3

Primigestante de 15 años, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, en quien se identificó, durante las evaluaciones ecográficas ordenadas por restricción del crecimiento fetal, persistencia de la vena cava superior izquierda con seno coronario dilatado, sin otras anomalías cardíacas ni extra cardíacas en la evaluación ultrasonográfica. Se realizó Doppler fetal como prueba de bienestar cuyo resultado resultó alterado, por lo que se indujo el parto y se realizó cesárea por sufrimiento fetal agudo a las 35 semanas. Neonato masculino, peso al nacer: 1.550 gramos. Cirugía sin complicaciones (Figuras 6 a 8).

La ecocardiografía postnatal al segundo día de vida, reportó:

- Conducto arterioso permeable.
- Foramen oval permeable.
- Vena cava superior izquierda persistente.
- Seno coronario dilatado.

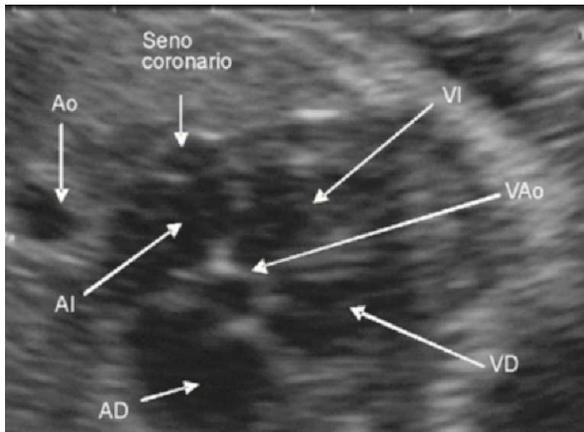


Figura 8. Corte de cinco cámaras. Descendiendo brevemente por el tórax se llega al corte de cinco cámaras, y sobre la cara lateral de la aurícula izquierda se identifica el seno coronario dilatado con la forma de un anillo anecoico en la base posterior de la aurícula izquierda (AI). Ao: aorta; AD: aurícula derecha. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo. VAo: válvula aórtica.



Figura 9. Plano de cuatro cámaras cardiacas. Claramente se ve el anillo anecoico sobre la aurícula izquierda, que corresponde al seno coronario dilatado.

Caso 4

Multigestante de 33 años en su quinto embarazo, sin antecedentes familiares ni personales de importancia, en cuya ecografía gestacional de rutina se identificó dextrocardia; además, *situs* visceral normal, insuficiencia de la válvula tricúspide leve, seno coronario dilatado y persistencia de la vena cava superior izquierda. Retorno venoso pulmonar normal. No se identificaron otras patologías cardiacas ni extracardiacas.

El parto fue vaginal sin complicaciones al término, y el neonato fue de género femenino, de 3.100 gramos. Apgar 8/10, sin muestras de descompensación hemodinámica ni dificultad respiratoria (Figuras 9 a 12).

Se realizó ecocardiografía postnatal el primer día de vida y se encontró:

- Dextrocardia en *situs solitus* atrial.
- Comunicación interatrial tipo *septum secundum*.
- Conducto arterioso permeable.
- Vena cava superior izquierda persistente.
- Seno coronario dilatado.

Caso 5

Trigestante de 30 años, sin antecedentes maternos ni familiares de cardiopatía, en cuya ecografía prenatal de rutina se hicieron los siguientes hallazgos (Figuras 13 a 15):

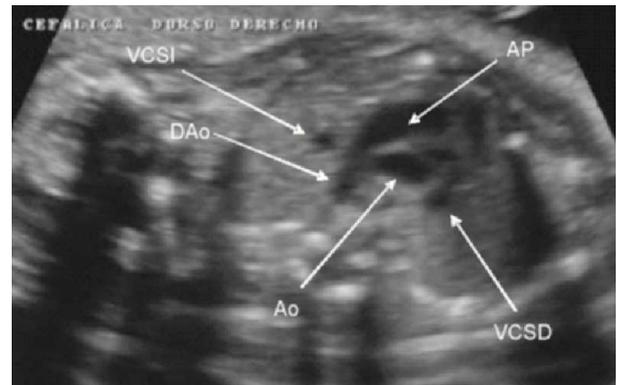


Figura 10. Plano de tres vasos y la tráquea, ubicado en el mediastino superior. Se observa la VCSI que persiste sobre la izquierda de la arteria pulmonar. Ao: aorta, AP: arteria pulmonar principal, DAo: ductus arterioso; VCSD: vena cava superior derecha, VCSI: vena cava superior izquierda.

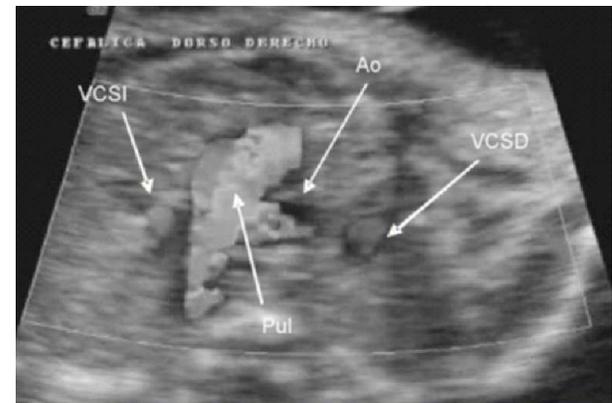


Figura 11. La misma imagen anterior aplicando Doppler color. VCSI: vena cava superior izquierda. Ao: aorta. VCSD: vena cava superior derecha. Ap: arteria pulmonar.

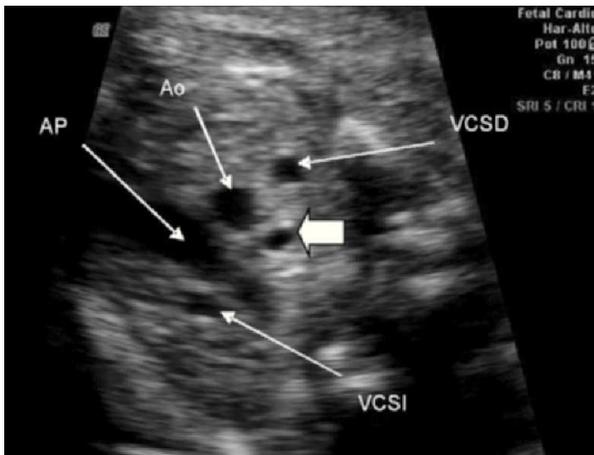


Figura 13. Imagen del mediastino superior. Sobre la imagen conocida de tres vasos (Ap: arteria pulmonar; Ao: aorta, VCSD: vena cava superior derecha y una cuarto vaso a la izquierda de la AP, VCSI: vena cava superior izquierda. Tráquea (flecha ancha).

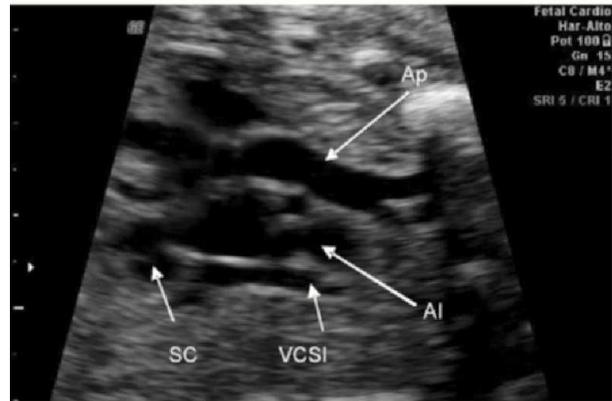


Figura 15. Seno coronario (SC) dilatado con una vena cava superior izquierda (VCSI) claramente identificable sobre la aurícula izquierda. Arteria pulmonar de calibre aumentado (Ap).

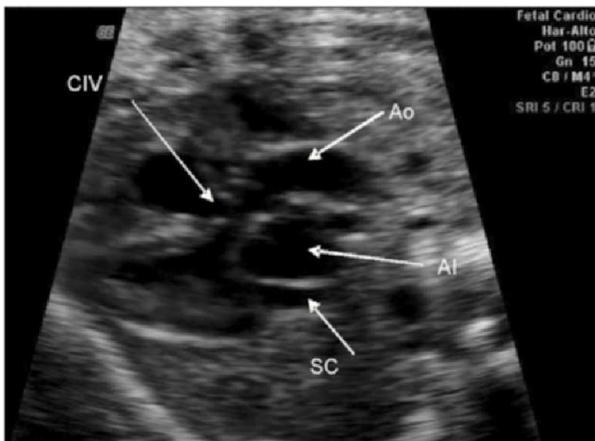


Figura 14. En el corte de cinco cámaras se observa el seno coronario dilatado por la persistencia de la vena cava superior izquierda. A nivel del septo membranoso, se observa una comunicación interventricular (CIV). Ao: aorta, AI: aurícula izquierda. SC: seno coronario.

- a. Seno coronario dilatado.
- b. Persistencia de la vena cava superior izquierda.
- c. Comunicación interventricular perimembranosa mal alineada.
- d. Discrepancia considerable de tamaño de cavidades ventriculares.
- e. Coartación de aorta pulmonar principal dilatada y cortocircuito de derecha a izquierda sobre el conducto arterioso.

A la semana 36 inició trabajo de parto espontáneo y se llevó a cesárea electiva. El neonato fue de género masculino, su peso 2.700 gramos y apgar 8/9; luego fue llevado a la unidad de cuidado intensivo. No hubo complicaciones durante el procedimiento.

La ecocardiografía postnatal al día de nacido reportó:

- a. *Situs solitus* abdomino-atrial. Levocardia.
- b. Conexiones atrio-ventriculares concordantes.
- c. Conexiones ventrículo-arteriales concordantes.
- d. Vena cava superior izquierda persistente.
- e. Hipoplasia severa de la aorta transversa distal y del istmo aórtico. Coartación de aorta yuxtaductal.
- f. Válvula tricúspide normal con insuficiencia leve y presión arterial pulmonar sistólica de 60 mm Hg.
- g. Válvula pulmonar normal e insuficiencia pulmonar mínima. Dilatación del tronco de la arteria pulmonar.
- h. Comunicación ínter-auricular fenestrada tipo fosa oval y corto-circuito izquierda-derecha. Comunicación interventricular por mala alineación del septum interventricular con corto-circuito no restrictivo de izquierda-derecha.
- i. Conducto arterioso permeable amplio con corto-circuito bidireccional, de predominio derecha-izquierda.
- j. Seno coronario dilatado.
- k. Desviación posterior del septum infundibular.

l. Función ventricular conservada. Movimiento septal anormal.

m. Dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho.

n. Hipertensión pulmonar arterial severa.

Mediante cirugía se le reconstruyó el arco aórtico distal y se hizo cierre de la comunicación interventricular e interauricular con parche de pericardio heterólogo.

Permaneció hospitalizado desde su nacimiento hasta aproximadamente tres meses. Finalmente falleció por sepsis secundaria a inmunodeficiencia primaria, según evaluaciones del grupo de inmunodeficiencia. No fue posible el crecimiento celular para estudio genético, ni se pudo descartar síndrome de Di George. El diagnóstico final del grupo de neonatología y de inmunología fue inmunodeficiencia primaria severa.

Caso 6

Gestante de 26 años que cursaba la semana treinta de gestación de su cuarto embarazo. El único antecedente identificado correspondió al embarazo anterior en donde el hijo presentó miocardiopatía dilatada de causa no esclarecida.

Por este antecedente se le ordenó una ecocardiografía fetal donde se identificó seno coronario dilatado y presencia de vena cava superior izquierda. No se hallaron otras alteraciones estructurales del corazón y de la anatomía fetal (Figuras 16 a 18).



Figura 16. Plano de cinco cámaras. Imagen de anillo anecoico sobre la aurícula izquierda.



Figura 17. Trayectoria del seno coronario dilatado hacia su desembocadura en la aurícula derecha.

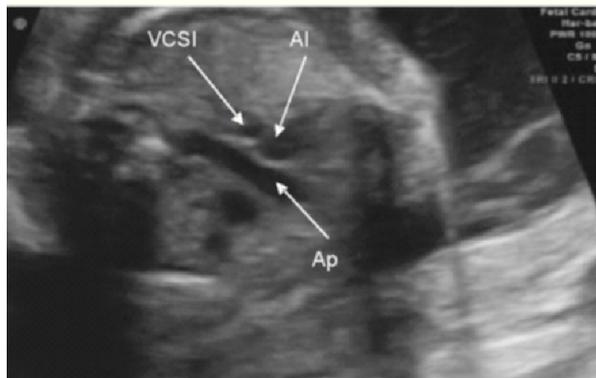


Figura 18. Cuatro vasos en lugar de tres en el mediastino superior, con el vaso adicional situado a la izquierda de la arteria pulmonar (Ap). VCSI: vena cava superior izquierda; AI: aurícula izquierda.

En la semana 39 tuvo parto vértice espontáneo sin complicaciones. El recién nacido fue de género femenino, su peso de 3.210 gramos y apgar 9/10. Al segundo día de nacida se le realizó ecocardiografía neonatal que confirmó los hallazgos y ausencia de otras anomalías estructurales del corazón o de los grandes vasos.

Caso 7

Paciente de 32 años a quien remitieron para evaluación ecocardiográfica fetal por la presencia de aurícula derecha aumentada de tamaño. Tenía ecografía previa de detalle anatómico a las 23 semanas de gestación, en la que se reportó hidroureteronefrosis izquierda grado III, labio hendido unilateral izquierdo y arteria umbilical única. Cariotipo por amniocentesis 46XX. Antecedentes personales y familiares negativos.

Se realizó evaluación prenatal y se encontró seno coronario dilatado asociado con vena cava superior izquierda persistente. No se identificaron otros hallazgos en el corazón (Figuras 19 y 20).



Figura 19. Cuatro vasos en el mediastino superior. Ambas venas cavas presentes. VCSI: vena cava superior izquierda; VCSD: vena cava superior derecha.



Figura 20. Vena cava superior izquierda (VCSI) y los tres vasos del mediastino superior (flechas VCSD: vena cava superior derecha, VCSI: vena cava superior izquierda) Ap: arteria pulmonar, y Ao: aorta.

Por bajo peso fetal se realizó Doppler, el cual se halló alterado, y por ello se indujo el parto en la semana 35. El parto fue en vértice y el recién nacido pesó 2.130 gramos; se llevó a la unidad de cuidado intensivo durante una semana. No requirió ventilación asistida.

La evaluación ecocardiográfica postnatal confirmó los hallazgos: seno coronario dilatado y vena cava superior izquierda. Asociado a ello se encontró comunicación interventricular de pequeño tamaño, la cual se encuentra en seguimiento en la actualidad.

Así mismo, se confirmaron los demás hallazgos: hidroureteronefrosis obstructiva izquierda y labio hendidizo izquierdo sin compromiso del paladar.

Caso 8

Secundigestante de 18 años, cuyo parto previo se hizo por cesárea a causa de posición podálica; sin antecedentes. Fue remitida al servicio de diagnóstico prenatal para evaluación por múltiples anomalías, en donde se hicieron los siguientes hallazgos:

- Restricción del crecimiento intrauterino.
- Labio y paladar hendidizo unilateral izquierdo.
- Microftalmia izquierda.
- Vena cava superior izquierda persistente.
- Seno coronario dilatado.
- Trisomía 13 (cariotipo por amniocentesis).

Tuvo parto vaginal espontáneo en la semana 34, el feto fue de género masculino y pesó 1.560 gramos. Se confirmó la restricción del crecimiento, labio y paladar hendidizo, anoftalmia izquierda y polidactilia. Falleció minutos después y no se confirmó el diagnóstico ecocardiográfico postnatal (Figuras 21 y 22).

Caso 9

Secundigestante de 28 años, sin antecedentes de importancia con parto previo sin complicaciones y recién nacido sano. Asistió a la unidad de diagnóstico prenatal para una ecografía gestacional de rutina en donde se encontraron los hallazgos característicos: vaso a la



Figura 21. Seno coronario (SC) dilatado en la aurícula izquierda.

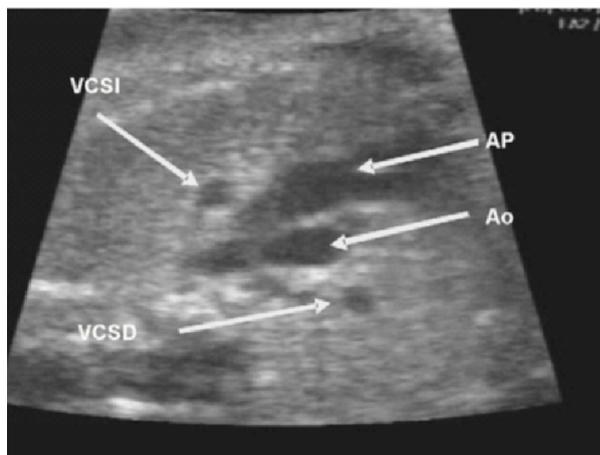


Figura 22. Imagen del mediastino superior en la que se identifican dos venas cavas superiores (VCSD y VCSI), y en medio, la arteria pulmonar (Ap) y la aorta (Ao).

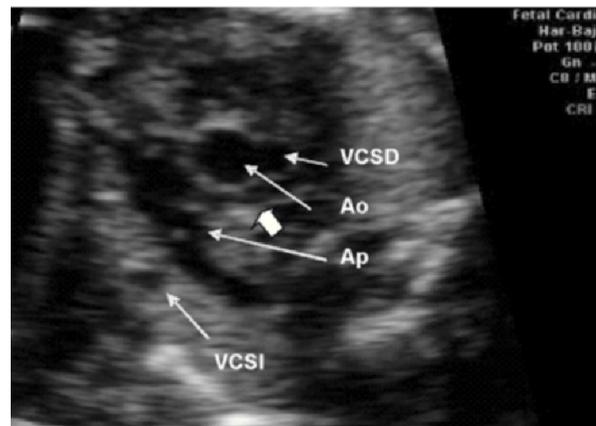


Figura 24. Corte de mediastino superior con una angulación ligera del transductor en donde se observa la vena cava superior izquierda persistente (VCSI), la arteria pulmonar (Ap) y su rama derecha (flecha ancha), la aorta (Ao) y la vena cava superior derecha (VCSD).

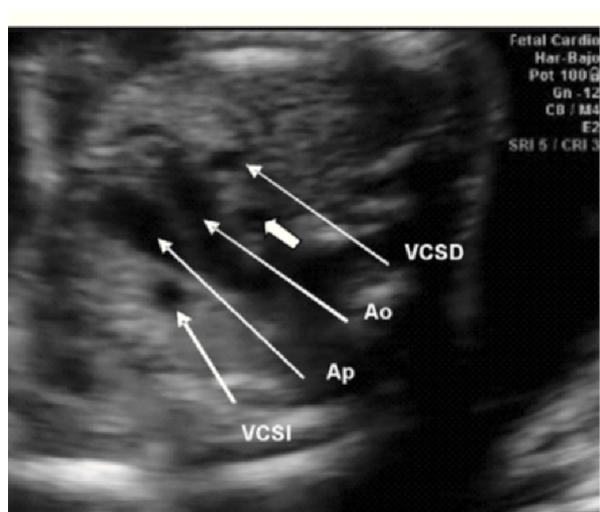


Figura 23. En el plano del mediastino superior, se identifican cuatro vasos (VCSI: vena cava superior izquierda, Ap: arteria pulmonar, Ao: aorta, VCSD: vena cava superior derecha) y la tráquea (flecha ancha).

izquierda de la arteria pulmonar que drena ingresando en la aurícula izquierda sobre un seno coronario dilatado. No se identificaron otras alteraciones cardiacas o extracardiacas. Luego se perdió el seguimiento y no pudieron confirmarse los hallazgos (Figuras 23 y 24).

Resultados

En la tabla 1 se resumen todos casos en mención. Tres de ellos no pudieron confirmarse de manera post-natal, y aunque la imagen de la vena cava izquierda persistente

es evidente, otras anomalías del corazón podrían no serlo, entre ellas las comunicaciones interventriculares pequeñas o las comunicaciones interauriculares.

En el caso 1 se sospechó comunicación interventricular, pero no se autorizó el estudio anatomopatológico ni se realizó cariotipo fetal.

Por el contrario, en el caso 8 se confirmó el cariotipo, sin embargo, el fallecimiento fue muy prematuro y no se pudo realizar ecocardiografía neonatal. Tampoco se autorizó el estudio anatomopatológico.

El último caso no fue confirmado puesto que la paciente no terminó el seguimiento y no fue posible encontrarla. La ecografía prenatal de detalle anatómico y la evaluación ecocardiográfica no evidenciaron otras anomalías.

De los nueve casos encontrados durante este periodo, uno se asoció con trisomía 13 con las anomalías propias del síndrome de Patau.

De los seis casos confirmados, tres fueron aislados. No se les evidenció ninguna anomalía cardiaca asociada, ni otro tipo de malformaciones en la evaluación post-natal. Los otros tres casos se asociaron con cardiopatía congénita.

Las anomalías cardiacas más comunes, incluyendo sólo las confirmadas, fueron comunicación interventricular (casos 5 y 7), comunicación interauricular (casos 4 y 5), una dextrocardia y un caso de coartación de aorta.

Tabla 1
RESUMEN DE CASOS: PERSISTENCIA DE VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA

Casos	Género	Ecocardiografía prenatal	Ecografía postnatal	Otras malformaciones	Antecedentes familiares	Tratamiento	Estado actual
1	Femenino	PVCSI sin seno coronario- CIV	No se realizó ecocardiografía	Acrania	Negativos	Ninguno	Mortinato
2	Masculino	PVCSI aislada, con seno coronario dilatado	Confirmado. Aislado. PVCSI con seno coronario dilatado	No	Dos hermanos con CIA	Ninguno	Vivo sano
3	Masculino	PVCSI aislada con seno coronario dilatado	Confirmado. Aislado. PVCSI con seno coronario dilatado	No	Negativos	Ninguno	Vivo sano
4	Femenino	PVCSI con seno coronario dilatado y dextrocardia	Dextrocardia con <i>situs solitus</i> atrial. CIA tipo <i>septum secundum</i> PVCSI y seno coronario dilatado	No	Negativos	Ninguno	Vivo sano
5	Masculino	PVCSI con seno coronario dilatado. Coartación de Ao CIV	Hipoplasia severa de la aorta transversa distal y del istmo aórtico. Coartación de aorta yuxtadistal, insuficiencia tricúspide leve y pulmonar mínima. Dilatación del tronco de la pulmonar, hipertensión pulmonar severa. CIA fenestrada tipo fosa oval, cortocircuito de izquierda a derecha. CIV, conducto arterioso permeable, PVCSI y seno coronario dilatado. Desviación posterior del septum infundibular Dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho.	No	Negativos	Reconstrucción del arco aórtico distal Cierre de CIA y CIV con parche pericárdico heterólogo Hospitalizado desde el nacimiento.	Falleció tres meses después por sepsis secundaria a inmunodeficiencia primaria
6	Femenino	PVCSI aislada con seno coronario dilatado	Confirmado. Aislado. PVCSI con seno coronario dilatado	No	Hermano con cardiopatía dilatada	Ninguno	Vivo sano
7	Femenino	PVCSI aislada con seno coronario dilatado	CIV, PVCSI con seno coronario dilatado	Labio izquierdo hendido, hidroureteronefrosis izquierda, arteria umbilical única	Negativos	Ninguno	Vivo sano
8	Masculino	PVCSI aislada con seno coronario dilatado	No se realizó ecocardiografía	Implantación baja de orejas, labio y paladar hendidos, ausencia de globo ocular izquierdo queilopalatosquis, polidactilia Trisomía 13 (Patau)	Negativos	Negativo	Falleció a los 45 minutos de nacido
9	Femenino	PVCSI aislada con seno coronario dilatado	Pérdida del seguimiento				

CIA: comunicación interauricular, CIV: comunicación interventricular.

Fisiopatogenia

Durante la octava semana de vida embrionaria, la vena cardinal anterior izquierda se oblitera y la falla en este proceso lleva a la persistencia de la vena cava superior izquierda (6).

Durante la quinta semana de vida embrionaria, el sistema venoso embrionario está formado por tres pares de venas que drenan sobre cada cuerno derecho e izquierdo del seno venoso respectivamente, a saber: la vena vitelina u onfalomesentérica, la vena umbilical y la vena cardinal común. Esta última está formada a su vez por las venas cardinales anterior y posterior, las cuales drenan la parte craneal y caudal respectivamente, del cuerpo del embrión (7).

En el proceso de formación de las sinusoides hepáticas, estas venas sufren una serie de transformaciones; anastomosis de algunos vasos y atresias de otros. El resultado final es una vena umbilical izquierda única, la vena vitelina derecha forma la vena portal y la vena hepática media, y el conducto venoso termina formándose por la fusión de algunas sinusoides hepáticas intermedias (8).

Durante la semana 8 de vida embrionaria, la vena cardinal anterior izquierda se atresia desapareciendo luego de que la vena innominada desarrolla una anastomosis con la vena cardinal anterior derecha. El remanente es el ligamento de Marshall (8). Por lo tanto sólo persiste la vena cardinal derecha. La porción cefálica de esta vena cardinal derecha terminan por formar los vasos cefálicos como la vena yugular interna, y la porción caudal de la misma forma la vena cava superior derecha.

El cuerno izquierdo del seno venoso pierde valor con la obliteración de la vena vitelina y cardinal común izquierda. El seno coronario queda como remanente de este seno venoso. (7)

Falla en la atresia de la vena cardinal anterior izquierda origina la persistencia de una vena cava superior izquierda (VCSl); en consecuencia, hay dos venas cavas superiores. La anastomosis que suele formar la vena braquiocefálica izquierda puede persistir, ser pequeña o desaparecer. Se ha reportado que en 65% de los casos esta vena innominada está ausente (1).

De otra parte, se desconocen los factores que normalmente producen la obliteración de la vena cardinal anterior izquierda y aquellos que favorecen su persistencia.

Existen dos maneras de conexión de la vena cava superior izquierda persistente. Alrededor de 90% de los casos, continúa con el seno venoso coronario drenando finalmente en la aurícula derecha, y produciendo la dilatación característica del primero (9). En los casos restantes, se conecta directamente con el techo del atrio izquierdo al estar ausente el seno venoso. Esta forma de presentación también se denomina seno coronario sin techo (10).

La forma más común de presentación de esta anomalía vascular, es la presencia de ambas venas cavas. La prevalencia de la ausencia de la vena cava superior derecha con la persistencia de la izquierda, varía según la literatura; sin embargo, es un evento poco común, inferior a 1% (11), y con frecuencia se asocia con alteraciones del *situs* cardiaco.

Por lo general, el hallazgo de la vena cava superior izquierda es incidental durante un cateterismo de un vaso central desviándose accidentalmente por la vena cava superior izquierda. Se observa en una radiografía de tórax a lo largo del borde izquierdo del cayado aórtico. Es raro cualquier signo o síntoma que se relacione con esta variante, por lo que pasa desapercibido en la vida y en exámenes rutinarios (12); pese a ello sus vestigios pueden ser fuente de algunas arritmias (13).

Durante una ecocardiografía transtorácica puede revelarse el seno coronario dilatado, confirmado posteriormente con medios de contraste. La vena cava superior izquierda persistente no es la única causa de seno coronario dilatado, por lo que en ocasiones para su diagnóstico se requieren otras pruebas como la tomografía multicorte, la venografía con resonancia magnética... (14, 15). De otro lado, las conexiones anómalas de las venas pulmonares también pueden dilatar el seno coronario (16).

La persistencia de la vena cava superior izquierda aislada o asociada con cardiopatías congénitas, suele ser un hallazgo benigno, sin repercusión hemodinámica ni quirúrgica, puesto que la vena cava izquierda continúa drenando a la aurícula derecha por medio del seno coronario. Sin embargo, existen situaciones especiales en las que la presencia de esta vena constituye un accidente anatómico que obliga a su tratamiento quirúrgico (17).

La vena cava superior izquierda aislada es una anomalía vascular benigna en los fetos, y su pronóstico depende de su asociación con defectos cardiacos o extracardiacos congénitos.

Características diagnósticas por ultrasonido prenatal

La Sociedad Internacional de Ultrasonido en Obstetricia y Ginecología ha publicado las guías para realizar un tamizaje cardiaco fetal básico y básico extendido (18). El tamizaje básico permite la observación de la imagen de cuatro cámaras y la extensión de este plano la evaluación a los tractos de salida derecho e izquierdo. Técnicamente, en un corte apical de cuatro cámaras se puede ascender el haz de ultrasonido con un movimiento del transductor en dirección craneal por unos milímetros, y de este modo se observa en su orden el tracto de salida izquierdo y luego el derecho y, un poco más arriba, la imagen de tres vasos y en el mediastino superior (Figuras 25 a 27). De izquierda a derecha, los vasos que se ven en este último corte son la arteria pulmonar, la aorta y, la más derecha de todos los vasos, la vena cava superior derecha.

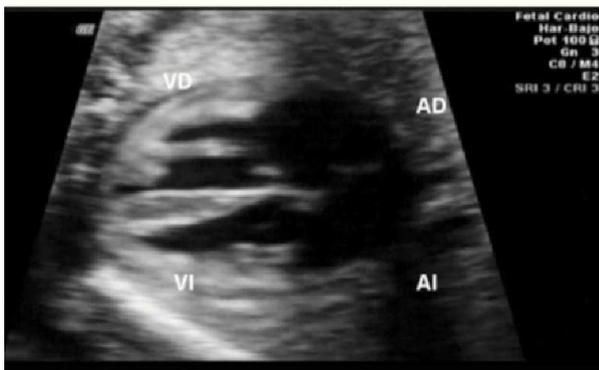


Figura 25. Plano de cuatro cámaras. Plano del tamizaje básico del corazón fetal. AD: aurícula derecha. AI: aurícula izquierda. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo.



Figura 26. Plano de cinco cámaras. Llamado así porque se incluye el tracto de salida del ventrículo izquierdo (flecha larga: Ao), además de las cuatro cámaras descritas en el plano previo. Este plano se obtiene con un ligero ascenso en sentido craneal sobre el plano de las cuatro cámaras. Ao: aorta.



Figura 27. Luego de ascender en sentido craneal se llega sobre el mediastino superior donde se identifican tres vasos y otra estructura anecoica no constante inmediatamente detrás de la Ao y la VCSD y en medio de ambas que corresponde a la tráquea (T) (flecha larga) AP: arteria pulmonar. Ao: aorta. VCSD: vena cava superior derecha. T: tráquea.

La imagen característica del seno coronario dilatado sobre el corte de cuatro cámaras no evidente en todos los casos. En su revisión Berg y colaboradores (5) encontraron senos coronarios dilatados en 31 de 82 casos.

El seno coronario puede verse en el feto sin cardiopatías. Un movimiento angulado para tratar de evaluar la pared posterior de la aurícula izquier-

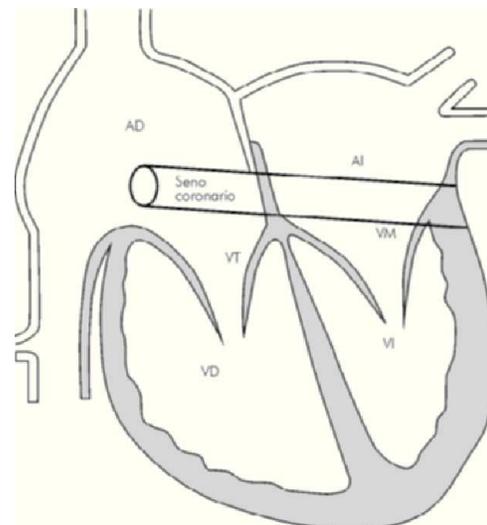


Figura 28. Dibujo esquemático de la dirección normal del seno coronario partiendo desde la pared libre de la aurícula izquierda y transcurriendo paralelo a la válvula mitral hasta desembocar en la aurícula derecha. AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo, VT: válvula tricúspide, VM: válvula mitral.

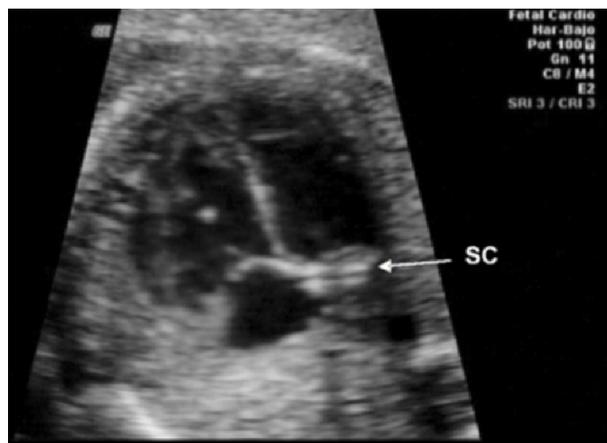


Figura 29. Seno coronario normal. A nivel de la aurícula izquierda y pasando paralelo a la válvula mitral se identifica esta imagen tubular, que corresponde al seno coronario normal (SC).

da, permite ver una imagen tubular (Figuras 28 y 29), de baja ecogenicidad y con un diámetro máximo de 3 mm que va desde la aurícula izquierda hasta el septo interauricular (19), que en ocasiones se interpreta como una falsa imagen de comunicación interauricular.

Sin embargo, el diámetro puede variar con el ciclo cardiaco entre 1 y 3 mm, siendo mayor en la sístole media cuando el anillo valvular mitral está ligeramente más abajo. Este diámetro también varía según el método de evaluación; con el modo M, el diámetro máximo puede llegar hasta 5 mm (20).

Discusión

Las venas cardinales constituyen el principal sistema de drenaje venoso del embrión. Si la vena innominada no se desarrolla o son altas las presiones en el sistema cardinal izquierdo, puede que este lado no llegue a la atresia y persista como una vena cava superior a la izquierda. Algunas anomalías del corazón se relacionan con esta fisiopatología como los defectos del *situ* y las obstrucciones. Es por esto que existe una relación considerable con este tipo de anomalías del corazón y por lo tanto, cada vez que se identifica la persistencia de esta vena debe realizarse una ecocardiografía fetal (21).

Como hallazgo aislado no se requiere de cariotipo fetal. Sólo si se evidencian otras anomalías cardiacas o extracardiacas (22).

La persistencia de la vena cava superior izquierda es la variante más común del sistema venoso torácico reportada entre un 0.3-0.5% de la población. Aunque su importancia no radica en la variante misma, si son importantes las anomalías del corazón relacionadas (23).

También se requiere la evaluación del detalle fetal. Como se demostró en la revisión más amplia encontrada, aproximadamente 10% presenta anomalías no cardiacas como atresia esofágica, onfalocele y anomalías renales entre otras, hasta algunas aneuploidias y síndromes ya descritos (5).

Infelizmente, no se logró continuar con la evaluación de algunos casos por factores de orden administrativo. De igual forma, se tuvieron dificultades con algunos estudios de síndromes genéticos y cromosómicos que obstaculizaron nuestro análisis.

Nuestros resultados no están lejos de los que reportan otros autores. La mitad de los casos confirmados (3/6) presentaron anomalías asociadas en el corazón fetal. En las revisiones más amplias aproximadamente 80% tienen malformaciones asociadas con este órgano. Las obstrucciones de los tractos de salida, las anomalías de la posición cardio y víscero-torácica, y las comunicaciones inter-ventriculares y auriculares, hacen parte de las más comunes (24). En nuestra pequeña revisión se encontraron todas estas anomalías; entre ellas un caso de dextrocardia, uno de coartación de aorta y dos de comunicación interventricular e interauricular.

Todos los casos evaluados de forma post-natal confirmaron el diagnóstico prenatal, lo cual indica que no hubo falsos positivos. Es confiable y seguro el diagnóstico de la vena cava izquierda persistente en el ultrasonido prenatal.

En conclusión, el hallazgo en ultrasonido rutinario de un seno coronario dilatado y/o una vena cava superior izquierda persistente, requieren una evaluación más detallada tanto del corazón como del resto de la anatomía fetal por el alto riesgo de defectos congénitos asociados y a fin de establecer su pronóstico. Además, se hace énfasis en que en todo ultrasonido obstétrico se debe hacer un tamizaje, al menos básico, del corazón fetal, que permitirá mejorar la tasa de detección de diferentes cardiopatías perceptibles en este plano.

Bibliografía

- Goyal SK, Punnam SR, Verma G, Ruberg FL. Persistent left superior vena cava: a case report and review of the literature. *Cardiovascular Ultrasound* 2008; 6: 50.
- Recupero A, Pugliatti P, Rizzo F, et al. Persistent left-side superior vena cava: integrate noninvasive diagnosis. *Echocardiography* 2007; 24 (9): 982-986.
- Biffi M, Boriani G, Frabetti L, et al. Left superior vena cava persistence in patients undergoing pacemaker or cardioverter-desfibrillator implantation: A 10 year experience. *Chest* 2001; 120: 139-144.
- Sorodia BD, Staller JK. Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respiratory Care* 200; 45: 411-416.
- C Berg, M Knuppel, A Geipel, et al. Prenatal diagnosis of persistent left superior vena cava and its associated congenital anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 274-280.
- Heather L, Ratlif F, Yousufuddin M, et al. Persistent left superior vena cava: case reports and clinical implications. *Int J Cardiol* 2006; 113: 242-246.
- Lagman medical embryology. *Cardiovascular system*. 9th Edition. Chapter 11. p. 223-274.
- Yagel S, Kivilevitch Z, Valsky Dan V, Achiron R. The fetus venous system: normal embryology, anatomy, and physiology and the development, and appearance of anomalies. *Fetal Cardiology*. 2nd Edition 2009, Chapter 29, 413-426.
- Chaoi R, Heling KS, Kalache KD. Caliber of the coronary sinus in fetuses with cardiac defects with and without left superior vena cava and in growth restricted fetuses with heart-sparing effect. *Prenatal Diagnosis* 2003; 23 (7): 552-557.
- Ramos N, Fernández L, Tamariz A, Villagrà E, Egurbide N, Maitre M. Ausencia de la vena cava superior derecha y la vena cava superior izquierda con drenaje en el seno coronario sin techo. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58 (8); 984-987.
- Pasquini L, Belmar C, Seale A, Gardiner H. Prenatal diagnosis of absent right and persistent left superior vena cava. *Prenatal Diagnosis* 2006; 26: 700-702.
- Rigatelli G. Congenitally persistent left superior vena cava: a possible unpleasant problem during invasive procedures. *J Cardiovasc Med* 2007; 8: 483-487.
- Rivera DM, Jojoa JF, Aponte LM. Vena cava izquierda superior e inferior. Reporte de dos casos. *Universitas Médica* 2006; 47 (4): 399-404.
- Rigatelli G. Congenitally persistent left superior vena cava: a possible unpleasant problem during invasive procedures. *J Cardiovasc Med* 2007; 8: 483-487.
- Hahm JK, Park YW, Lee JK, Chai J, et al. Magnetic resonance imaging of unroofed coronary sinus: three cases. *Pediatr Cardiol* 2000; 21: 382-387.
- Crescenzi G, Rosica C, Bove T, Landoni G, Lapenna E, Zangrillo A. *J Cardiothorac Vasc Anesthesia* 2007; 21 (5): 761-762E.
- Kong PK, Ahmad F. Unroofed coronary sinus and persistent left superior vena cava. *Eur J Echocardiography* 2007; 8 (5): 398-401.
- Crescenzi G, Rosica C, Bove T, Landoni G, Lapenna E, Zangrillo A. *J of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia* 2007; 21 (5): 761-762E.
- Machevin E, David N, Yerspyck E, et al. Dilated coronary sinus in prenatal echocardiography: identification, associations and outcome. *Prenatal Diagnosis* 2002; 22: 898-902.
- The International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the basic and extended basic cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; 27: 107-113.
- Rein AJT, Nir A, Nadjari M. The coronary sinus in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 15: 468-472.
- Abello KC, Stewart PA, Baschat AA. Two-dimensional and M-mode echocardiography of the fetal coronary sinus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; 20 (2): 137-141.
- Nsah EN, Moore GW, Hutchins GM. Pathogenesis of persistent left superior vena cava with a coronary sinus connection. *Pediatr Pathol* 1991; 11 (2): 261-269.
- Galindo A, Gutiérrez-Larraya F, Escibano D, Arbues J, Velasco JM. Clinical significance of persistent left superior vena cava diagnosed in fetal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30: 152-161.