

## Agenesia de vena cava superior derecha y persistencia de vena cava superior izquierda

M. Cecilia López\*  
Victor Darú\*  
Eduardo Filipini\*\*  
Oscar Agustoni\*\*  
Guillermo Ganum\*\*\*

### Correspondencia

M. Cecilia López  
celop25@yahoo.com.ar

\* Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

\*\* Cardio-Patagonia SAS. Santa Cruz, Río Gallegos. Argentina

\*\*\* Servicio de Tomografía y Resonancia Cardíaca. Fundación Favaloro. Buenos Aires. Argentina

### Palabras clave

- Agenesia de vena cava superior derecha
- Seno coronario dilatado
- Vena cava superior izquierda persistente

### Keywords

- Absent right superior vena cava
- Dilated coronary sinus
- Persistent left superior vena cava

### RESUMEN

La presencia de la vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) tiene una incidencia del 0,3-0,5% en la población general. En la mayoría de los casos la vena cava superior derecha (VCS) está presente, sin embargo, en raras ocasiones ésta puede estar ausente. Nuestro caso pretende mostrar la importancia de la evaluación ecocardiográfica inicial en el diagnóstico diferencial del seno coronario dilatado y la sospecha de malformaciones congénitas asociadas.

### ABSTRACT

The presence of persistent left superior vena cava (PLSVC) has an incidence of 0.3 to 0.5% in the general population. In most cases, the right superior vena cava (RSVC) is present, however, on rare occasions the RSVC may be absent. Our case shows the importance of the initial echocardiographic evaluation in the differential diagnosis of the dilated coronary sinus and the suspicion of associated congenital malformations.

### Presentación del caso

Mujer de 17 años de edad, hipotiroidea, dislipidémica, sin antecedentes cardiovasculares previos. Medicación habitual: levotiroxina 62,5 µg. Consulta para control de su dislipidemia y para comprobar si puede desarrollar actividad deportiva con normalidad. Asintomática y sin hallazgos patológicos al examen físico. ECG: ritmo sinusal, sin alteraciones. Se solicita ecocardiografía Doppler (ETT), donde se evidencia *situs solitus*, ventrículo izquierdo (VI) con diámetros y espesores conservados, FEVI del 60 %; aurícula izquierda de tamaño normal; perfil de llenado del VI normal. Insuficiencia mitral trivial. Se constata seno coronario dilatado (Video 1 y Video 2), de 0,9 x 2,2 cm (Figura 1), con diámetro 1,2 cm en su desembocadura en la aurícula derecha (Figura 2). Cavidades derechas de tamaño y función conservada. Leve insuficiencia tricúspide. Presión estimada en arteria pulmonar 26 mmHg.

En vista supraesternal se visualiza vena descendente paralela a la aorta descendente que se interpreta como persistencia de la vena cava superior izquierda (Video 3).

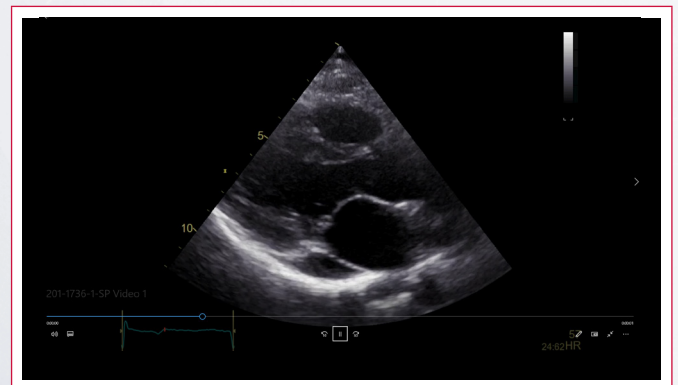
Se realiza test de burbujas con inyección de solución salina agitada por acceso venoso antecubital izquierdo constatándose el ingreso del contraste desde el seno coronario a la aurícula derecha (Video 4) y desde vista supraesternal se observa vena cava superior izquierda persistente (Video 5).

La ecocardiografía transesofágica (ETE) muestra el techo de la aurícula derecha muy trabeculado, sin vasos aferentes evidentes. Vena cava inferior normal (Video 6, Video 7 y Video 8). No se identifican cortocircuitos intracardíacos. El nacimiento y trayecto de las arterias coronarias son normales.

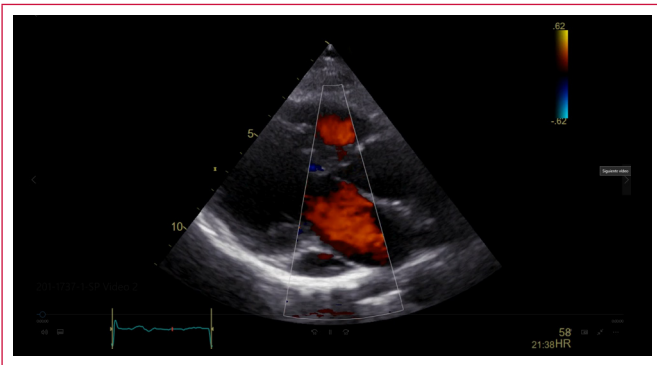
Se realiza una angiotomografía cardíaca que constata volúmenes de cavidades derechas e izquierdas normales. Circulación coronaria normal. Vena cava izquierda persistente que drena a nivel del seno coronario generando dilatación del mismo, sin generar obstrucción del anillo mitral. El seno coronario mide 17 mm (Figura 3 y Figura 4).

Se observa agenesia de vena cava superior derecha. La vena cava inferior derecha drena a nivel de la aurícula derecha en forma habitual. No se observan otras anomalías del retorno venoso (Figura 5 y Figura 6).

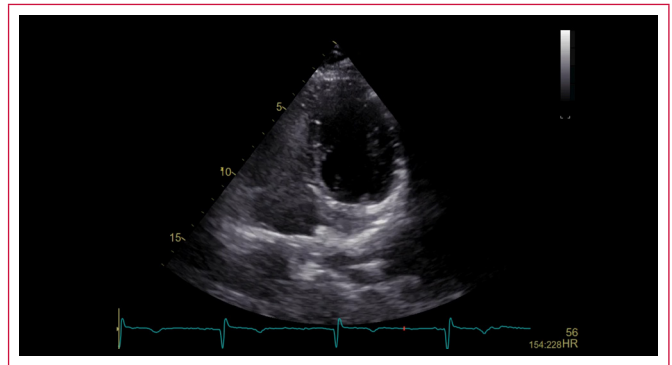
### Estudio por imagen



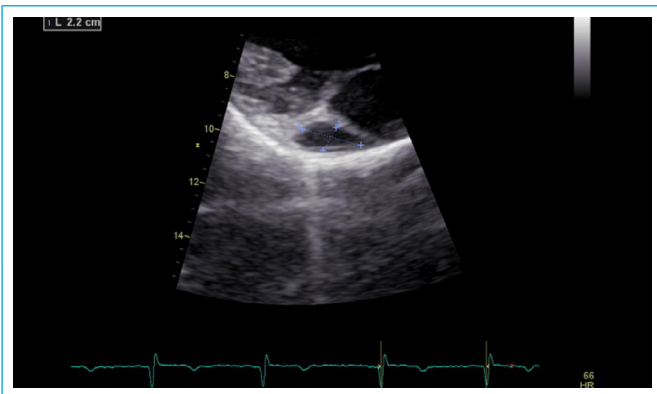
Video 1. Vista eje largo paraesternal izquierdo donde se observa el seno coronario (SC) dilatado



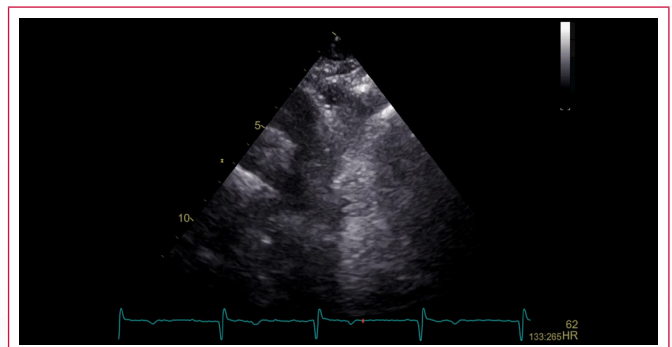
**Video 2.** Vista eje largo paraesternal izquierdo y Doppler color donde se observa leve *jet* de insuficiencia mitral y flujo sin turbulencia en SC



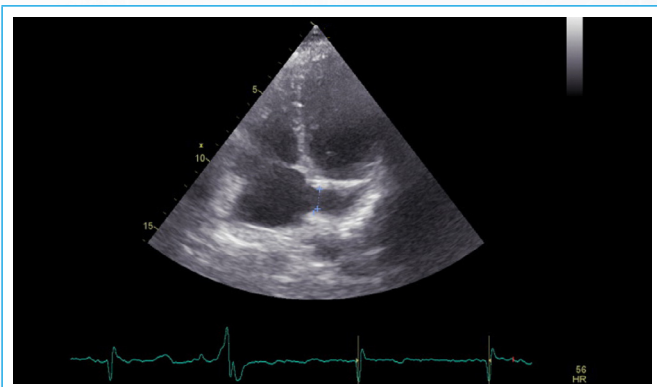
**Video 4.** Test de burbujas. Vista apical de cuatro cámaras modificada donde se observa el pasaje de microbujas que llenan en primer tiempo el seno coronario y luego la aurícula derecha



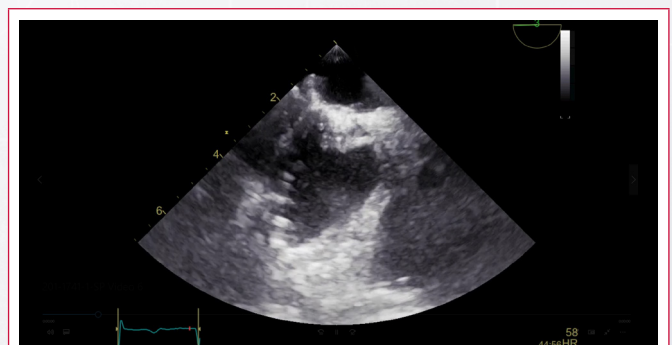
**Figura 1.** Ecocardiografía transtorácica (ETT). Zoom de vista paraesternal izquierda, eje largo, donde se observa seno coronario (SC) dilatado: mide 0,9 x 2,2 cm



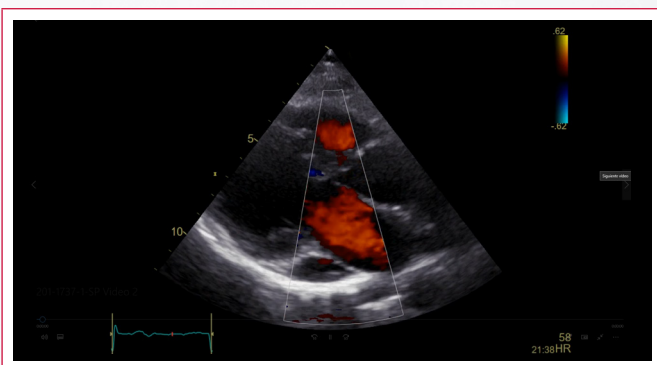
**Video 5.** Test de Burbujas. Vista supraesternal donde se observa el contraste salino inyectado en vena antebraquial izquierda ingresando a la cava izquierda



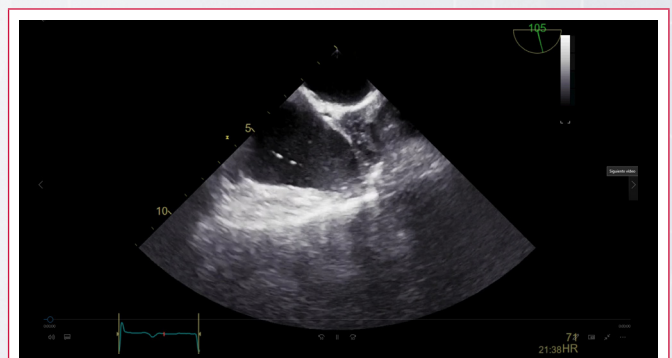
**Figura 2.** ETT. Vista apical de cuatro cámaras donde se observa la desembocadura del SC en aurícula derecha (AD), con diámetro de 1,2 cm



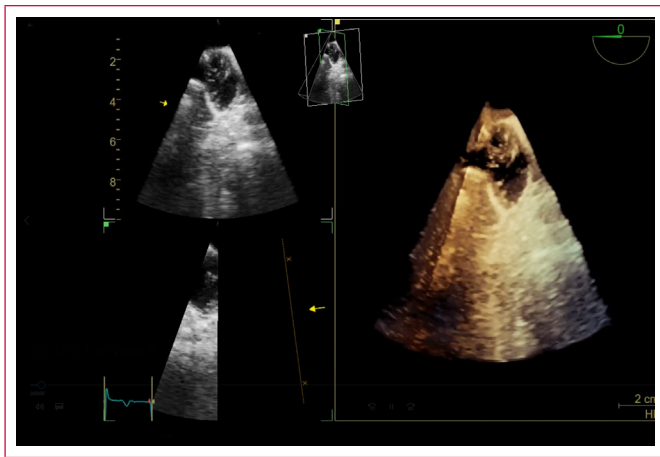
**Video 6.** Ecocardiografía transesofágica. El techo de la aurícula derecha está muy trabeculado y no presenta vasos aferentes evidentes



**Video 3.** Vista supraesternal donde se observa cayado aórtico, aorta descendente y, paralela a esta última, flujo en vena cava superior izquierda persistente



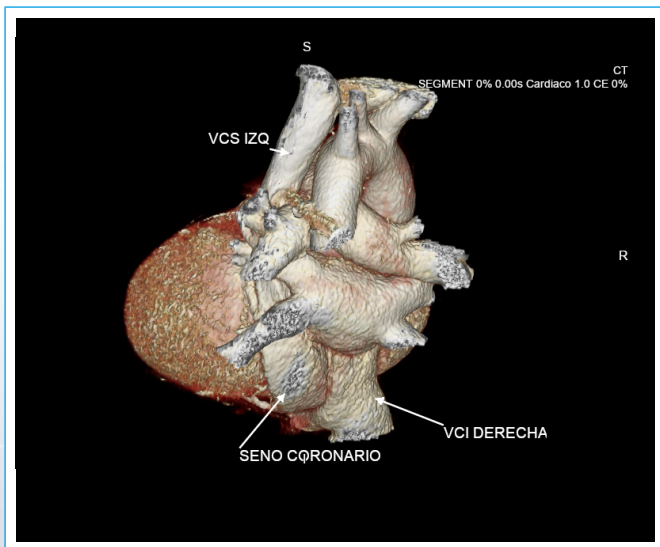
**Video 7.** Ausencia de la vena cava superior derecha en la proyección bicava



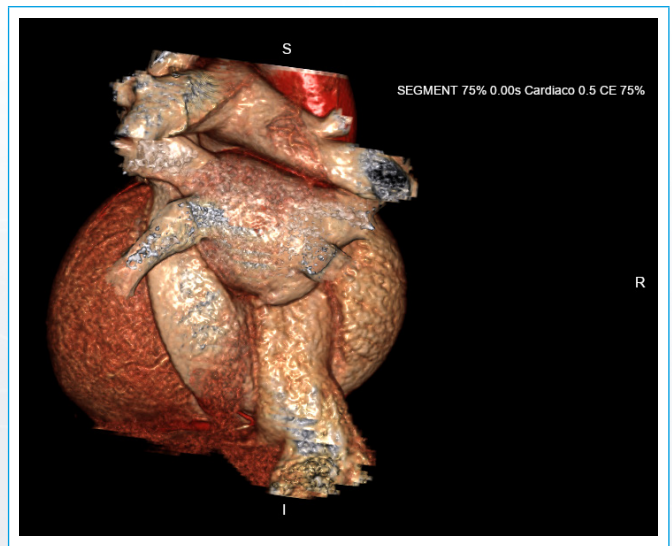
**Video 8.** Ecocardiografía transesofágica tridimensional. Vista de aurícula derecha alta con ausencia de cava superior derecha



**Figura 5.** Angio-TC con reconstrucción tridimensional. VCSI drena en SC (detrás de vena pulmonar superior izquierda)



**Figura 3.** Angiotomografía cardíaca (angio-TC) con reconstrucción tridimensional. Vista posterior donde se observa vena cava superior izquierda (VCS) drenando en seno coronario



**Figura 6.** Angio-TC con reconstrucción tridimensional. Vista posterior. Se observan las cuatro venas pulmonares drenando normalmente en aurícula izquierda, VCSI en SC; agenesis de vena cava superior derecha



**Figura 4.** Angio-TC. Se observa el trayecto del SC con diámetro de 17 mm

## Discusión

La vena cava superior izquierda persistente (VCSIP) es una anomalía congénita del desarrollo venoso relativamente rara que se presenta aproximadamente en el 0,3% al 0,5% de la población general<sup>(1,2)</sup>. Su incidencia es diez veces mayor en pacientes con malformación cardíaca congénita<sup>(2)</sup>. Durante el desarrollo cardíaco normal, el sistema cardinal venoso anterior del lado izquierdo desaparece, dejando sólo el seno coronario y un remanente, conocido como ligamento de Marshall. La ausencia de la regresión de la vena cardinal anterior izquierda durante el desarrollo embrionario da como resultado una VCSIP. En la gran mayoría de los casos, ésta drena hacia la aurícula derecha a través de un seno coronario (SC) dilatado; y sólo en raras ocasiones ingresa directamente en la aurícula izquierda, lo que resulta en un retorno venoso sistémico parcial anómalo.

La VCSIP coexiste generalmente con la VCS derecha normal. Es muy rara la asociación con agenesia de dicho vaso<sup>(3,4)</sup>. Martínez-Villar refiere 150 pacientes pediátricos (0-18 años de edad) con VCSIP con sólo 12 pts (8%) con ausencia de VCS derecha, en los que el 58% (7 pts) tuvieron asociación con malformación congénita y el resto (42%) tenían un corazón estructuralmente normal<sup>(4)</sup>.

Los defectos congénitos más comunes asociados a esta malformación venosa combinada son: defectos del tabique auricular, *septum* interventricular, defectos atrioventriculares, coartación de la aorta y ventrículo derecho de "doble salida"<sup>(5)</sup>.

Además de estas asociaciones a malformaciones cardíacas congénitas, el impacto clínico más relevante de la VCSIP es la asociación con alteraciones de la formación y conducción de impulsos eléctricos cardíacos<sup>(6,7)</sup>.

En el presente caso, el hallazgo del seno coronario dilatado planteó la sospecha de malformación congénita cardíaca asociada. La **Tabla 1** indica las causas más frecuentes de dilatación del seno coronario.

Dilatación del seno coronario
Aumento de presión en aurícula derecha
Estenosis tricúspide
Insuficiencia tricúspide
Hipertensión pulmonar
Fístula arteriovenosa coronaria
Vena cava izquierda persistente
Comunicación interauricular tipo seno coronario

**Tabla 1.** Causas más frecuentes de dilatación del seno coronario

La inyección simple de bolos de solución salina agitada en las venas antecubitales pueden ayudar al diagnóstico diferencial de la dilatación del seno coronario. En casos raros como el descrito de agenesia de VCS derecha y VCSI persistente, el contraste entra primero en el SC marcadamente dilatado desde ambas venas braquiales. El examen transesofágico puede agregar información sobre posibles defectos cardíacos congénitos coexistentes. La angiografía venosa es un método de imagen ampliamente disponible y de bajo coste para la confirmación definitiva de la malformación venosa combinada presentada. Otros métodos de imagen alternativos incluyen la tomografía computada y la exploración de imágenes por resonancia magnética cardíaca<sup>(4)</sup>.

La hemodinámica de los pacientes con agenesia de VCS derecha y VCSI aislada conectada a la aurícula derecha es la misma que la de los individuos sanos y, como resultado, los pacientes están en su mayoría asintomáticos. Sin embargo, puede causar dificultades y complicaciones graves en la cateterización venosa central, la colocación de electrocatéteres intracardíacos o durante el bypass cardiopulmonar<sup>(7)</sup>.

## Conclusión

La combinación de la agenesia de la vena cava superior derecha y la presencia de vena cava superior izquierda es un hallazgo infrecuente en la población general adulta.

Los estudios ecocardiográficos detallados y precisos pueden identificar este raro defecto congénito combinado, por tanto, previenen futuras complicaciones durante procedimientos invasivos y constituyen un paso inicial en la investigación de otras malformaciones congénitas asociadas.

## Ideas para recordar

- La dilatación del seno coronario por drenaje de la vena cava superior izquierda persistente conlleva fisiología circulatoria normal.
- Su asociación con agenesia de la vena cava superior derecha es muy poco frecuente.
- La secuencia de llenado por contraste salino inyectado en brazo izquierdo del SC antes de la AD indica la persistencia de la cava superior izquierda drenando en SC.

## Bibliografía

1. Irwin RB, Greaves M, Schmit M. Left superior vena cava: revisited. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2012; 13: 284-291.
2. Martínez-Villar M, Gran F, Ferrer Q, et al. Vena cava superior izquierda persistente con agenesia de la vena cava superior derecha. *Rev Esp Cardiol* 2016; 69: 220-221.
3. Lytzen R, Sundberg K, Vejlstrop N. Absent right superior caval vein in situs solitus. *Cardiol Young* 2016; 26: 334-339.
4. 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: 674-679.
5. Nagasawa H, Kuwabara N, Goto H, et al. Incidence of persistent left superior vena cava in the normal population and in patients with congenital heart diseases detected using echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2018; 39: 484-490.
6. Gomez-Pulido F, Arana-Rueda E, Pedrote A. Atrial fibrillation ablation in a patient with absent right superior and persistent left superior vena cava. *Europace* 2014; 16: 499.
7. Tyrak KW, Holda J, Holda MK, et al. Persistent left superior vena cava. *Cardiovasc J Afr* 2017; 28: e1-e4.
8. Lytzen R, Sundberg K, Vejlstrop N. Absent right superior caval vein in situs solitus. *Cardiol Young* 2016; 26: 334-339.