

CASO CLÍNICO

CASE REPORT

1. Servicio de Obstetricia y Ginecología
- Maternidad "Dr. Nerio Beloso",
Hospital Central "Dr. Urquinaona",
Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela
 - a Médica cirujana. Residente del Postgrado de Ginecología y Obstetricia
 - b Doctor en Ciencias Médicas
 - c Especialista en Ginecología y Obstetricia
 - d Especialista en Ginecología y Obstetricia

Declaración de aspectos éticos

Reconocimiento de autoría: Todos los autores declaramos que han realizado aportes a la idea, diseño del estudio, recolección de datos, análisis e interpretación de datos, revisión crítica del contenido intelectual y aprobación final del manuscrito que estamos enviando.

Responsabilidades éticas: Protección de personas. Los autores declaramos que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaramos que han seguido los protocolos del Hospital Central "Dr. Urquinaona" sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores hemos obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento: Los autores certificamos que no han recibido apoyos financieros, equipos, en personal de trabajo o en especie de personas, instituciones públicas y/o privadas para la realización del estudio.

Conflicto de intereses: Los autores declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Recibido: 9 octubre 2017

Aceptado: 16 noviembre 2018

Correspondencia:

Dr. Eduardo Reyna-Villasmil

📍 Hospital Central "Dr. Urquinaona", Final Av. El Milagro, Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

☎ 584162605233

✉ sippenbauch@gmail.com

Citar como: Rondón Tapia, M, Reyna-Villasmil E, Vargas-García A. Vena cava superior izquierda persistente. Reporte de caso. Rev Peru Ginecol Obstet. 2018;64(2):267-271. DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v64i2089>

Vena cava superior izquierda persistente. Reporte de caso

Persistent left superior vena cava. A case report

Marta Rondón-Tapia^{1,a}, Eduardo Reyna-Villasmil^{1,b,c}, Avelin Vargas-García^{1,d}

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v64i2089>

RESUMEN

La vena cava superior izquierda persistente es la anomalía venosa congénita más frecuente; se observa en 0,3 a 0,5% de la población general y 4 a 8% de los casos con cardiopatía congénita. El resultado perinatal es significativamente peor si se asocia con defectos cardiacos y el pronóstico es excelente en casos aislados. Se presenta un caso de vena cava superior izquierda persistente diagnosticado en un feto a las 30 semanas en una paciente de 21 años de edad referida para evaluación ecocardiográfica fetal prenatal. Durante la visualización de los tres vasos, se observó la presencia de una estructura circular vascular supernumeraria a la izquierda de la arteria pulmonar y que se extendía hasta llegar a la pared lateral de la aurícula izquierda, compatible con vena cava superior izquierda persistente. No se encontraron otras anomalías cardiacas. El embarazo fue sin complicaciones y se obtuvo recién nacido sano a término sin ninguna complicación. La ecocardiografía posnatal confirmó el diagnóstico. No fue necesaria ninguna intervención.

Palabras clave: Vena cava superior izquierda persistente; Diagnóstico prenatal; Anomalía congénita.

ABSTRACT

Persistent left superior vena cava is the most frequent congenital venous anomaly, observed in 0.3-0.5% of the general population and in 4-8% of patients with congenital heart disease. The perinatal outcome is significantly worse if it is associated with cardiac defects and the prognosis is excellent in isolated cases. We report a case of persistent left superior vena cava diagnosed in a 30-week fetus in a 21-year-old female patient referred for prenatal fetal echocardiographic evaluation. During the visualization of the three vessels, a supernumerary circular vascular structure was observed to the left of the pulmonary artery, extending into the lateral wall of the left atrium, consistent with persistent left superior vena cava. No other heart abnormalities were found. The pregnancy was uncomplicated and a healthy baby was born full-term without any complications. Postnatal echocardiography confirmed the diagnosis. No intervention was necessary.

Keywords: Persistent left superior vena cava; Prenatal diagnosis; Congenital anomaly.

INTRODUCCIÓN

La vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) representa la variación más común del retorno venoso torácico y se estima que su frecuencia es de 0,3 a 0,5%⁽¹⁻³⁾. El hallazgo prenatal de una vena cava derecha (VCS) normal a menudo conduce a la creencia de que el retorno venoso sistémico fetal es normal, por lo que no se realiza un examen más detallado y la presencia de una VCSIP se puede diagnosticar con facilidad en la ecografía prenatal⁽²⁾. Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de vena cava superior izquierda persistente.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente de 21 años, primigesta, quien a las 30 semanas fue referida a la consulta de alto riesgo obstétrico para evaluación ecocardiográfica fetal. La paciente refería embarazo sin complicaciones, con progreso normal. Negaba uso de drogas, alcohol o tabaco durante el embarazo. También negaba antecedentes personales o familiares de cardiopatías. Las evaluaciones ecográficas fetales del primer y segundo trimestre estaban normales, con un crecimiento fetal apropiado para la edad gestacional, sin evidencia de alteraciones cardíacas fetales, incluyendo arco aórtico y ductus arterioso hasta las 20 semanas. Las pruebas bioquímicas de cribado de aneuploidías durante el primer trimestre mostraron valores de riesgo similares a los de su grupo etario. El examen físico de la paciente fue normal, sin evidencia de alteraciones en algún órgano o sistema. Los resultados de las pruebas de hematología, pruebas serológicas, perfil de coagulación, funcionalismo hepático y renal durante el control prenatal fueron normales.

La evaluación ecográfica reveló feto vivo único con biometría acorde con la edad gestacional de 31 semanas, sin evidencia de anomalías estructurales extra-cardíacas. El volumen de líquido amniótico era normal para la edad gestacional. La evaluación ecográfica, durante reposo y apnea fetal, demostró corazón tetracameral con elementos de salida ventricular normales. En una vista posterior y angulada a la visualización de las cuatro cámaras se observó una imagen quística ecolúcida ubicada en la pared lateral de la aurícula izquierda compatible con dilatación del seno coronario, de aproximadamente 6 milímetros de diámetro, que llegaba hasta la aurícula derecha. Durante la visualización de los tres vasos se observó la presencia de una estruc-

tura circular vascular supernumeraria, de 2 milímetros de diámetro, ubicada a la izquierda de la arteria pulmonar y que se extendía hasta la pared hasta llegar a la pared lateral de la aurícula izquierda, compatible con VCSIP (figura 1). La ecografía Doppler color demostró que esta drenaba hacia el seno coronario dilatado, y de allí, hacia la aurícula derecha. El arco aórtico, troncos supraaórticos, tamaño de las cámaras cardíacas y el movimiento de ambas válvulas aurículo-ventriculares eran normales. En la ecocardiografía fetal no se encontró otras cardiopatías anatómicas o alteraciones funcionales causadas por la lesión. Se realizó amniocentesis y los resultados del estudio citogenético fetal no revelaron alteraciones cromosómicas.

La paciente fue evaluada semanalmente hasta las 39 semanas de embarazo. Se obtuvo recién nacido vivo femenino de parto vaginal eutócico con peso de 3 300 gramos y Ápgar al minuto y a los 5 minutos de 7 y 9 puntos, respectivamente. El examen físico mostró buenas condiciones generales, sin alteraciones. En la ecografía y ecocardiografía posnatal se halló la presencia de seno coronario dilatado (6 milímetros) que llevaba sangre hacia la aurícula derecha y VCSIP con un diámetro de 4 milímetros, que llegaba al vaso dilatado. No se encontraron otras malformaciones asociadas. Los controles al mes, tres meses y seis meses no mostraron otras anomalías ni signos de coartación aórtica. Luego de 8 meses, la lactante se encuentra saludable, con desarrollo y crecimiento normales acorde a su edad.

DISCUSIÓN

La VCSIP es un remanente de un vaso que normalmente desaparece y se convierte en el ligamento de Marshall. Durante la cuarta semana de gestación, la sangre venosa de la mitad su-

FIGURA 1. VISUALIZACIÓN APICAL POR ECOGRAFÍA DE ESCALA DE GRISES (A) Y DOPPLER COLOR (B) DE LAS CUATRO CÁMARAS CARDÍACAS FETALES. LA FLECHA SEÑALA LA VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA PERSISTENTE EN EL BORDE DE LA AURÍCULA IZQUIERDA (AI). AD = AURÍCULA DERECHA; VD = VENTRÍCULO DERECHO; VI = VENTRÍCULO IZQUIERDO.





perior del cuerpo se drena por medio de las venas cardinales anteriores ubicadas en forma bilateral y simétrica. A la octava semana se conectan mediante una anastomosis oblicua (vena braquiocefálica izquierda o innominada) y luego la parte de la vena cardinal anterior izquierda, que se sitúa por debajo de esta anastomosis, involuciona^(1,4). Mientras que las venas cardinales anteriores y comunes forman la VCSD, la VCSIP puede atribuirse a la falta de involución de la porción proximal de la vena cardinal anterior izquierda. Esta se encuentra en la unión de las venas yugular y subclavia izquierda, discurre por la cara anterior del arco aórtico, a la arteria pulmonar izquierda y al borde lateral de la aurícula izquierda para unirse al seno coronario en el surco aurículo-ventricular posterior izquierdo⁽³⁾. Esta drena en la aurícula derecha en 92% de los casos y en el resto de los casos drena directamente en la aurícula izquierda, entre el apéndice auricular izquierdo y las venas pulmonares. En 65% de los casos, la vena innominada está ausente o es pequeña⁽²⁻⁵⁾.

Los factores que normalmente producen la obliteración del lumen de la vena cava superior izquierda o que favorecen su permeabilidad son inciertos. Se ha propuesto que la obliteración fisiológica de la vena cardinal anterior izquierda ocurre después de la compresión por los pulmones en crecimiento y el tamaño creciente de las aurículas^(6,7). La persistencia puede producirse debido al fracaso inicial en el desarrollo de la vena innominada con subsecuente drenaje persistente de la vena braquicéfala izquierda, a través de la vena cardinal anterior izquierda, que finalmente se convierte en la VCSIP⁽³⁾. Este mecanismo sería una explicación plausible para los casos aislados, así como los asociados con anomalías extracardíacas.

Las malformaciones cardíacas asociadas a la VCSIP más comunes son síndrome de heterotaxia, defectos obstructivos del tracto ventricular izquierdo y anomalías conotruncuales. La asociación con la conexión venosa pulmonar anómala parcial o total es a menudo difícil de diagnosticar⁽³⁾. Más de 90% de los casos con VCSIP también poseen una VCSD normal⁽¹⁾. La combinación de VCSIP y ausencia de VCSD, junto a otras cardiopatías congénitas es extremadamente rara, con una tasa de 0,05%. Se ha descrito que en 11% de los pacientes con isomerismo derecho existe VCSIP y ausencia de VCSD⁽⁷⁾. En estos ca-

sos, esta vena es la única que drena la sangre venosa sistémica de la parte superior del cuerpo.

El diagnóstico de la VCSIP es difícil antes de las 20 semanas de gestación. Si se sospecha esta condición, la visualización de los tres vasos y tráquea o la presencia de un seno coronario inusualmente grande en la visión transversal bidimensional del tórax fetal proporcionan los mejores elementos para el diagnóstico en el embarazo temprano. El aumento de la translucencia nucal se ha demostrado en cerca de 30% de los fetos con VCSIP, independientemente de su asociación con otras malformaciones cardíacas o síndrome de heterotaxia⁽³⁾. Este puede ser un hallazgo aislado o asociado a diferentes cardiopatías. La coartación aórtica puede acompañar esta condición⁽⁸⁾.

El diagnóstico de VCSIP puede ser fácil si el examinador conoce el curso anatómico y sus planos diagnósticos. La identificación, al igual que otras anomalías cardíacas, se puede lograr en cuatro planos transversales y en un plano longitudinal. En la visualización de cuatro cámaras se puede observar la VCSIP en la visualización transversal, en el borde izquierdo de la aurícula izquierda, como un cuarto vaso localizado a la izquierda y anterior a la arteria pulmonar. En este plano la aurícula izquierda y el ventrículo parecen más estrechos que el lado derecho y el tracto de entrada por la válvula mitral puede estrecharse en asociación con VCSIP abultada hacia la aurícula izquierda. La desproporción ventricular puede ser una variante normal, pero también puede ser un signo de coartación aórtica. En un plano más craneal muestra la VCSIP y la VCSD con ausencia de la vena braquiocefálica izquierda, ausente en casi todos los casos en los que persisten ambas venas cavas⁽⁷⁾. Igualmente, en el plano parasagital izquierdo de tórax y cuello puede observarse el drenaje de la VCSIP en el seno coronario^(8,9).

En condiciones normales, el seno coronario tiene 1 a 3 milímetros de diámetro, trayecto perpendicular al septo interauricular y se abre en la pared posterior de la aurícula derecha. En los casos de VCSIP (con o sin anomalía cardíaca asociada) está dilatado y su diámetro va de 3 a 7 milímetros⁽⁹⁾. Aunque un seno coronario agrandado es de hecho altamente sugestivo, este signo indirecto tiene tanto resultados falsos negativos como falsos positivos^(7,10). La observación de la alteración del seno coronario, consecuencia



de la presencia de la VCSIP, puede también ser descrita como desproporción de las cavidades cardíacas derechas. Esto se debe a que el seno coronario se ubica posterior al surco aurículo-ventricular izquierdo que, al estar dilatado, altera la forma de la aurícula izquierda. Esto produce desplazamiento del *septum primum* y el foramen oval, distorsionando la visualización ecográfica de las cuatro cámaras cardíacas, debido a que el haz de ultrasonido corta el seno coronario dilatado transversalmente, simulando la ausencia del *septum primum*. No obstante, debe considerarse que el seno coronario puede estar dilatado debido a que recibe el flujo sanguíneo de varios vasos^(3,9).

El Doppler color no es esencial para el diagnóstico de la VCSIP, pero permite descartar lesiones cardíacas adicionales. En el plano de cuatro cámaras, el seno coronario dilatado muestra el flujo sanguíneo hacia la aurícula derecha, que permite diferenciarlo del defecto del *septum primum* auricular⁽⁸⁾. En un plano parasagital izquierdo, puede confirmarse la dirección del flujo sanguíneo que en la VCSIP es hacia el corazón. También ayuda a identificar o confirmar la ausencia de una vena braquiocéfálica izquierda (inominada) entre la VCSIP y la VCSD⁽⁷⁾.

El diagnóstico diferencial incluye defecto del septo interauricular, del tabique aurículo-ventricular o de conexión anómala de la vena pulmonar. También se debe considerar la vena vertical en la conexión venosa pulmonar supracardiaca. El Doppler color puede ayudar a diferenciar la VCSIP de esta última, ya que el flujo sanguíneo es hacia el corazón en la VCSIP persistente y en dirección opuesta en la vena vertical⁽³⁾.

Se ha propuesto que el diagnóstico de VCSIP debe ser considerado como marcador de embriopatía y necesita más atención durante el examen morfológico⁽⁴⁾. Esto ha sido confirmado por el amplio espectro de malformaciones cardíacas y extra-cardíacas asociadas. Algunos autores proponen que el cariotipo fetal debe ser ofrecido de forma rutinaria en todos los casos diagnosticados en la etapa prenatal, ya que las anomalías cardíacas asociadas pueden ser difíciles de diagnosticar y las anomalías extracardiacas que sugieren aneuploidías no siempre son evidentes⁽¹⁰⁾. Sin embargo, el hallazgo aislado de esta condición no parece constituir una indicación para realizar el cariotipo fetal.

El pronóstico de los casos con VCSIP depende de la presencia de anomalías cardíacas asociadas subyacentes. En aquellos casos en los cuales es el único hallazgo, se debe evaluar las modificaciones en el crecimiento del ventrículo izquierdo y del istmo aórtico. Cuando se realiza el diagnóstico VCSIP aparentemente aislada, se debe informar sobre el buen pronóstico de esta condición⁽⁸⁾.

En conclusión, la VCSIP es una variación vascular que se asocia con anomalías cardíacas y extra-cardíacas en la mayoría de los casos. Luego de realizar el diagnóstico prenatal se debe realizar un reconocimiento meticuloso de la anatomía fetal, ya que está frecuentemente asociada con cardiopatía congénita y malformaciones extra-cardíacas que pueden influir en la resultante perinatal, pero el pronóstico es excelente en los casos cuyo hallazgo es aislado. El diagnóstico prenatal es importante, porque facilita el diagnóstico de anomalías estructurales y cromosómicas, ya que debe llevar a un estudio anatómico detallado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Correa Jorquera J, Krauel Gimenez-Salinas L. Vena cava superior izquierda persistente: su importancia clínica. *An Pediatr (Barc)*. 2016;85(2):110-1. doi: 10.1016/j.anpedi.2015.07.026.
2. Friedman AH, Fogel MA, Stephens P Jr, Hellinger JC, Nykanen DG, Tweddell J, et al. Identification, imaging, functional assessment and management of congenital coronary arterial abnormalities in children. *Cardiol Young*. 2007;17 Suppl 2:56-67. doi: 10.1017/S1047951107001163.
3. Mărginean C, Mărginean CO, Muntean I, Togănel R, Meliț LE, Mărginean MO, et al. Ultrasonographic features of the persistence of superior left vena cava and pathological cardiac associations in fetus. Case series. *Med Ultrason*. 2016;18(2):214-7. doi: 10.11152/mu.2013.2066.182.fet.
4. Gustapane S, Leombroni M, Khalil A, Giacci F, Marrone L, Bascietto F, et al. Systematic review and meta-analysis of persistent left superior vena cava on prenatal ultrasound: associated anomalies, diagnostic accuracy and postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2016;48(6):701-8. doi: 10.1002/uog.15914.
5. Sheikh AS, Mazhar S. Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: review of the literature and clinical implications. *Echocardiography*. 2014;31(5):674-9. doi: 10.1111/echo.12514.
6. Achiron R, Gindes L, Kivilevitch Z, Kuint J, Kidron D, Boyanover Y, et al. Prenatal diagnosis of congenital agenesis of the fetal portal venous system. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009;34(6):643-52. doi: 10.1002/uog.7460.
7. Higuchi T, Kuroda K, Iida M, Murakoshi Y, Furukawa R, Matsuoka M, Tanaka M. Prenatal diagnosis of persistent



- left and absent right superior vena cava. *J Med Ultrason* (2001). 2013;40(3):261-3. doi: 10.1007/s10396-012-0413-4.
8. Esmer AÇ, Yüksel A, Calı H, Ozsürmeli M, Omeroğlu RE, Kalelioğlu I, Has R. Prenatal diagnosis of persistent left superior vena cava and its clinical significance. *Balkan Med J*. 2014;31(1):50-4. doi: 10.5152/balkan-medj.2014.9426.
 9. Kong PK, Ahmad F. Unroofed coronary sinus and persistent left superior vena cava. *Eur J Echocardiogr*. 2007;8(5):398-401.
 10. Berg C, Knüppel M, Geipel A, Kohl T, Krapp M, Knöpfle G, Germer U, Hansmann M, Gembruch U. Prenatal diagnosis of persistent left superior vena cava and its associated congenital anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006;27(3):274-80.