

## Anomalías venosas sistémicas más frecuentes en el feto: embriología, diagnóstico prenatal y asesoramiento cardiogenético

### Most common systemic venous abnormalities found in the fetus: embryology, prenatal diagnosis and cardiogenetic advice

MSc. Dra. Mayder Martínez López,<sup>I</sup> MSc. Dr. Carlos García Guevara,<sup>II</sup> MSc. Dra. Jakeline Arencibia Faife,<sup>III</sup> MSc. Dra. Norma de León Ojeda,<sup>IV</sup> Dr. Felipe Somoza,<sup>V</sup> Dr. C. Andrés Savío Benavides<sup>II</sup>

<sup>I</sup>Facultad de Ciencias Médicas "Enrique Cabrera". La Habana, Cuba.

<sup>II</sup>Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

<sup>III</sup>Centro Nacional de Genética Médica. La Habana, Cuba.

<sup>IV</sup>Hospital Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

<sup>V</sup>Ministerio de Salud. Córdoba, Argentina.

---

#### RESUMEN

Se hace una extensa revisión de la embriología del sistema venoso torácico y su relación con la anomalía venosa más frecuente a este nivel: la vena cava superior izquierda persistente. Se destaca la importancia de su conocimiento en la interpretación de estas malformaciones, y otra menos frecuente, como la interrupción de la vena cava inferior. Si bien es cierto que su hallazgo *per se* no afecta significativamente al portador de esta anomalía, su asociación a otras cardiopatías muy graves -que a manera de marcadores anatómicos la acompañan- hacen que su estudio sea necesario para todos aquellos interesados en la evaluación de las cardiopatías congénitas, pediatras, ultrasonografistas y asesores cardiogenéticos.

**Palabras clave:** vena cava superior izquierda persistente, interrupción vena cava inferior, ecocardiografía fetal, cardiopatías congénitas.

---

## ABSTRACT

An extensive review of the embryology of thoracic venous system, and its relation with the most common venous abnormality, that is, persistent left superior vena cava, was made. The review underlined the importance of knowledge in the interpretation of such malformations, and of other less frequent like the interruption of the inferior vena cava. Although it is true that finding this abnormality does not significantly affect the patient, its association with other very severe cardiopathies, which accompany it as a sort of anatomical markers, makes the study necessary for all those people interested in the evaluation of congenital cardiopathies, pediatricians, ultrasonography technicians and cardiogenetic advisers.

**Key words:** persistent left superior vena cava, interruption of inferior vena cava, fetal echocardiography, congenital cardiopathies.

---

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías del sistema venoso sistémico pueden presentarse de forma aislada (a menudo con poca significación hemodinámica) o encontrarse asociadas a cardiopatías congénitas.<sup>1</sup> Dentro de estas anomalías, las más frecuentes son la persistencia de la vena cava superior izquierda (VCSIP) y la interrupción de la vena cava inferior (VCI) con continuidad de la ácigos mayor.<sup>2</sup> Estas son consideradas marcadores sonográficos de cardiopatías congénitas (aquellos grupos de lesiones intra o extracardiacas, que, aunque pueden ser variantes normales en la población general, se asocian con frecuencia a defectos estructurales cardiacos).<sup>3</sup>

La VCSIP está presente en el 0,3-0,5 % de la población general,<sup>4</sup> mientras que su frecuencia en pacientes con cardiopatías congénitas es tan alta como del 2-10 %.<sup>1</sup> Esta drena en la aurícula derecha vía seno coronario en la mayoría de los casos (92 %) y en el 8 % restante, en la aurícula izquierda, ya sea directamente por ausencia o destecho del seno coronario (enfermedad de Raghیب), o a través de una vena pulmonar izquierda (VCSIP parcial).<sup>5-7</sup> La interrupción de la VCI infrahepática y su continuación por el sistema venoso ácigos (Ac), se define como la ausencia de la VCI entre las venas renales y las venas hepáticas,<sup>8</sup> con una prevalencia de aproximadamente 0,6 % entre los pacientes con cardiopatías congénitas, y menos del 0,3 % entre los que no la tienen.

El conocimiento de estas entidades resulta de valor para los especialistas que realizan pesquisa sonográfica de defectos congénitos, y para aquellos profesionales encargados de ofrecer el asesoramiento cardiogenético, debido a su frecuente asociación con otros defectos cardiovasculares.

## DESARROLLO

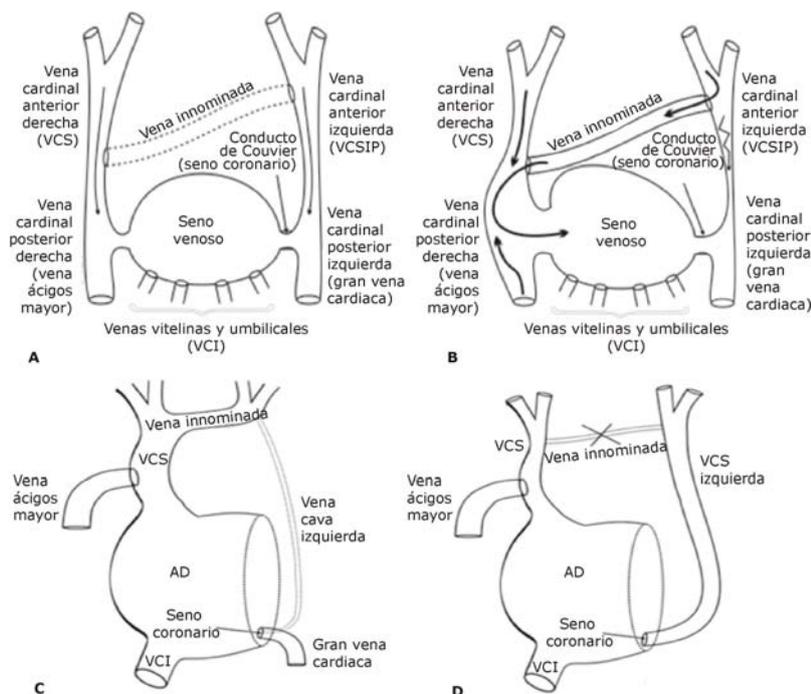
Durante la quinta semana de vida embrionaria, el sistema venoso está formado por 3 pares de venas que drenan sobre cada cuerno derecho e izquierdo del seno venoso respectivamente: la vena vitelina u onfalomesentérica, la vena umbilical y la vena

---

cardinal común (esta última está formada a su vez, por las venas cardinales anterior y posterior, las cuales drenan en la parte craneal y caudal, respectivamente, del cuerpo del embrión) (Fig. 1A B C D).<sup>7</sup>

Durante la octava semana de vida embrionaria, la vena cardinal anterior izquierda se atresia, desaparece, luego de que la vena innominada desarrolla una anastomosis con la vena cardinal anterior derecha. El remanente es el ligamento de Marshall,<sup>9</sup> pequeña vena situada en la pared posterior de la aurícula izquierda. Por lo tanto, solo persiste la vena cardinal derecha. La porción cefálica de esta vena cardinal derecha termina por formar los vasos cefálicos, como la vena yugular interna; su porción caudal forma la vena cava superior derecha (VCSD), que recibirá toda la sangre de la mitad superior del cuerpo (recibe también la vena álgigos, varias venas pequeñas del pericardio y otras estructuras del mediastino).

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 (Fig. 1).<sup>7</sup>



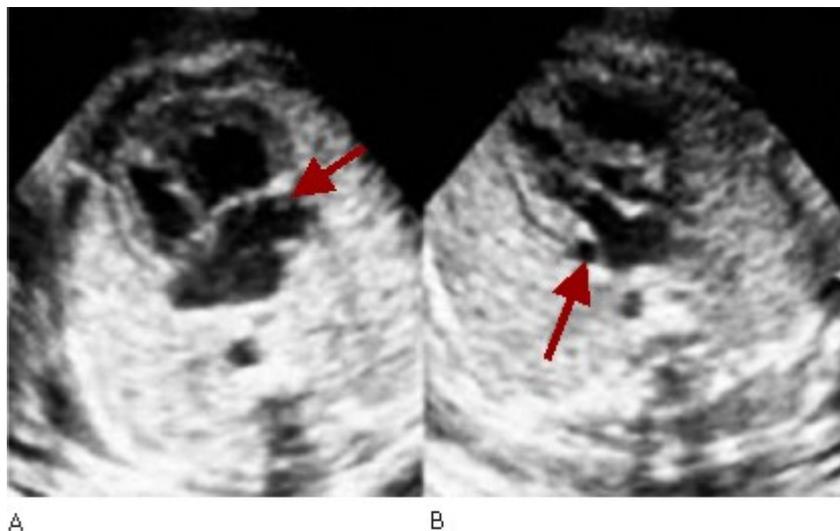
Fuente: Somoza F, Bruno M. Cardiología Pediátrica. Cardiología perinatal. Buenos Aires: ISAG BsAs; 2007.

**Fig. 1A B C D.** Esquema del desarrollo de las venas sistémicas. Nótese el mayor desarrollo que irá adquiriendo la cardinal anterior derecha (futura vena cava superior), en detrimento de su homónima izquierda por la derivación sanguínea que se produce a través de la vena innominada (A, B). Así, la vena cardinal anterior izquierda o cava superior izquierda, irá disminuyendo su calibre hasta prácticamente desaparecer (B, C). La ausencia de vena innominada originará una cava izquierda persistente, que en la mayoría de las ocasiones drenará en el seno coronario (D).

Una falla en la atresia de la vena cardinal anterior izquierda origina la VCSIP; en consecuencia, hay 2 venas cavas superiores.<sup>10</sup> La anastomosis que suele formar la vena braquiocefálica izquierda puede persistir, ser pequeña o desaparecer. Se ha reportado que en un 65 % de los casos esta vena innominada está ausente.<sup>11</sup>

La dilatación del seno coronario como elemento fundamental de sospecha de la VCSIP es el signo ecocardiográfico fundamental de esta entidad (en la mayoría de las ocasiones, por la presencia de la VCSIP drenando en su interior).<sup>12,13</sup> Este incremento de tamaño del seno coronario se observa como una imagen ecolúcida, dentro de la aurícula

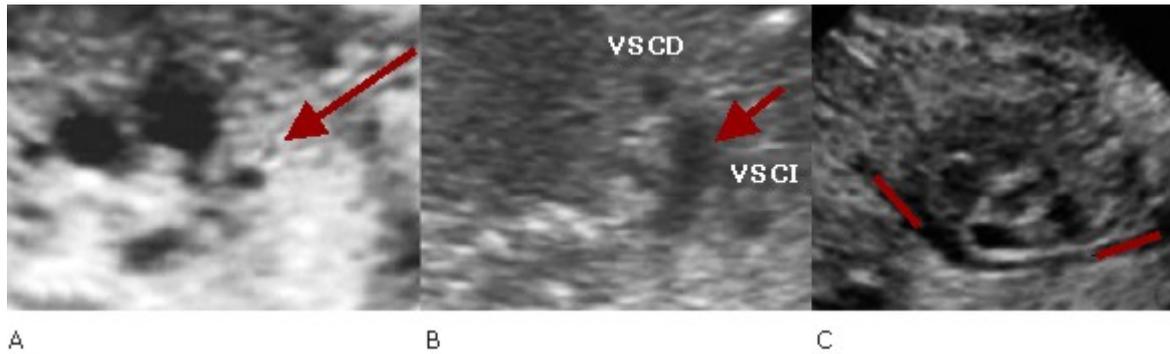
izquierda, en las vistas ecocardiográficas de eje largo y 4 cámaras. En esta última, realizando un plano más posterior, puede constatarse también (Fig. 2A B). Sin embargo, debemos considerar que el seno coronario puede estar dilatado porque recibe otros vasos, como una o más venas pulmonares.<sup>14</sup>



**Fig. 2A B.** Vistas ecocardiográficas de 4 cámaras en un plano más posterior (A), y eje largo de ventrículo izquierdo (B). En ambos casos, la flecha señala el seno coronario dilatado.

Varios autores señalan la importancia de la vista de los 3 vasos en el diagnóstico de la VCSIP por su fácil identificación,<sup>15,16</sup> pues se observa la presencia de un cuarto vaso, a la izquierda de la arteria pulmonar (Fig. 3 A). La vista ecocardiográfica transversal del arco aórtico también resulta de utilidad para el diagnóstico de este defecto (Fig. 3 B). Otra de las vistas que demuestra la presencia de la vena anómala izquierda, es una vista longitudinal algo angulada, en la que se demuestra la entrada de la VCSIP en el seno coronario, en forma de una estructura circular intraluminal, que llega a la pared lateral de la aurícula izquierda (Fig. 3 C).

Con menos frecuencia la VCSIP se presenta con ausencia de vena cava superior derecha.<sup>17</sup> Como mencionamos, en el embrión el sistema de 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, situación que provoca un desarrollo cada vez más importante de la futura vena cava superior derecha, en detrimento de la cardinal anterior izquierda.<sup>8,18</sup> La presencia de una 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.



VCS D: vena cava superior derecha, VCS I: vena cava superior izquierda.

**Fig. 3A B C.** Vista ecocardiográfica de los 3 vasos (A). La flecha señala un cuarto vaso que corresponde a la vena cava superior izquierda persistente (VCSIP). La vista ecocardiográfica transversal del arco aórtico (B), en la que las venas cavas superiores se ubican a ambos lados del arco aórtico. Vista longitudinal un poco angulada, en la que se señala el recorrido de la VCSIP hasta su entrada en el seno coronario (C).

En estos casos, la vista ecocardiográfica de los 3 vasos muestra una disposición no habitual de estos, en la que el primero, situado a la izquierda, corresponde con la VCSIP, y le sigue a continuación la arteria pulmonar y la aorta (Fig. 4). Al efectuar un corte ecocardiográfico más anterior, observaríamos la vena innominada entrando en la VCSIP, que recoge la sangre del lado derecho del cuello y la cabeza. En la vista ultrasonográfica de ambas cavas, no es posible la visualización de la cava superior derecha.



**Fig. 4.** Vista ecocardiográfica de los 3 vasos. Esta vez, de izquierda a derecha, se encuentran: la vena cava superior izquierda (VCSIP) señalizada, la arteria pulmonar y la aorta.

La VCSIP puede drenar directamente en la aurícula izquierda, cruzando por delante de la arteria pulmonar izquierda, entre la vena pulmonar superior izquierda y la orejuela izquierda. Como esto es considerado un defecto poco frecuente, algunos autores han sugerido que este tipo de conexión de la VCSIP es el resultado de un fallo en la conformación entre el cuerno izquierdo del seno venoso y la aurícula izquierda (con un fallo consecuente del desarrollo o ausencia del seno coronario), y de la persistencia de la

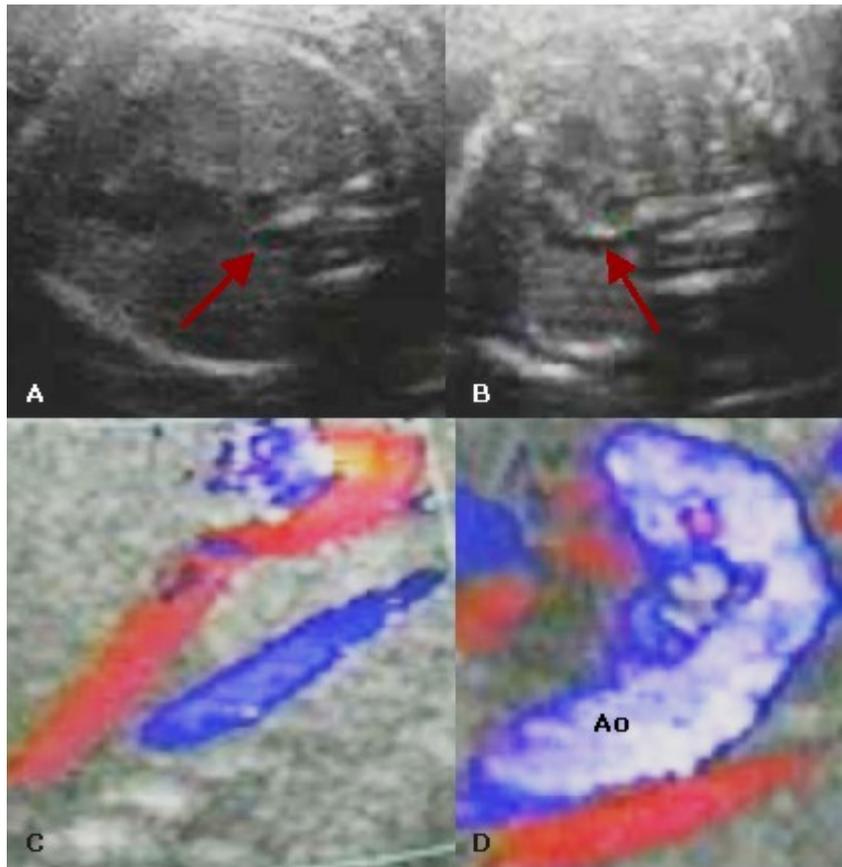
vena cardinal anterior izquierda (síndrome de Raghib).<sup>6</sup> Otros sugieren que el defecto resulta por un extensivo seno coronario destechado.<sup>7</sup>

La VCI se forma como resultado de la aparición y regresión de 3 pares de venas embrionarias. La vena ácigos mayor en la vida fetal es la cardinal posterior derecha, que luego se acopla a la cardinal anterior derecha (futura cava superior). En la génesis de la cava inferior colaboran, en gran medida, las venas vitelinas (onfalomesentéricas) y las umbilicales (alantoideas), que drenan en la vida fetal en el seno venoso (futura aurícula derecha). También colaboran en la formación de la VCI otras venas "locales" de otros órganos. Cuando estas venas se "tocan" anómalamente con la cardinal posterior derecha en lugar del seno coronario, se fusionan, y luego drenan anómalamente en la cardinal posterior derecha (futura ácigos mayor), y así la cava superior tiene mayor tamaño. Cuando esto ocurre, la cava inferior se queda "sin sangre" que transportar, y por ello se interrumpe, situación muy frecuente en los isomerismos izquierdos, que a su vez, casi siempre se acompañan de drenaje venoso pulmonar anómalo total, ya que las venas pulmonares y su colector común drenan, de forma patológica, en otra estructura venosa distinta a la aurícula izquierda.<sup>19,20</sup>

La interrupción de la cava inferior es extremadamente rara en pacientes con corazón normal, y dicha anomalía está presente en casi el 80 % de los casos con isomerismo izquierdo, caracterizados por su asociación con los canales auriculoventriculares, anomalías de conexión de las venas pulmonares, doble tracto de salida del ventrículo derecho, comunicación interauricular amplia, estenosis o atresia pulmonar, posición anormal del corazón fetal y anomalías de la vena cava superior.<sup>20</sup>

El diagnóstico de esta anomalía es posible intraútero.<sup>21</sup> La VCI ha sido estudiada mediante secciones transversas y sagitales del abdomen fetal. Dentro de las vistas transversales, la transversa abdominal a nivel del estómago, la de 4 cámaras y la de los 3 vasos, son las más importantes para su diagnóstico:

- La vista transversa del abdomen fetal: en su disposición normal, la aorta abdominal se encuentra por delante y a la izquierda del cuerpo vertebral; la vena cava inferior por delante de la aorta y a la derecha de la línea media imaginaria trazada entre la columna vertebral y la inserción del cordón umbilical. En los casos en los que se presenta esta malformación, es posible observar la presencia de un vaso no pulsátil (vena ácigos) a la derecha de la columna y posterior a la aorta abdominal (Fig. 5 A).
- En la vista de 4 cámaras, por detrás de la aurícula izquierda, se observa siempre la aorta como único vaso evidente visible. En estos casos la continuación de la ácigos mayor, se visualiza a la derecha de la aorta descendente torácica.
- En la vista de 3 vasos, al estar la VCI interrumpida y el retorno efectuarse por el sistema venoso ácigos, esta vena desemboca a nivel de la VCS. El tamaño entonces de este vaso es mayor que en condiciones habituales, y un ligero movimiento del transductor en sentido cefálico permite confirmar su desembocadura de la ácigos en la VCS (Fig. 5 B).
- En un corte sagital del abdomen del feto empleando el *doppler* color, se observan la disposición normal de los vasos VCI (rojo) disposición anterior y arteria aorta (azul), en localización más posterior (Fig. 5 C). En los casos de estos defectos se visualizan "2 vasos" en paralelo, con una ácigos posterior a la aorta, lo cual es posible corroborar empleando el *doppler* color, donde se observa este último vaso coloreado en rojo y el vaso aórtico en azul, considerando la dirección de los flujos y la posición del transductor (Fig. 5 D).



**Fig. 5 A B C D.** Vista transversal abdominal donde se señala la presencia de un vaso (vena ácigos) a la derecha de la columna y posterior a la aorta abdominal (A). Vista de 3 vasos, con un ligero movimiento del transductor en sentido cefálico permite confirmar la desembocadura de la ácigos en la VCS (B). En un corte sagital del abdomen del feto empleando el *doppler* color, se observan la disposición normal de los vasos VCI (rojo) disposición anterior y arteria aorta (azul), en localización más posterior (C). Se visualizan en similar vista ecocardiográfica la presencia de "2 vasos" en paralelo, con una vena ácigos posterior a la arteria aorta (D).

El asesoramiento cardiogenético y tratamiento perinatal de los casos con VCSIP e interrupción de la VCI, dependerá de las anomalías asociadas. Diversas publicaciones avalan lo antes expuesto, como la referida por *Berg* y otros,<sup>20</sup> en la que las anomalías del *situs* comprendieron 47 % de todas las malformaciones asociadas con la persistencia de la vena cava superior izquierda. En la misma revisión se encontró que las anomalías cromosómicas ocurrieron en 9 % de todos los casos hallados, y fue la trisomía 18 la más común. Se reportaron otros síndromes como Smith-Lemli-Opitz, Marden-Walker y velocardiofacial. También se describieron algunas anomalías como atresia esofágica, hernia diafragmática y agenesia renal, entre las más comunes.

En la serie reportada por *Guevara* y otros<sup>16</sup> la presencia de VCSIP estuvo asociada con cardiopatías congénitas en más de la mitad de los casos (61,11 %), y fueron las anomalías troncoconales las más frecuentes (36,36 %). Resultados similares han sido informados por los estudios de *Pasquini*,<sup>22</sup> en los cuales 12 de 16 fetos analizados presentaron cardiopatías, estando la coartación de la aorta como la más observada.

En un estudio más reciente, Galindo<sup>1</sup> demostró que la VCSIP se observó en el 48 % de los fetos con cardiopatías aisladas y en el 33 % de los portadores de heterotaxia. Los defectos observados con más frecuencia en esta serie fueron las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo y las cardiopatías troncoconales. La asociación de la interrupción de la VCI con canal aurículoventricular, bloqueo aurículoventricular y poliesplenía se relacionan con una elevada mortalidad perinatal.<sup>23</sup> En los casos aislados, su fisiología es normal sin existir consecuencias clínicas durante la vida posnatal. En los casos con cardiopatías asociadas, su conocimiento es importante además para la preparación preoperatoria de *bypass* cardiopulmonares, o para evitar dificultades durante el cateterismo cardiaco en los pacientes que lo requieran.

En conclusión, el hallazgo en ultrasonido rutinario de una VCSIP o de la interrupción de la VCI, requiere una evaluación más detallada del corazón y del resto de la anatomía fetal, como herramienta imprescindible para garantizar un adecuado asesoramiento cardiogenético a la pareja.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. 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; 31:152-61.
2. Jaramillo JF, Estrada M, Muriel Y. Persistencia de la vena cava superior izquierda. Diagnóstico e importancia prenatal. *Rev Colom Cardiol.* 2010; 17(2):61-74.
3. Viñal F, Muñoz M, Giuliano A. Marcadores sonográficos de cardiopatías congénitas, interrupción de la VCI: a propósito de nuestra experiencia y resultados. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2002; 67(4):280-7.
4. Palinkás 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; 4:1-4.
5. 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):552-7.
6. Raghil G, Ruttenberg HD, Anderson RC, Amplatz K, Adams P Jr, Edwards JE. Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect, and absence of coronary sinus, a developmental complex. *Circulation.* 1965; 31:906-18.
7. 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. New York: Informa Healthcare; 2009. p. 413-26.
8. Somoza F, Bruno M. *Cardiología pediátrica. Cardiología perinatal.* Buenos Aires: ISAG BsAs; 2007. p. 24-7.
9. Ottone NE, Domínguez M, Shinzato S, Blasi E. Vena Cava Superior Izquierda Persistente con Ausencia de la Vena Cava Superior Derecha. *Rev Arg Anat Onl.* 2010; 1(1):24-7.

10. Heather L, Ratlif F, Yousufuddin M. Persistent left superior vena cava: case reports and clinical implications. *Int J Cardiol.* 2006;113:242-6.
11. 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.
12. García C, Savío A, García C. Ecocardiografía prenatal en DVD [monografía en DVD-ROM]. La Habana: UCI. MINSAP; 2008.
13. Hornberger LK. Abnormalities of systemic and pulmonary venous connections. En: Allan L, Hornberger L, Sharland G, (eds). *Textbook of fetal cardiology.* London: GMM; 2000. p. 106-8.
14. Góngora DG, Buitrago BR, Reyes SN. Conexión venosa anómala pulmonar y sistémica. En: Góngora G, Sandoval N, Moreno JF, Carrillo G, eds. *Cardiología pediátrica.* Bogotá: McGraw-Hill Interamericana; 2003. p. 427-46.
15. Salazar J, García DM, Romo A, Gomollón PJ, Felip J. Vena cava superior izquierda drenando a seno coronario. Doppler cardíaco fetal. *Rev Esp Cardiol.* 1997;50:529-31.
16. García Guevara C, García C, Savío A, Arencibia J, Fernández G, Marantz P. Vena cava superior izquierda persistente. Un marcador sonográfico predictivo de cardiopatías congénitas. *Rev Fed Arg Cardiol.* 2010;39(2):110-5.
17. Frangini P, Vergara I, González R, Fajuri, Casanegra P. *Rev Med Chil.* 2006 Jun;134(6):767-71.
18. Pasquini L, Belmar C, Seale A, Gardnier H. Prenatal diagnosis of absent right and persistent left superior vena cava. *Prenat Diagn.* 2006;26:700-2.
19. Li H, Wei J, Ma Y, Shang T. Prenatal diagnosis of congenital heart abnormalities and clinical analysis. *J Zhejiang Univ SCI.* 2005;6B(9):903-5.
20. Berg C, Geipel A, Kohl T. Fetal echocardiographic evaluation of atrial morphology and the prediction of laterality in cases of heterotaxy syndromes. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005;26:538-45.
21. Allan L, Cook A, Huggon C. *Fetal Echocardiography. A Practical Guide.* United Kingdom: Cambridge University Press; 2010. p. 103.
22. Pasquini L, Fichera A, Tan T, Ho SY, Gardiner H. Left superior cava vein: a powerful indicator of fetal coarctation. *Heart.* 2005;91:539-40.
23. Lim JS, McCrindle BW, Smallhorn JF, Golding F, Calderone CA, Taketazu M, et al. Clinical features, management outcomes of children with fetal and postnatal diagnosis of isomerism syndromes. *Circulation.* 2005;112:2454-61.

Recibido: 19 de enero de 2012.

Aprobado: 3 de febrero de 2012.

*Mayder Martínez López.* Facultad de Ciencias Médicas "Enrique Cabrera". Aldabo y D, Reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: [mayderml@infomed.sld.cu](mailto:mayderml@infomed.sld.cu)

---