

Diagnóstico prenatal de la vena cava superior izquierda persistente

Dr. Carlos García Guevara¹ , Dr. William García Lugo², Dra. Yalili Hernández Martínez³, MSc. Dra. Jakeline Arencibia Faife⁴ y Dr. Cristóbal Montes de Oca⁵

¹ Unidad de Diagnóstico Prenatal y Cardiopatías Congénitas, Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

² Servicio de Cardiología, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

³ Servicio de Cardiopediatría, Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

⁴ Asesoramiento Genético, MEDICUBA S.A. La Habana, Cuba.

⁵ Servicio de Gineco-Obstetricia, Hospital Centro Médico Metropolitano del Sureste. Chiapas, México.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 18 de abril de 2020

Aceptado: 4 de junio de 2020

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Abreviaturas

CC: cardiopatías congénitas

DSAV: defectos de septación aurículo-ventricular

SC: seno coronario

VCSD: vena cava superior derecha

VCSIP: vena cava superior izquierda persistente

VI: ventrículo izquierdo

RESUMEN

Introducción: La persistencia de la vena cava superior izquierda (VCSIP) es la anomalía más común del sistema venoso torácico y puede estar asociadas a otras malformaciones cardíacas.

Objetivos: Describir las características ecocardiográficas de la VCSIP y su relación con los factores de riesgo y anomalías asociadas.

Método: Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo, con el propósito de contribuir al estudio del diagnóstico prenatal de la VCSIP mediante el análisis de diferentes indicadores. La muestra estuvo conformada por 62 casos con diagnóstico prenatal de VCSIP, en fetos entre 22 y 35 semanas, examinados en el Servicio de Ecocardiografía Fetal del Cardiocentro Pediátrico William Soler, durante el período comprendido desde enero de 2008 hasta mayo de 2012.

Resultados: La VCSIP se presentó asociada a cardiopatías congénitas en 33 de los 62 casos. Dentro de estas, las más frecuentes fueron las anomalías troncoconales (38,46%).

Conclusiones: La VCSIP es de fácil reconocimiento mediante el ultrasonido de pesquisa y constituye un hallazgo importante para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas; por lo cual, ante su sospecha —debido a su frecuente asociación con cardiopatías congénitas— se sugiere ofrecer a la gestante una evaluación detallada del corazón fetal.

Palabras clave: Vena cava superior, Vena cava superior izquierda, Ecocardiografía fetal, Diagnóstico prenatal

Prenatal diagnosis of persistent left superior vena cava

ABSTRACT

Introduction: The persistence of the left superior vena cava (PLSVC) is the most common anomaly of the thoracic venous system and may be associated with other cardiac malformations.

Objectives: To describe the echocardiographic characteristics of PLSVC and its relationship with risk factors and associated abnormalities.

Methods: A descriptive, longitudinal and retrospective study was carried out, in order to contribute to the study of the prenatal diagnosis of PLSVC through the analysis of different indicators. The sample consisted of 62 cases with a prenatal diagnosis of PLSVC, in fetuses between 22 and 35 weeks, examined in the Fetal Echocardiography Department of the Cardiocentro Pediátrico William Soler, during the period from January 2008 to May 2012.

✉ C García Guevara

Cardiocentro Pediátrico William Soler
Ave. 100 y Perla, Alta Habana.

Boyeros, CP 10800. La Habana, Cuba.

Correo electrónico:

carlos.guevara@infomed.sld.cu

Contribución de los autores

CGG: Concepción y diseño de la investigación, recolección y análisis del dato primario, y confección del informe final.

JAF y CMO: Concepción y diseño de la investigación. Revisión del informe final.

WGL y YHM: Búsqueda de información, recolección y análisis del dato primario.

Todos los autores revisaron críticamente el manuscrito y aprobaron el informe final.

Results: The PLSVC was associated with congenital heart disease in 33 of the 62 cases. Among these, the most frequent were conotruncal heart defects (38.46%).

Conclusions: The PLSVC is easily recognized by screening ultrasound and represents an important finding for the diagnosis of congenital heart disease; therefore, given its suspicion—due to its frequent association with congenital heart disease—it is suggested to offer the pregnant woman a detailed evaluation of the fetal heart.

Keywords: Superior vena cava, Left superior vena cava, Fetal echocardiography, Prenatal diagnosis

INTRODUCCIÓN

En los albores del diagnóstico cardiológico prenatal, se prestó la mayor atención a las anomalías propias del corazón y sus grandes arterias. Ya con los avances tecnológicos del ultrasonido y la creciente pericia del explorador, se avanzó en la observación y análisis de las estructuras vasculares venosas, no solo las pericardíacas sino también las presentes en el mediastino y abdomen. Para ello, es indispensable sustentar la confiabilidad del estudio en el conocimiento del desarrollo y las variaciones del sistema venoso normal en el humano, que ha sido—por otra parte—objeto de estudio durante muchos años¹⁻³.

Las anomalías del sistema venoso aisladas son infrecuentes, pero su incidencia es elevada cuando se asocian a cardiopatías congénitas (CC). Por ejemplo, la persistencia de la vena cava superior izquierda (VCSIP), anomalía más común del sistema venoso, ocurre entre el 0,3-0,5% de la población general, mientras que su frecuencia en pacientes con CC es tan alta que puede alcanzar valores de 3-10%⁴. La VCSIP conecta y drena la gran mayoría de las veces en el seno coronario (SC), estructura tubular pequeña situada sobre la unión aurículo-ventricular en la región posterior izquierda, que se puede visualizar en diferentes vistas ecocardiográficas⁵⁻⁷.

Nuestra motivación por este estudio se basó, principalmente, en la frecuente asociación con otras CC, además de no contar en nuestro país con otra investigación precedente al respecto; por lo que su objetivo fue describir las características ecocardiográficas de la VCSIP y su relación con los factores de riesgo y anomalías asociadas.

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y re-

trospectivo, con el propósito de contribuir al estudio del diagnóstico prenatal de la VCSIP mediante el análisis de diferentes indicadores. La muestra estuvo conformada por 62 casos con diagnóstico prenatal de VCSIP, en fetos entre 22 y 35 semanas, examinados en el Servicio de Ecocardiografía Fetal del Cardiocentro Pediátrico William Soler, durante el período comprendido desde el 1 de enero del 2008 hasta el 31 de mayo del 2012.

Los datos fueron tomados del registro diseñado al efecto en nuestro Servicio, del que se obtuvieron las siguientes variables: edad gestacional, factores de riesgo, descripción de las vistas ecocardiográficas y anomalías asociadas.

En el estudio ecocardiográfico se emplearon los cortes transversales, longitudinales y angulados, con las vistas correspondientes, los que permitieron evaluar las diferentes estructuras. Se consideraron como criterios de normalidad los descritos en la literatura internacional para este tipo de examen⁵⁻⁹.

Como signo de sospecha de VCSIP, se tuvo en cuenta la presencia de una imagen ecolúcida dentro de la aurícula izquierda (SC dilatado) y su diagnóstico se basó en la confirmación de la presencia de VCSIP a la izquierda de la arteria pulmonar, en la vista de los tres vasos; a la izquierda de la arteria aorta, en la vista transversal del arco aórtico; y en la demostración de la entrada de esta anomalía venosa benigna en el SC dilatado, en la vista del eje corto con angulaciones.

El diagnóstico de VCSIP fue confirmado mediante la ultrasonografía posnatal o a través del estudio anatomopatológico cuando la pareja optó por la interrupción del embarazo, previo asesoramiento cardiogenético.

El corazón fetal se evaluó utilizando equipos Aloka 5500 y HDI 5000, con transductores de 3 y 5 MHz por vía transabdominal, con el empleo de Modo B y Doppler color. En los recién nacidos el estudio se

realizó con un equipo ALOKA 5500 y transductores sectoriales de 3,5 a 7 MHz, por vía transtorácica, en posición de decúbito supino. Se utilizaron el Modo B y los Doppler pulsado, continuo y color.

RESULTADOS

En el período objeto de estudio, se diagnosticaron 62 fetos con VCSIP. La sospecha de CC, como factor de riesgo fundamental de remisión, estuvo presente en 57/62 (91,93%) casos. En 1/62 casos el factor de riesgo estuvo dado por la translucencia nucal aumentada. Otras causas fueron: madre portadora de síndrome Noonan y un caso de diabetes gestacional. En los otros dos fetos no se identificaron factores de riesgo. Las impresiones diagnósticas más frecuentes en los casos remitidos por sospecha de CC, fueron la presencia de VCSIP en (26, 31%), los defectos de septación aurículo-ventricular (DSAV) (21,05%) y la dilatación de cavidades derechas (19,28%) (**Tabla 1**). En la totalidad de los casos estudiados se constataron alteraciones en diferentes planos de corte: transversales (vistas de cuatro cámaras, tres vasos, arco aórtico transverso), anguladas (eje largo de ventrículo izquierdo [VI]) y longitudinales (eje corto de la aorta con angulaciones del transductor). En 4/62 fetos se evidenció la VCSIP con ausencia de vena cava superior derecha (VCSID). La presencia de VCSIP estuvo asociada con anomalías congénitas en casi la mitad de los casos (46,77%); de ellas, las cardiopatías fue el grupo más representativo (89,65%) (**Tabla 2**) y las anomalías troncoconales (38,46%), resultaron las más frecuentes.

Una vez ofrecido el asesoramiento genético a estas parejas, 49/62 optaron por continuar el embarazo y 13 (12 con CC y 1 con hernia diafragmática), decidieron su terminación. De los 49 casos que decidieron la continuidad del embarazo, 2 resultaron óbitos

fetales.

En los 13 fetos interrumpidos (4 tetralogía de Fallot, 4 síndromes de hipoplasia de cavidades izquierdas, 1 tronco arterioso común, 1 DSAV, 1 estenosis subvalvular aórtica, 1 hernia diafragmática, 1

Tabla 1. Impresión diagnóstica en los casos remitidos con sospecha de cardiopatía congénita.

Impresión Diagnóstica	Total de casos	%
Presencia de VCSIP	15	26,31
Defecto de septación aurículo-ventricular	12	21,05
Dilatación de cavidades derechas	11	19,28
Tetralogía de Fallot	5	8,77
Hipoplasia de cavidades izquierdas	5	8,77
Vista de 3 vasos anormal	3	5,26
Cabalgamiento aórtico	2	3,50
Comunicación Interventricular	2	3,50
Tronco arterioso común	1	1,75
Drenaje anómalo total de venas pulmonares en seno coronario	1	1,75
Total	57	100

Fuente: Registro del Departamento de Ecocardiografía fetal. Cardiocentro Pediátrico William Soler.

Tabla 2. Cardiopatías congénitas asociadas a vena cava superior izquierda persistente.

Tipo de cardiopatía congénita	Total de casos	%
Doble emergencia ventrículo derecho	4	15,38
Tetralogía de Fallot	4	15,38
Hipoplasia de cavidades izquierdas	4	15,38
Coartación de la aorta	3	11,53
Comunicación interventricular	3	11,53
Estenosis aórtica	2	7,69
Comunicación interauricular	1	3,84
Drenaje anómalo total de venas pulmonares	1	3,84
Interrupción del arco aórtico tipo B	1	3,84
Isomerismo derecho	1	3,84
Defecto de septación aurículo-ventricular	1	3,84
Tronco arterioso común	1	3,84
Total	26	100

Fuente: Registro del Departamento de Ecocardiografía fetal. Cardiocentro Pediátrico William Soler.

doble emergencia de ventrículo derecho), se confirmó por anatomía patológica la presencia de VCSIP y 12 de ellos presentaron las anomalías señaladas. Uno de los casos donde el diagnóstico prenatal fue un DSAV con VCSIP, constituyó un falso positivo, pues finalmente se confirmó una comunicación interventricular amplia de entrada con VCSIP, lo cual sustenta lo expuesto en relación con el diagnóstico diferencial de esta enfermedad.

El feto afectado por estenosis subvalvular aórtica tenía además una comunicación interventricular, y al del síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas asociado a otras anomalías (holoprosencefalia, microcefalia y polidactilia), se le realizó cariotipo fetal y le fue diagnosticado un síndrome cromosómico (trisomía 13). Los 47 recién nacidos se estudiaron ecocardiográficamente, en todos se corroboró el diagnóstico de VCSIP, asociada en 5 de ellos a otras anomalías.

Uno presentaba anomalías fenotípicas y se le confirmó, a los 6 meses de edad, un síndrome Williams; razón por la que se mantuvo su seguimiento y se constató una estenosis supra valvular aórtica al año de edad. En otro paciente se diagnosticó un drenaje anómalo total de venas pulmonares en aurícula derecha, CC de difícil reconocimiento durante la etapa prenatal. Dos de ellos presentaron defectos septales (comunicación interventricular e interauricular). El recién nacido, hijo de madre con síndrome Noonan, también mostró un fenotipo compatible con esta enfermedad.

DISCUSIÓN

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 homónima 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. 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, lo que ocasiona 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 des-
techado¹⁰⁻¹².

La gestante con frecuencia es remitida al cardiólogo para evaluación porque durante los exámenes prenatales son identificados factores de riesgo para alteraciones cardíacas. En nuestra casuística la sospecha de CC constituyó el factor de riesgo fundamental de remisión, en nuestra opinión esto obedece a dos factores fundamentales: la estructura de funcionamiento del sistema nacional de salud y el entrenamiento de los ultrasonografistas en los últimos años. Cuba cuenta con un Programa Nacional de Diagnóstico Prenatal de Defectos Congénitos y Enfermedades Genéticas, como parte del cual se ofrece a las gestantes la posibilidad de un examen ultrasonográfico entre las 18 y las 24 semanas, donde se evalúan las vistas ecocardiográficas de cuatro cámaras, tres vasos, eje largo del VI y eje corto de la arteria aorta, que resultan de gran valor en la identificación de signos de sospecha de estos defectos.

Por tanto, el pesquijaje dirigido durante la ultrasonografía fetal de rutina, con la observación sistemática del corazón fetal, sería el camino natural para el diagnóstico de las CC. El escaso número de gestantes sin factores de riesgo recibidas en nuestro servicio (solo dos), obedece a que se trata de un centro de referencia nacional, donde acuden gestantes previamente evaluadas en los diferentes niveles de atención.

Las impresiones diagnósticas más frecuentes en los casos remitidos por sospecha de CC, fueron la presencia de VCSIP (26,31%), los DSAV (21,05%) y la dilatación de cavidades derechas (19,28%) (**Tabla 2**).

El entrenamiento de los ultrasonografistas en un centro especializado en el diagnóstico de CC y la elaboración de materiales didácticos para facilitar su superación continua, constituyen aspectos fundamentales que han permitido incrementar el índice de diagnóstico prenatal de cardiopatías y así ofrecer a la pareja la posibilidad de contar con un detallado asesoramiento cardiogenético.

El SC dilatado, consecuencia de la presencia de la VCSIP, puede ser referido como una desproporción de cavidades derechas o como un DSAV (variedad parcial), y causar un diagnóstico falso positivo, como ocurrió en un grupo de pacientes (23/57). Esto se debe a que el SC yace a lo largo de la parte posterior del surco aurículo-ventricular izquierdo, que, al estar dilatado, distorsiona la pared posterior de la aurícula izquierda, y desplaza el *septum primum* y el foramen oval; ello se traduce en una vista ecocardiográfica de cuatro cámaras modificada, donde el haz ultrasonográfico corta el SC dilatado transver-

salmente e imita la ausencia del *septum primum*.

Resulta relevante el incremento en el número de casos con diagnóstico de VCSIP remitidos a nuestro servicio en los años 2010-2012 (5, 6 y 4 casos, respectivamente), en relación con lo recibidos en el 2008 y 2009 (no existieron casos), ello obedece al desarrollo de habilidades para el diagnóstico de esta anomalía venosa benigna, como parte del entrenamiento a los ultrasonografistas que realizan pesquisa y diagnóstico en los diferentes niveles de atención, a partir de su valor como marcador predictivo de CC. Dentro de las anomalías anatómicas detectadas por ecografía que cuentan con este valor predictivo se incluye aquel grupo de lesiones que —aunque pueden ser variantes normales en la población general—, se han encontrado asociadas a defectos estructurales cardíacos¹³; entre ellas se encuentran, además de la VCSIP, el incremento de la translucencia nucal entre las 11-13 semanas de gestación, la interrupción de la vena cava inferior y su continuación por el sistema álgico, y la desproporción de las cavidades cardíacas.

Recordemos que la técnica de la ecocardiografía fetal depende de una larga curva de aprendizaje de sus profesionales, donde a medida que la experiencia aumenta mayor será el grado de seguridad diagnóstica.

En la totalidad de los casos estudiados se constataron alteraciones en diferentes planos de corte: transversales (vistas de cuatro cámaras, tres vasos, arco aórtico transverso), anguladas (eje largo de VI) y longitudinales (eje corto de la arteria aorta con angulaciones del transductor).

En las vistas de cuatro cámaras y eje largo de VI se encontró la presencia de SC dilatado como elemento de sospecha en la totalidad de los fetos estudiados (**Figura 1**), mientras que en las restantes vistas mencionadas, se evidenció la afección propiamente dicha. Las demás vistas descritas en la ecocardiografía fetal no mostraron modificaciones sugestivas de esta anomalía.

El SC, estructura venosa donde drenan las venas coronarias, puede observarse normalmente en el feto. Un movimiento angulado para tratar de evaluar la pared posterior de la aurícula izquierda, permite ver una imagen tubular de baja ecogenidad, con un diámetro máximo de 3 mm, que va desde la aurícula izquierda hasta el tabique interauricular⁵⁻⁸. En los casos de VCSIP drenando en el SC, se produjo un incremento en el tamaño de esta última estructura, lo cual se evidenció en la totalidad de los fetos.

Aunque la forma de presentación anterior es la

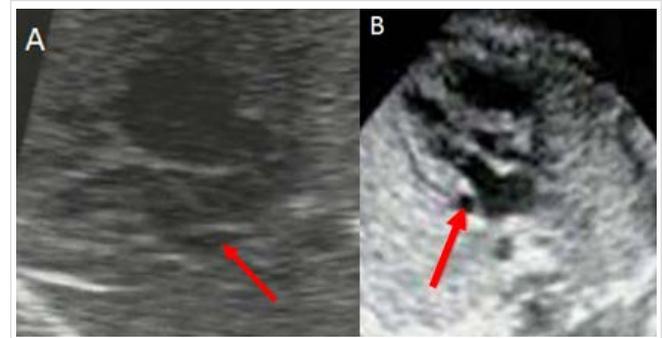


Figura 1. Vistas ecocardiográficas de cuatro cámaras (A) y eje largo de ventrículo izquierdo (B). En ambos casos, la flecha señala el seno coronario dilatado.

más frecuente, se debe considerar que existen algunos casos en que la VCSIP drena en la aurícula izquierda (como publicó Raghieb en 1965¹⁴), asociada a una comunicación interauricular y a una ausencia completa del techo del SC, anomalía poco frecuente, pero que debe tomarse en cuenta.

Otras de las formas descritas en la literatura son los tipos de VCSIP con drenaje al techo de la aurícula izquierda y la conexión de la vena pulmonar superior o inferior izquierda a la propia VCSIP, tampoco presentes en la casuística objeto de análisis¹⁰.

Un drenaje anómalo total de venas pulmonares de tipo cardíaco (en SC) hace posible la dilatación de esta estructura, aspecto a considerar para emitir el diagnóstico¹⁵.

Varios autores señalan la importancia de la vista transversal de los tres vasos en el diagnóstico de la VCSIP, por su fácil identificación como un cuarto vaso a la izquierda de la arteria pulmonar⁵⁻⁹. Este trabajo coincide con lo descrito por otros investigadores (**Figura 2A**).

Pequeños movimientos del transductor, a partir de la vista antes mencionada, permitieron obtener un plano más anterior del feto y visualizar la VCSIP, pero del lado izquierdo de la arteria aorta (vista transversal del arco aórtico transverso) (**Figura 2B**). Esta vista también permitió especificar la posición del arco aórtico (izquierda) y determinar las dimensiones del timo (normales), ambos elementos constatados en todos los fetos.

Uno de los diagnósticos diferenciales a considerar es la presencia de una vena cardinal levoatrial¹⁶. Cuando las presiones auriculares están elevadas, durante el desarrollo de la obstrucción de salida del VI en etapas tempranas de la gestación, se favorece la persistencia de la vena cardinal levoatrial, un vaso que descompresiona la aurícula izquierda en la

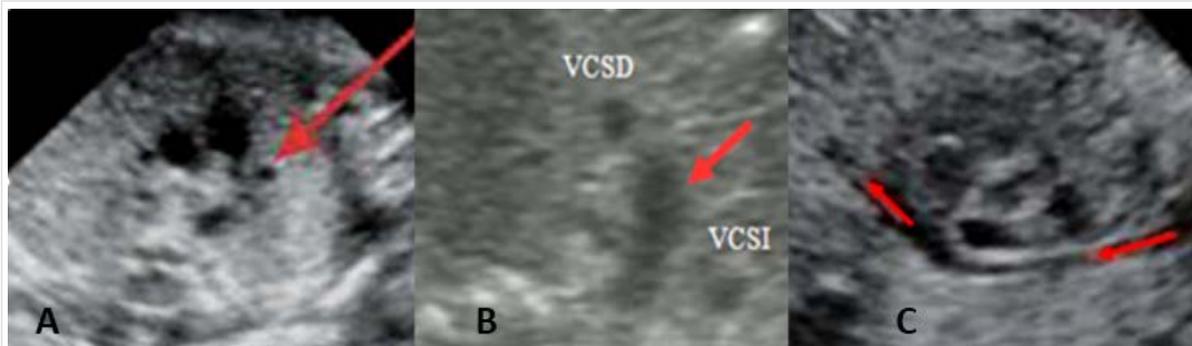


Figura 2. **A.** Vista ecocardiográfica de los tres vasos. Se señala (flecha) un cuarto vaso que corresponde a la vena cava superior izquierda persistente. **B.** Vista ecocardiográfica de arco aórtico transverso (flecha). **C.** Vista ecocardiográfica longitudinal de eje corto de la aorta, con angulaciones del transductor, donde se demuestra la entrada de la VCSIP en forma de arco, en el seno coronario.
VCSI: vena cava superior izquierda VCS: vena cava superior derecha.

vena innominada izquierda o la vena cava superior derecha. Esta vena (cardinal levoatrial) es una conexión embriológica entre el plexo capilar del intestino anterior embriológico (origen de las venas pulmonares) y el sistema venoso cardinal^{17,18}. Se diferencia del curso normal de la VCSIP al dirigirse por detrás de la vena pulmonar izquierda y al frente del bronquio izquierdo, lo cual puede causar compresión u obstrucción de las estructuras que atraviesa. La obstrucción de salida de la aurícula izquierda ocurre cuando existe una estenosis o atresia mitral, un defecto auricular restrictivo y un tabique auricular intacto con o sin síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas. Cuando esto es diagnosticado puede demostrarse el flujo retrógrado hacia la vena innominada o vena cava superior derecha¹⁶⁻¹⁸.

Investigadores señalan que el origen aórtico de una de las ramas de la arteria pulmonar o hemitrongo, como también se le denomina, es otra de las malformaciones que debemos descartar. En el caso estudiado, la pérdida de la alineación en la vista ecocardiográfica transversal de los tres vasos era apreciable, además de encontrarse, a la izquierda del tronco de la arteria pulmonar, un vaso que pareció corresponder a la rama izquierda originada de la porción ascendente de la arteria aorta. La presencia de una arteria aorta descendente en situación anterior y ligeramente a la derecha, hizo considerar la posibilidad de un arco aórtico derecho. En la vista del arco aórtico transverso se apreció, desde el inicio del vaso (arteria aorta), una bifurcación en dos ramas, una hacia abajo y a la derecha (arco aórtico) y la otra hacia la izquierda, en correspondencia con la rama izquierda de la de la arteria pulmonar, dirigida hacia el pulmón izquierdo¹⁹.

Otro de los diagnósticos diferenciales a considerar, es la enfermedad adenomatoidea quística pulmonar, donde los quistes en el pulmón izquierdo, pueden ofrecer una imagen similar a la VCSIP. La vista longitudinal algo angulada, mostró la VCSIP entrando en el SC en forma de una estructura circular intraluminal, que llega a la pared lateral de la aurícula izquierda (**Figura 2C**).

En 4 de nuestros casos se evidenció la VCSIP con ausencia de VCS. La combinación de la VCSIP y ausencia de la VCS, descrita por primera vez en 1862 es extremadamente rara²⁰, de ahí que constituya un hallazgo en algunos pacientes al realizarle la implantación de un marcapaso, un cateterismo cardíaco, una cirugía o una autopsia²¹⁻²³.

La incidencia de VCSIP y la ausencia de VCS en fetos es desconocida, un estudio de Lenox y colaboradores en 1980 —citado por Pasquini *et al.*²² y Bernal *et al.*²³—, durante una serie de autopsias en niños, encontró una incidencia de 0,05%, con la particularidad que todos los casos tenían CC asociadas. Otros autores (Phoon y Neill, en 1994; según Bernal *et al.*²³), describieron en 487 pacientes con isomerismo auricular derecho la persistencia de ambas cavas en el 46% de los casos, mientras que en el 11% encontraron VCSIP y ausencia de la VCS^{22,23}.

En el embrión, el sistema de las venas cardinales es responsable de la formación de las venas cavas superiores; con el crecimiento de este, la vena cardinal anterior izquierda, deriva su sangre hacia la cardinal anterior derecha a través de la vena innominada, y ocasiona un desarrollo cada vez más importante de la futura VCS en detrimento de la cardinal anterior izquierda. La VCSIP 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 y provoca una VCSD atrésica o ausente^{10-12,23}.

La VCSD se visualiza en el feto mediante la vista transversal de los tres vasos y en la longitudinal de cavas. Si la VCSD está ausente se observan solo tres vasos; el primero, situado más a la izquierda, anterior y de menor calibre, corresponde a la VCSIP; seguido por la arteria pulmonar y la arteria aorta (**Figura 3A**). Cuando se efectúa un corte ecocardiográfico más anterior se observa la vena innominada entrando en la vena cava superior izquierda, la cual es responsable de recoger la sangre del lado derecho del cuello y la cabeza en estos casos (**Figura 3B y C**). La vista ecocardiográfica longitudinal de las cavas reveló la ausencia de la VCSD.

Una VCSIP que drena en el SC, es una situación asintomática sin significación hemodinámica. Sin embargo, si se encuentra asociada con CC, estas serán las principales determinantes del resultado.

La presencia de VCSIP estuvo asociada con anomalías congénitas en casi la mitad de los casos; de ellas, las cardiopatías fue el grupo más representativo. Pasquini *et al.*²², informaron en 12 de 16 fetos analizados el diagnóstico de cardiopatía, la coartación de la aorta fue la más observada. Un estudio realizado por Berg *et al.*²⁴ en dos centros terciarios de Alemania mostró que de 82 fetos con VCSIP, el 83% presentó CC (47% correspondieron a las anomalías de posición [*situs*]) y los defectos más frecuentes resultaron las anomalías troncoconales.

En 2007, Galindo *et al.*² informaron la VCSIP en el 48% de fetos con cardiopatías aisladas. Los defectos observados con más frecuencia en esta serie fueron las obstrucciones al tracto de salida del VI y las cardiopatías troncoconales, resultados similares a los nuestros.

Aunque en los casos estudiados no se encontraron arritmias cardíacas, es importante destacar que el desarrollo embriológico del nodo sinusal, del aurículo-ventricular, del haz de His y del sistema de conducción, pueden encontrarse altamente influenciados por la falta de regresión de las venas cardinales, particularmente la izquierda, pues estas estructuras se localizan en la unión de ambas venas cardinales con el seno venoso. Se ha descrito que la VCSIP y la VCSD alteran la localización y organización histológica del nodo sinusal y la unión aurículo-ventricular, ello ocasiona: pobre formación del nodo sinusal, dispersión fetal del nodo aurículo-ventricular y del haz de His dentro del cuerpo fibroso central, diámetro pequeño del haz de His así como pobre aporte arterial hacia ambos nodos. Estas alteraciones pueden ser el sustrato anatómico que predispone a la disfunción del nodo sinusal a edades tempranas, la aparición de bloqueo aurículo-ventricular o aun la aparición de arritmias “malignas” que desencadenen muerte súbita²⁵.

La asociación entre VCSIP y defectos cromosómicos ha sido descrita con frecuencia y algunos autores consideran necesario ofrecer la realización de un cariotipo fetal de rutina siempre que se detecte este marcador^{4,24-27}. Sin embargo, la mayoría de las

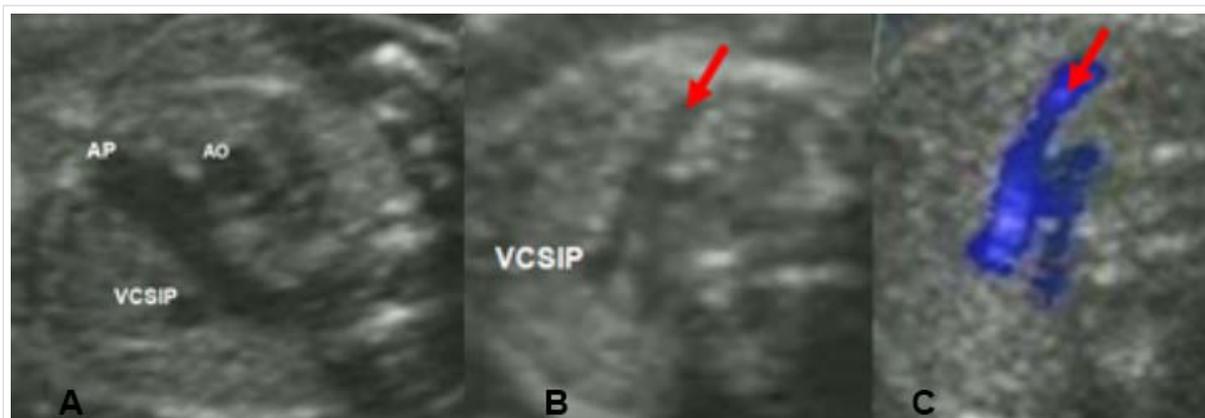


Figura 3. **A.** Vista ecocardiográfica de los tres vasos. De izquierda a derecha se encuentran: la vena cava superior izquierda (VCSI) y las arterias pulmonar (AP) y aorta (AO). **B.** Vista ecocardiográfica transversa (muy anterior) donde se aprecia la vena innominada (flecha) que entra en la vena cava superior izquierda (VCSIP). **C.** Al superponer el color a la imagen bidimensional se observa el recorrido del flujo a color (azul) de derecha a izquierda, característico de los casos con ausencia de vena cava superior derecha.

aneuploidías fetales se asocian con defectos cardíacos o extracardíacos, o ambos⁴. En el estudio realizado por Galindo *et al.*², todos los defectos cromosómicos se diagnosticaron en fetos con CC, lo cual sugirió que los defectos cardíacos son afecciones verdaderamente asociadas a defectos cromosómicos, pero no con VCSIP, por lo que este marcador aislado no debe constituir una indicación para cariotipo fetal, criterio con el cual coincidimos.

En todos los casos evaluados se realizó el diagnóstico de VCSIP, lo que ratifica la posibilidad de su diagnóstico intraútero al emplear las vistas ecocardiográficas descritas, que son las establecidas para realizar el cribado de defectos congénitos en el primer nivel de atención y con una utilidad demostrada, pues con independencia de resultar poco frecuente, constituye un valioso marcador que permite sospechar la presencia de anomalías asociadas, fundamentalmente CC.

La ecocardiografía fetal, como herramienta fundamental para el diagnóstico cardiológico intrauterino, pasó a ser un instrumento indispensable para la evaluación fetal, tanto para el ultrasonografista obstétrico, que tiene el primer contacto con el feto, como para el especialista que va a confirmar o excluir la presencia de una cardiopatía. La implicación inmediata de este hecho es que muchas cardiopatías graves, con necesidad de atención clínico-quirúrgica de emergencia después del nacimiento, pasaron a tener un diagnóstico conocido desde la vida intrauterina, lo cual propicia la planificación anticipada de las acciones a ser ejecutadas por el equipo médico en el posparto inmediato. La adopción de medidas terapéuticas cardiológicas dirigidas al feto ya es una realidad que está en expansión en todo el mundo.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Este estudio demuestra que la vena cava superior izquierda persistente es de fácil reconocimiento mediante el ultrasonido de pesquisa y constituye un hallazgo importante para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas, por lo cual, ante su sospecha o identificación, dada su frecuente asociación con cardiopatías congénitas, se sugiere ofrecer a la gestante una evaluación detallada del corazón fetal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Huhta JC, Smallhorn JF, Macartney FJ, Anderson

RH, de Leval M. Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. *Br Heart J.* 1982;48(4):388-403.

- 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;30(2):152-61.
- Jaramillo JF, Estrada Perea MH, Muriel YY. Persistencia de la vena cava superior izquierda. Diagnóstico e importancia prenatal. *Rev Colomb Cardiol.* 2010;17(2):61-74.
- Savirón-Cornudella R, Lerma-Puertas D, Palacios-Lázaro M, Adiego-Calvo I, Corona-Bellostas C, Cisneros-Gimeno A, *et al.* Diagnóstico prenatal y repercusiones perinatales de la persistencia de vena cava superior izquierda. Serie de casos y revisión bibliográfica. *Ginecol Obstet Mex.* 2018; 86(4):257-66.
- Allan L, Hornberger L, Sharland G. *Textbook of Fetal Cardiology.* Cambridge: GMM; 2000.
- Allan L. Technique of fetal echocardiography. *Pediatr Cardiol.* 2004;25(3):223-33.
- García Guevara C, García Morejon C, Savío Benavides A. *Ecocardiografía Prenatal [DVD].* 1ª ed. La Habana: MINSAP; 2008.
- García Guevara C, Romero S, Zilinski P. Ecocardiograma fetal: La pesquisa prenatal de las cardiopatías congénitas. En: Somoza F, Marino B, Romero S. *Cardiopatías Congénitas. Cardiología perinatal. Conductas a seguir desde el feto al adulto.* 2ª ed. Argentina: Ediciones Journal; 2015. p. 63-82.
- García Guevara C, Perez Pedregosa J, Cazzaniga M. El diagnóstico en el feto cardiópata. *An Pediatr Contin.* 2012;10(6):324-33
- Yagel S, Kivilevitch Z, Valsky Dan V, Achiron R. The fetal venous system: Normal embryology, anatomy, physiology, and the development, of anomalies. In: Yagel S, Silverman NH, Gembruch U, editors. *Fetal Cardiology: Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis, and Perinatal Management of Cardiac Diseases.* 2ª ed. New York: Informa Healthcare; 2009. p. 413-26.
- Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, Valsky DV, Messing B, Shen O, *et al.* The fetal venous system, Part I: normal embryology, anatomy, hemodynamics, ultrasound evaluation and Doppler investigation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010; 35(6):741-50.
- Somoza F, Marino B. Embriología cardíaca En: Somoza F, Marino B, Romero S, editores. *Cardiopatías congénitas. Cardiología perinatal. Conducta*

- a seguir desde el feto al adulto. Argentina: Ediciones Journal; 2015. p. 409-11.
13. Viñals F, Giuliano A. Marcadores sonográficos de cardiopatías congénitas. Persistencia de la vena cava superior izquierda: nuestra experiencia. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2002;67(4):288-92.
 14. Raghieb G, Ruttenberg HD, Anderson RC, Amplatz K, Adams P, Edwards JE. Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus, a developmental complex. *Circulation*. 1965;31(6):906-18.
 15. Michalski B, Lipiec P, Chrzanowski Z, Kasprzak JD. Giant coronary sinus secondary to partial anomalous pulmonary venous connection with combined mitral valve disease. *Arch Med Sci*. 2018;14(2):463-5.
 16. García Guevara C, Fuentes Fernández M, Martínez López M, García Morejón C, Savío Benavides AF, Teng Y. Vena levoatrial cardinal en el feto: Presentación de un caso. *Rev Fed Arg Cardiol*. 2011;40(4):375-7.
 17. Tutschek B, Schmidt KG. Levoatrial cardinal vein in mitral atresia and closed foramen ovale: prenatal diagnosis and perinatal management. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2008;32(2):229-32.
 18. Kaneda T, Onoe M, Matsuda M, Moriwaki S, Mori N. Patent levoatrial cardinal vein without left heart hypoplasia. *Ann Thorac Surg*. 2006;81(2):740-2.
 19. García Guevara C, García Morejón C, Savío Benavides AF, Serrano A, Somoza FJ, Arencibia Faife J, et al. Hemitronco izquierdo y arco aórtico derecho en el feto: presentación de un caso. *Rev Fed Arg Cardiol*. 2011;40(2):171-3.
 20. Guarnieri GF, Romano F, Clerico L, Balducci G. Absent right and persistent left superior vena cava: Fetal and neonatal echocardiographic diagnosis. *Pediatr Cardiol*. 2006;27(5):646-8.
 21. Frangini SP, Vergara SI, González AR, Fajuri NA, Casanegra PP. 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(6):767-71.
 22. Pasquini L, Belmar C, Seale A, Gardiner HM. Prenatal diagnosis of absent right and persistent left superior vena cava. *Prenat Diagn*. 2006;26(8):700-2.
 23. Bernal Y, García Guevara C, Fleitas Ruisanchez E, Marantz P, García Morejón C, Savío Benavides A. Ausencia de la vena cava superior derecha y persistencia de la vena cava superior izquierda en el feto: presentación de dos casos. *Rev Cuban Cardiol [Internet]*. 2011 [citado 15 Abr 2020];17(4):354-6. Disponible en: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/121/151>
 24. Berg C, Knüppel M, Geipel A, Kohl T, Krapp M, Knöpfle G, et al. Prenatal diagnosis of persistent left superior vena cava and its associated congenital anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006;27(3):274-80
 25. Goyal SK, Punnam SR, Verma G, Ruberg FL. Persistent left superior vena cava: a case report and review of literature. *Cardiovasc Ultrasound [Internet]*. 2008 [citado 15 Abr 2020];6:50. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/1476-7120-6-50>
 26. 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.
 27. Chen SY, Wang XD, Yang TZ, Yu HY. Fetal Persistent Left Superior Vena Cava with Trisomy 21: A Case Report and Literature Review. *Pediatr Neonatol*. 2016;57(3):252-5.