



Ausencia de la vena cava superior derecha y persistencia de la vena cava superior izquierda en el feto: Presentación de dos casos

Absence of right superior vena cava and persistence of left superior vena cava in fetus: Presenting two cases

Yamelic Bernal^I, Carlos García Guevara^{II}, Elsa F. Ruisanchez, Pablo Marantz^{III}, Carlos García Morejón^{II} y Andrés Savío Benavides^{II}

^I Centro Municipal de Genética de Marianao. La Habana, Cuba.

^{II} Cardiocentro Hospital Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

^{III} Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

La Vena Cava Superior Izquierda Persistente es la anomalía vascular congénita más frecuente. En la gran mayoría de las ocasiones la persistencia de la misma coincide con la presencia de la vena cava superior derecha. La ausencia de esta última con persistencia de la vena cava superior izquierda es una variante muy rara. Nosotros describimos los signos ultrasonográficos que permiten identificar esta rara malformación en el feto. El estudio se llevó a cabo en dos gestantes remitidas al centro de referencia nacional de las cardiopatías congénitas, donde se detectó una vena cava superior izquierda drenando en un seno coronario dilatado y la ausencia de vena cava superior derecha. La presencia de una Vena Cava Superior Izquierda Persistente con la ausencia de una Vena Cava Superior Derecha es una variante rara del retorno venoso sistémico que puede ser diagnosticada prenatalmente.

Palabras clave: Vena cava superior izquierda persistente, seno coronario dilatado, ausencia de vena cava superior derecha, diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

Persistent Left Superior Vena Cava is the most common congenital vascular anomaly. In the vast majority of cases its persistence coincides with the presence of the right superior vena cava. The absence of the latter with persistent left superior vena cava is a rare variant. We describe the ultrasonographic signs that identify this rare malformation on fetus. The study was conducted in two pregnant women referred to the national reference center of congenital heart disease, showing a left superior vena cava draining into a dilated coronary sinus and the absence of right superior vena cava. The presence of a Persistent Left Superior Vena Cava with the absence of a Right Superior Vena Cava is a rare variant of systemic venous return that can be diagnosed prenatally.

Key words: Persistent left superior vena cava, enlarged coronary sinus, absent right superior vena cava, prenatal diagnosis.

Correspondencia: Msc. Dra. Yamelic Bernal. Centro Municipal de Genética de Marianao. La Habana, Cuba. Correo electrónico: yamelic@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Dentro de las anomalías del sistema venoso, la Vena Cava Superior Izquierda Persistente (VCSIP) es la más frecuente¹; ocurre entre el 0,3% y el 0,5% de la población general² y se origina cuando falla la involución de la vena cardinal superior izquierda.³ Con mayor frecuencia se presenta de forma aislada, pero puede asociarse con malformaciones cardiacas.⁴ En la gran mayoría de las ocasiones la vena cava superior derecha es normal.

La VCSIP y ausencia de la Vena Cava Superior Derecha (VCSD) fue descrita por primera vez en 1982; su incidencia es desconocida y es muy raro encontrar esta combinación en corazones estructuralmente normales.⁵ Teniendo en cuenta estas características mencionadas, decidimos presentar nuestros casos.

REPORTES DE CASOS

Se presentan dos casos, previo consentimiento informado de las parejas, para la descripción de las características clínicas y la información de los resultados de las pruebas de diagnóstico

prenatal y postnatal. Las pacientes fueron evaluadas en nuestro Centro (Centro Referencia Nacional para el Diagnóstico Prenatal de las Cardiopatías Congénitas).

El primer caso: gestante remitida por la imposibilidad de la visualización de las estructuras cardiacas, durante el ultrasonido de pesquiseo a las 26 semanas de gestación, con una edad materna de 30 años. El segundo: paciente de 32 años y 24 semanas de edad gestacional; la causa de remisión fue la sospecha de cardiopatía congénita. Ambas fueron clasificadas de bajo riesgo obstétrico. Ecográficamente fueron examinadas con un equipo ATL, de fabricación americana (HDI 5000) y un equipo Aloka Alfa 5, de fabricación japonesa, con transductores sectoriales de 3 y 5 MHz. Se realizó un análisis secuencial del corazón, y se utilizaron todas las vistas de la ecocardiografía fetal.⁶ Se obtuvo un respaldo digital del caso, para su estudio y análisis posterior. En uno de los casos, el recién nacido fue producto de un parto normal, institucional, con peso normal y apgar de 9-9, fue además, evaluado mediante la ultrasonografía y la ecocardiografía postnatal, además de otros estudios complementarios. En el otro caso la pareja decidió la interrupción del embarazo, al constatarse, también, la presencia de una comunicación interventricular grande, asociada a una estenosis aórtica.

DISCUSIÓN

La combinación de la VCSIP y ausencia de la VCSD es extremadamente rara; esta combinación puede ser un hallazgo en algunos pacientes, al realizarle la implantación de un marcapaso.⁷

La incidencia de la VCSIP y la ausencia de la VCSD en fetos es desconocida. Un estudio de Lenox y colaboradores, en 1980, durante una serie de autopsias en niños, arrojó una incidencia de 0,05%; este estudio tuvo la particularidad que todos los casos estaban asociados a cardiopatías congénitas. Otro de los estudios conocidos (Phoon y Neill, 1994) describe, en un estudio retrospectivo en 487 pacientes con isomerismo atrial derecho, la presencia de la persistencia de ambas cavas en el 46% de los casos y la ausencia de VCSD y persistencia de la izquierda, en el 11%.⁸

Debemos recordar que, en el embrión, el sistema de las venas cardinales es el responsable de las venas cavas superiores. Con el crecimiento del embrión, la vena cardinal anterior izquierda derivará su sangre hacia la cardinal anterior derecha, a través de la vena innominada, esta situación provoca un desarrollo cada vez más importante de la futura VCSD,

en detrimento de la cardinal anterior izquierda.⁹ La presencia de una vena cava superior izquierda (VCSI) puede ser atribuida a la persistencia de la parte proximal de la vena cardinal anterior izquierda. Si el flujo a través de la vena innominada es reverso, la región cefálica derecha drena a la vena cardinal anterior izquierda, ocasionando una VCSD atrésica o ausente. La VCSIP pudiera drenar en el seno coronario, en la aurícula derecha o en ambas aurículas, a través de un seno coronario destechado.⁸

En nuestro estudio, la presencia de una VCSIP fue sospechada al visualizar la presencia de un seno coronario dilatado. Este incremento de tamaño del seno coronario se observa como una imagen ecolúcida, dentro de la aurícula izquierda, en las vistas ecocardiográficas de eje largo y cuatro cámaras. En esta última, al realizarse un plano más posterior, se pudo constatar también.¹⁰ Sin embargo, debemos considerar que el seno coronario puede estar dilatado porque recibe otros vasos, como una o más venas pulmonares.¹¹

En el feto normal la VCSD se visualiza por ecocardiografía en la vista transversal de los tres vasos, en la vista longitudinal de cavas y en la vista angulada del arco aórtico y ductus arterioso simultáneamente. En la vista de los tres vasos, son visualizados de izquierda a derecha: la arteria pulmonar, la arteria aorta y la VCSD. Si una VCSI está presente, esta estará situada a la izquierda de la arteria pulmonar y se observan cuatro, en lugar de tres vasos (Figura 1). Cuando la VCSD está ausente, nuevamente hay sólo tres vasos; esta vez, de izquierda a derecha, se encuentran: la VCSI, la arteria pulmonar y la aorta (Figura 2). Al efectuar un corte ecocardiográfico más superior, observamos la vena innominada entrando en la VCSI, la cual es la responsable de recoger la sangre del lado derecho del cuello y la cabeza. En los casos estudiados, no fue posible divisar la VCSD en las vistas ecocardiográficas longitudinal de ambas cavas y la angulada del arco aórtico y ductus.

En la ausencia de otras anomalías congénitas, una VCSD ausente, con una VCSIP drenando en el seno coronario, es una condición asintomática sin significación hemodinámica. Sin embargo, si está asociada con cardiopatías congénitas, estas serán las principales determinantes del compromiso hemodinámico.

La presencia de una VCSIP con la ausencia de una VCSD es una variación rara del retorno venoso sistémico, que puede ser diagnosticada



Figura 1: Vista ecocardiográfica de los tres vasos, donde se encuentra un cuarto vaso a la izquierda de la arteria pulmonar (señalizado) que corresponde con la presencia de una vena cava superior izquierda persistente (VCSIP).



Figura 2: Vista ecocardiográfica de los tres vasos. Esta vez, de izquierda a derecha, se encuentran: la vena cava superior izquierda (VCSI) (señalizada), la arteria pulmonar y la aorta.

prenatalmente. Cuando en el feto se halla esta combinación, debe realizarse una ecocardiografía detallada, para excluir la coexistencia de una enfermedad cardíaca estructural.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. González-Juanatey C, Testa A, Vidán J, Izquierdo R, García-Castelo A, Daniel C, Armesto V. Persistent left superior vena cava draining the coronary sinus: report of 10 cases and literature review. *Clin Cardiol.* 2004 Sep 27(9):515-8.
2. Pálincás A, Nagy E, Forster T, Morvai Z, Nagy E, Vargas A. A case of absent right and persistent left superior vena cava. *Cardiovascular Ultrasound.* 2006;4(6):1-4.
3. Goyal SK, Punnam SR, Verma G, Ruberg FL. Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature. *Cardiovascular Ultrasound.* 2008;(10):6:50.
4. Galindo A, Gutiérrez-Larraya F, Escribano D, Arbues J, Velasco JM. Clinical significance of persistent left superior vena cava diagnosed in fetal life. *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2007;31(1):113-4.
5. Favia G., Romano F., Clerico L and Balducci G. Absent Right and Persistent Left Superior Vena Cava: Fetal and Neonatal Echocardiographic Diagnosis. *Pediatric Cardiology.* 2006; 27(5):646-648.
6. Allan L. Technique of fetal echocardiography. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:223-33.
7. Frangini P, Vergara I, González R, Fajuri A, Casanegra P. Implante de marcapaso definitivo en pacientes con vena cava superior izquierda persistente y ausencia de vena cava superior derecha. Caso clínico. *Rev Méd Chile.* 2006;134:767-771
8. Pasquini L, Belmar C, Seale A and Gardnier H. Prenatal diagnosis of absent right and persistent left superior vena cava. *Prenat Diagn.* 2006;26:700-702.
9. Somoza F, Bruno M (Eds). *Cardiología pediátrica. Cardiología perinatal* ISBN: 13 978-987-05-0687-4. Editorial ISAG BsAs Argentina. 2007.
10. García C, Morejón CG, Savío A, Arencibia J, Fernández G, Marantz P. *Rev Fed Arg Cardiol.* 2010;39(2);110-15.
11. Góngora DG, Buitrago BR, Reyes SN. *Conexión Venosa Anómala Pulmonar y Sistémica.* Gongora G, Sandoval N, Moreno JF, Carrillo G, editores. *Cardiología Pediátrica.* Bogotá: Mc Graw-Hill Interamericana; 2003. p. 427-46.

Recibido: 25 de abril del 2011.

Aceptado: 1 de noviembre del 2011.