
Persistencia de Vena Cava Superior Izquierda

A. Rodríguez Baeza - J. Latorre Vilallonga - F. Soldado Carrera - M. Ortega Sánchez

Departamento de Ciencias Morfológicas
Unidad de Anatomía y Embriología. Facultad de Medicina
Angiología y Cirugía Vascular
Hospital Sant Pau. U.A.B., Barcelona (España)

RESUMEN

En este trabajo se estudia la persistencia de la Vena Cava Superior Izquierda, variación del retorno venoso al corazón (entre 0,3% y 0,5% de la población). Esta proporción se incrementa de modo notable en los pacientes con malformaciones congénitas cardíacas.

Se presentan 2 casos.

De los nuevos estudios técnicos se han podido establecer clasificaciones diferentes y un mejor conocimiento de estos casos lo que ha llevado a un progreso clínico y quirúrgico.

SUMMARY

This work was designed to study the left Upper Cava Vein's Persistence, an anatomical variation of the venous return towards the heart (prevalence ranges from 0,3% to 0,5% from the whole population). This percentage is significantly higher in patients with congenital heart malformations.

Two cases are reported.

From the results of recent technical studies a better knowledge and different classifications have been established, giving rise to clinical and surgical progress.

Introducción

La persistencia de la Vena Cava Superior Izquierda (PVCSI) es una variación del retorno venoso al corazón que se observa entre el 0,3% (**Godwin, García Gallego**) y el 0,5% (**Steinberg**) de la población. Sin embargo, esta incidencia aumenta considerablemente cuando se estudian pacientes afectados de malformaciones congénitas cardíacas (**Steinberg, Sipila, Fraser, Foster,**

Buirski). La correlación anatómo-embriológica de estos casos se basa en el estudio realizado por **Marshall** sobre el normal desarrollo de las grandes venas, tanto en el hombre como en otros mamíferos. A partir de este trabajo se han ido recogiendo en la literatura casos de PVCSI, aisladas o asociadas a otras malformaciones, basándose en piezas anatómicas procedentes de sala de disección (**Sanders, Briggs, Nandy,**

Yoshida) o de autopsias clínicas (**Winter**). No obstante, con el avance de las técnicas diagnósticas experimentado en las últimas décadas, los casos actualmente publicados se basan en datos obtenidos del estudio cardioangiográfico y/o del cateeterismo cardíaco (**Gensini, Buirski, Steinberg, Fraser**), así como por ecocardiografía (**Huhta, García Gallego, Binet**). De estos hallazgos se han establecido clasificaciones hemodinámicas (**Gensini**), angiográficas (**Buirski**) o anatómo-embriológicas (**McCotter, Winter, Bergman, Steinberg, McManus, Nandy**). Sin embargo, el mejor conocimiento de casos de PVCSI tiene repercusión clínica y quirúrgica indudable (**Cabrera, Gensini, Owen, Yoshida**), y es por este motivo que presentamos el estudio anatómico realizado en 2 fetos a término que presentaban esta variación y que fueron sometidos a técnicas de replección vascular.

Descripción de los casos

Los 2 casos que presentamos tienen en común la presencia de dos Venas Cavas Superiores, una derecha y la otra izquierda, sin objetivarse cardiopatía congénita asociada, del tipo comunicación interatrial o interventricular, u otras malformaciones que afectarían a los grandes vasos o a otros órganos corporales (poliesplenía, etc...).

El **caso n.º 1** corresponde a un feto de 280 mm CR en el cual se practicó inyección por la Vena Umbilical de sulfato de bario formulado

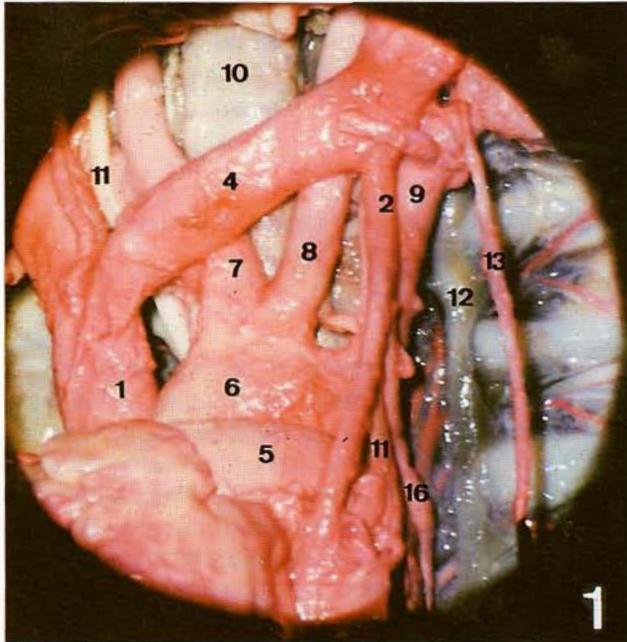
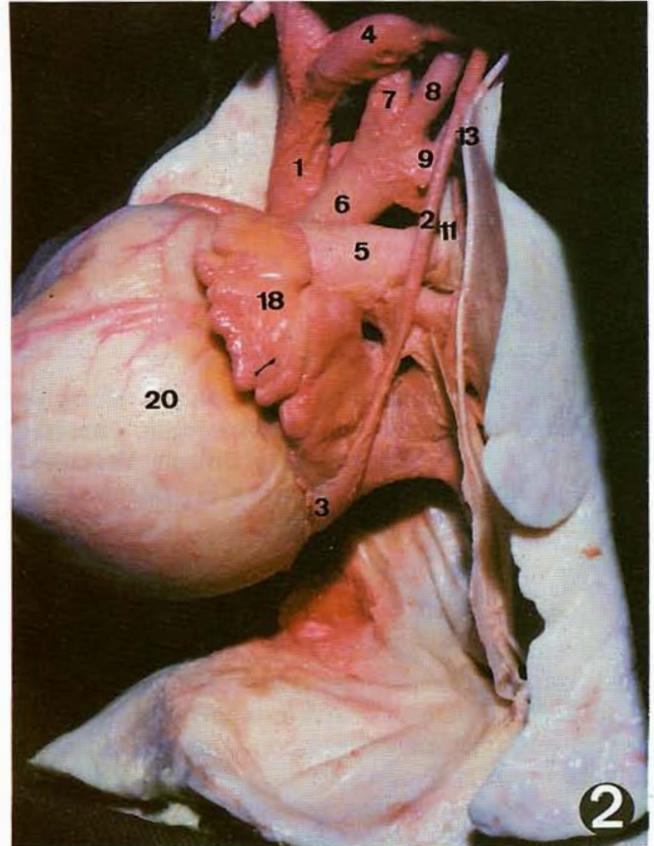


Fig. 1 - Feto de 280 mm. CR. Visión anterior.

Fig. 2 - Feto de 280 mm. CR. Visión lateral izquierda.



Abreviaturas usadas en las figuras:

1. Vena cava superior derecha.
2. Vena cava superior izquierda.
3. Seno coronario.
4. Tronco venoso braquiocefálico izquierdo.
5. Arteria pulmonar.
6. Arteria aorta.

7. Tronco arterial braquiocefálico.
8. Arteria carótida primitiva izquierda.
9. Arteria subclavia izquierda.
10. Tráquea.
11. Nervios vagos.
12. Cadena simpática torácica.
13. Nervio frénico izquierdo.

14. Vena ácigos.
15. Vena hemiaácigos.
16. Vena intercostal superior izquierda.
17. Aurícula derecha.
18. Aurícula izquierda.
19. Ventriculo derecho.
20. Ventriculo izquierdo.

y coloreado con pigmento rojo. La fijación del feto se llevó a cabo en solución de formaldehído (15%) por un período de 30 días. Las radiografías de frente y de perfil practicadas al espécimen demostraban la variación vascular que nos ocupa. Por este motivo se procedió a la disección reglada con ayuda de un microscopio quirúrgico (Zeiss, OPMI-1) (Figs. 1 a 4). La Vena Cava Superior Izquierda, de menor calibre que la derecha, se origina en la cara inferior del ángulo venoso yúgulo-subclavio izquierdo (Figs. 1 y 4). Desde este origen desciende por el mediastino anterior, quedando por delante de la arteria subclavia izquierda, cayado aórtico y rama izquierda

de la arteria pulmonar (Figs. 1 y 2). Termina en el seno coronario, que se sitúa en el surco aurículo-ventricular posterior izquierdo, y a través de él alcanza su desembocadura en la aurícula derecha (Fig. 2). En la cara posterior de la Vena Cava Superior Izquierda termina desembocando la Vena Intercostal Superior Izquierda, que reúne a las 5 primeras Venas Intercostales Posteriores mediante un cayado que se sitúa lateralmente al origen de la Arteria Subclavia Izquierda (Figs. 3 y 4). Entre las dos Venas Cavas Superiores se encuentra un grueso Tronco Venoso Braquiocefálico Izquierdo que cruza por delante y oblicuamente a los grandes troncos arteriales

supraaórticos (Figs. 1, 2 y 3). No se aprecian variaciones en el trayecto ni en la disposición de las Venas Acigos y Hemiaácigos (Fig. 4).

El caso n.º 2 corresponde a un feto de 450 mm CR en el cual se practicó inyección en las Arterias Umbilicales de resina poliéster (Resina 8009) coloreada con pigmento rojo. El espécimen fue sometido al método de corrosión ácida (ácido clorhídrico) durante 10 días, obteniéndose el molde del árbol vascular «ad integrum». El aislamiento del corazón y de los grandes vasos demostró la existencia de doble Vena Cava Superior (Figs. 5 y 6).

En este caso las dos Venas Cavas Superiores son de calibre muy

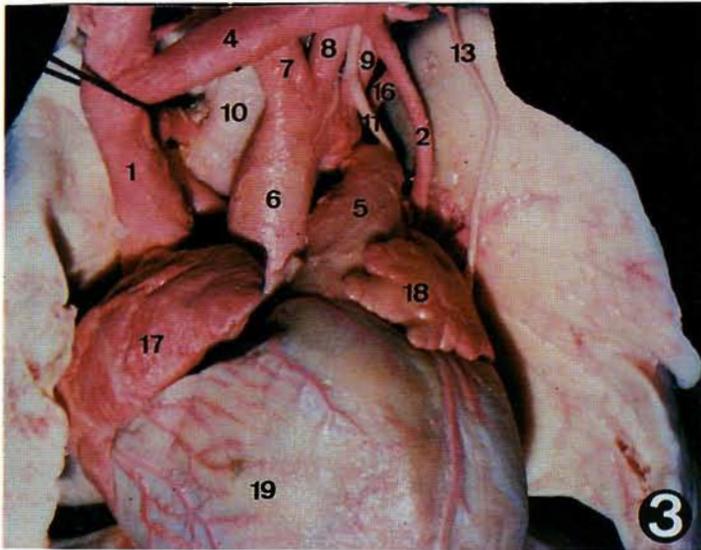
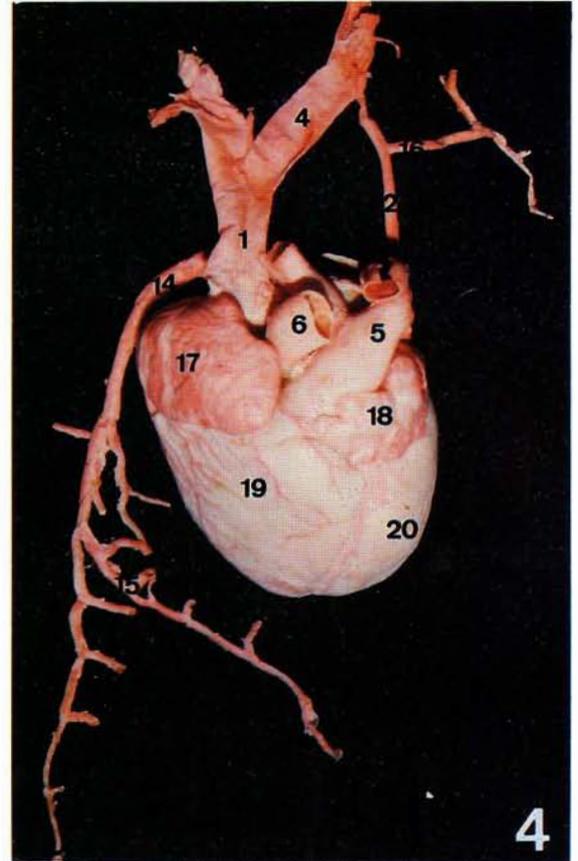


Fig. 3 - Feto de 280 mm. CR. Visión anterior.

Fig. 4 - Feto de 280 mm. CR. Visión anterior de corazón aislado.



similar (Fig. 5). La Vena Cava Superior Izquierda desciende por delante del Cayado Aórtico y de la rama de división izquierda de la Arteria Pulmonar (Fig. 5), alcanzando el surco aurículo-ventricular posterior izquierdo, donde se continúa con un dilatado Seno Coronario (Fig. 6). No se encuentra ninguna anastomosis entre las dos Venas Cavas Superiores (Fig. 5).

Discusión

Los dos casos presentados corresponden a persistencia bilateral de las Venas Cavas Superiores, diferenciándose entre sí por el calibre de la Vena Cava Superior Izquierda y por la presencia en un caso de Tronco Venoso Braquiocefálico Izquierdo. A partir de estos hallazgos podemos clasificar el Caso n.º 1 dentro del grupo III de **McCotter** (doble Vena Cava Superior con anastomosis nor-

mal), grupo B de **Winter** o grupo 2 de **Buirski**, mientras que el Caso n.º 2 se incluye en el grupo I de **McCotter** (doble Vena Cava Superior sin anastomosis), grupo C de **Winter** o grupo 1 de **Buirski**.

Dado que en ambos casos la Vena Cava Superior Izquierda desemboca en la aurícula derecha por medio del Seno Coronario (tipo I de la clasificación de **Binet**), siendo ésta la disposición más frecuente (**Binet, Briggs, Winter**), y no existen otras alteraciones como drenaje venoso pulmonar anómalo o cardiopatía congénita asociada, la variación no hubiera tenido ninguna repercusión funcional (**García Gallego, Steinberg, Meadows, Godwin**).

La justificación embriológica de la PVCSI ha sido estudiada por varios autores (**Marshall, Arey, Gray, Keibel, Hamilton**). Se acepta que en

la 4.^a semana del desarrollo embrionario (estadios 11-12 de la **Carneegie**) (**O'Rahilly**) existe un patrón venoso simétrico (**Corliss, Arey, Sadler**). Este patrón está representado por dos cuernos venosos que drenan a cada lado del Seno Venoso y en cada uno de ellos confluyen 3 sistemas venosos (**Arey, Hamilton, Sadler**): las Venas Umbilicales procedentes del corion; las Venas Vitelinas procedentes del Saco Vitelino; y las Venas Cardinales procedentes del propio cuerpo embrionario. El sistema de las Venas Cardinales está formado, a su vez, por venas procedentes de la región cefálica del embrión (Venas cardinales anteriores o pre-cardinales) y venas de retorno de niveles caudales al tubo cardíaco (Venas Cardinales posteriores o post-cardinales), las cuales se unen en los extremos laterales de cada cuerno venoso constituyendo las Ve-

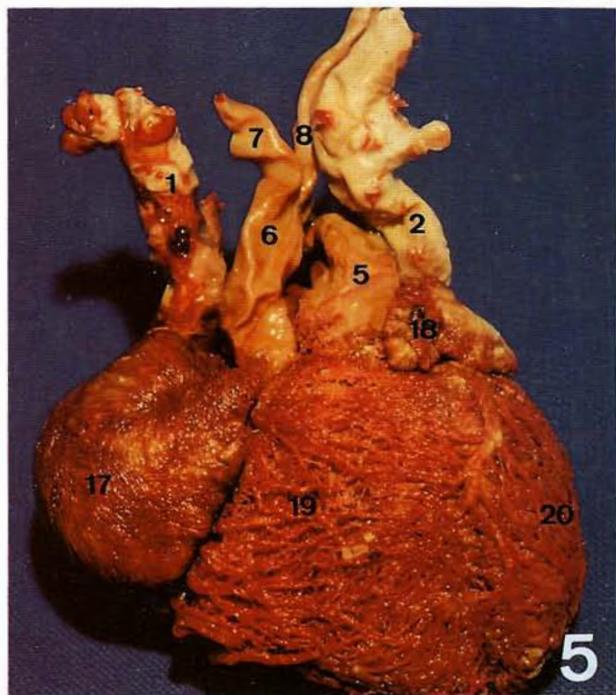


Fig. 5 - Feto de 450 mm. CR. Visión anterior de corrosión.

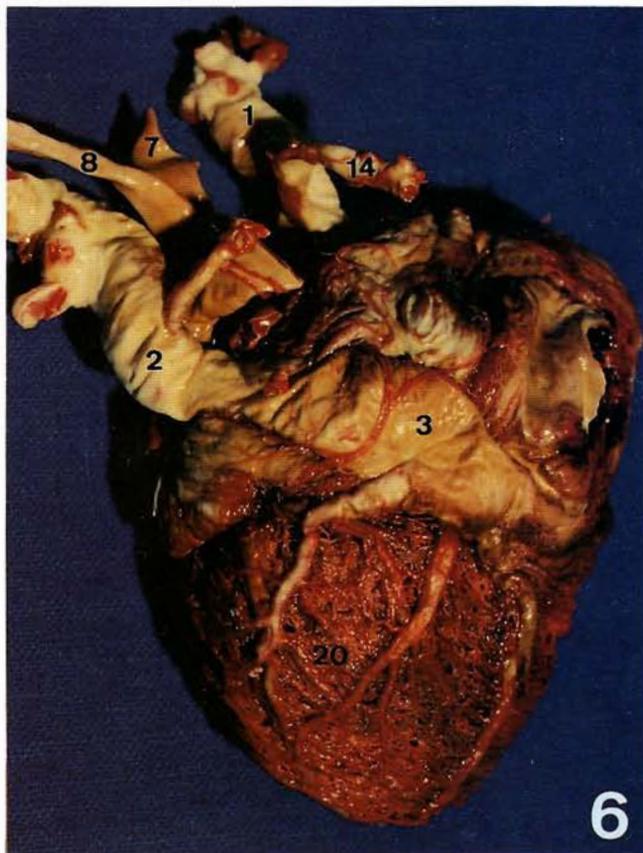


Fig. 6 - Feto de 450 mm. CR. Visión posterior de corrosión.

nas Cardinales Comunes, derecha e izquierda, o Conductos de Cuvier. Según **Latorre Vilallonga**, en el estadio 19 de la **Carnegie** (embriones de 16-18 mm CR; 48 días post-fecundación) (**O'Rahilly**) las conexiones sanguíneas ya están desarrolladas y a partir de este momento las corrientes preferenciales se organizan. Una serie de factores morfogénéticos van a determinar que la disposición primitiva simétrica se convierta en un patrón definitivo asimétrico (**Arey**). Para **Briggs**, el gradiente de crecimiento y diferenciación en sentido cráneo-caudal y medio-lateral del Sistema Nervioso, del esqueleto y de la musculatura desvían el retorno venoso hacia la derecha dando lugar a una asimetría y descenso del corazón, así como reposición del hígado, bazo y crestas mesonéfricas. Además, se está produciendo la diferenciación

de los arcos branquiales con la consiguiente elongación de los vasos a nivel cervical. Sin embargo, consideramos que el proceso de absorción dextra del seno venoso, que ocurre entre la 4.^a y 5.^a semanas del desarrollo (**Sadler**), debe participar en la asimetrización del sistema venoso. Así, la absorción incompleta del mismo, que determina un desplazamiento atrial en la anatomía definitiva (**Fox, Briggs**), puede ser un factor responsable de PVCSI.

A partir de la 7.^a semana del desarrollo embrionario se establecen anastomosis transversales entre las Venas Cardinales anteriores (**Briggs, Corliss, Gray**), donde drenan plexos venosos tímicos y tiroides (**Winter, Corliss, Gray, Cameron**). El gradiente hemodinámico izquierda-derecha que determina esta anastomosis es para muchos autores (**Steinberg, Ancel, Cabrera, Pas-**

tor, Karnegis, Colman) el factor responsable de la involución que inicia la Vena Cardinal Anterior Izquierda. En los Casos que presentamos de doble Vena Cava Superior podemos apreciar cómo en presencia de Tronco Venoso Braquiocefálico Izquierdo la Vena Cava Superior Izquierdo es hipoplásica, mientras que si esta anastomosis no existe, las dos Venas Cavas Superiores son de calibre similar.

En la normal morfogénesis la involución de la Vena Cardinal Anterior izquierda deja como recordatorio a la Vena Intercostal Superior izquierda, mientras que el cuerno izquierdo del Seno Venoso queda como Seno Coronario (**Corliss, Sadler, Gensini, Gray, Steinberg, Colman**). Entre ambas estructuras se encuentra el repliegue vestigial o ligamento oblicuo de la aurícula izquierda, que en ocasiones alberga

a la Vena Oblicua Emisaria, recordatorio del Conducto de Cuvier izquierdo (**Marshall, Steinberg, Winter**). En el espécimen estudiado por **Cameron** existía una venula, recordatorio de una hipoplasia en este proceso involutivo, que unía la Vena Intercostal Superior izquierda a la Vena Oblicua emisaria de la aurícula izquierda y que representaba la porción extrapericárdica del conducto de Cuvier izquierdo.

Durante la 6.^a-7.^a semanas del desarrollo embrionario (estadío 16 de la **Carnegie**) (**O'Rahilly**) se observan las Venas Supracardinales (**McClure, Latorre Vilallonga**) que quedan situadas dorsomedialmente a las Venas Cardinales posteriores y de las cuales derivará el sistema de las Venas Acigos. Cada Vena Supracardinal termina proximalmente en la Vena Cardinal posterior correspondiente (**Hamilton, Latorre Vilallonga**) y entre ellas se forman anastomosis transversales a partir de la 8.^a semana del desarrollo (**McClure**). Este patrón vascular primitivo puede persistir, dando lugar a Venas Acigos bilaterales, como sucede en los casos presentados por **Prows** o **Nandy**. Sin embargo, en la mayoría de los casos la evolución de las Venas Supracardinales es asimétrica, de tal forma que en el lado derecho da lugar a la Vena Acigos que, a través de su comunicación con la Vena Cardinal posterior derecha, desemboca en la Vena Cava Superior (**Nandy**).

La Vena Supracardinal izquierda y la anastomosis intersupracardinal persisten como Venas Hemiácigos y Hemiácigos Accesorias (**Nandy**). La evolución de la Vena Cardinal posterior izquierda es variable, de tal forma que cuando involuciona totalmente las primeras Venas Intercostales posteriores izquierdas drenan en el ángulo yugulo-subclavio izquierdo, mientras que si persiste habrá conexión de estas venas con la Hemiácigos Accesorias.

En nuestro Caso n.º 1 podemos apreciar la dependencia de la Vena Intercostal superior izquierda al sistema de la Vena Cardinal anterior izquierda, y por lo tanto se infiere la involución completa de la Vena Cardinal posterior izquierda. El sistema de las Venas Acigos y Hemiácigos ha tenido un desarrollo normal.

BIBLIOGRAFIA

1. ANCEL, P.; VILLEMEN, F.: Sur la persistence de la veine cave supérieure gauche chez l'homme. «J. Anat.» (Paris), 1958; 44: 46-52.
2. AREY, L. B.: Developmental Anatomy. Ch. XIX. The Vascular System. 7th. Edition. W. B. Saunders Co. (Philadelphia & London), 1966.
3. BERGMAN, R. A.; THOMPSON, S. A., AFIFI, A. K.: Catalog of Human Variation. Urban & Schwarzenberg (Baltimore), 1984.
4. BINET, J. P.; PIOT, Cl.: LOSAY, J.; LERICHE, H.; CONSO, J. F.; BRUNIAUX, J.; PIOT, J. D.; BEN-ISMAIL, M.: Une nouvelle entité anatomoclinique? La veine cave supérieure gauche faisant obstacle à l'intérieure de l'oreillette gauche en association avec un shunt gauche-droite. «Arch. Malad. du Cœur», 1977; 1: 104-111.
5. BRIGGS, C. A.; CHANDRARAY, S.: Left Superior Vena Cava with Atrial Displacement. «Act. Anat.», 1991; 141: 159-162.
6. BUIRSKI, G.; JORDAN, S. C.; JOFFE, H. S.; WILDE, P.: Superior Vena Caval Abnormalities. Their Occurrence Rate Associated Cardiac Abnormalities and Angiographic Classification in a Paediatric Population with Congenital Heart Disease. «Clin. Radiol.», 1986; 37: 131-138.
7. CABRERA, A.; SOTA, L.; PASTOR, E.; CHOUZA, M.: Vena Cava Superior Izquierda. Estudio de 46 casos. Implicaciones anatómicas, clínicas y quirúrgicas. «Rev. Esp. Cardiol.», 1982; 35, 6: 535-540.
8. CAMERON, J.: A Specimen showing complete remains of the Left Superior Vena Cava. «J. of Anat. and Phys.», 1915; 49: 140-147.
9. COLMAN, A. L.: Diagnosis of Left Superior Vena Cava by clinical inspection, a new physical sign. «Am. Heart J.», 1967; 73, 1: 115-120.
10. CORLISS, C. E.: «Embriología Humana de Patten». Cap. 20. Aparato Circulatorio. Edit. El Ateneo, 1979.
11. FOSTER, E. D.; BAEZA, O. R.; FARINA, M. F.; SHAHER, R. M.: Atrial Septal defect associated with drainage of left superior vena cava to left atrium and absence of the coronary sinus. «J. of Thor. and Cardiovasc. Surg.», 1978; 76, 5: 718-720.
12. FOX, M.; GOSS, C.: Experimentally produced malformations of the heart and great vessels in rat fetuses. Atrial and caval abnormalities. «Anat. Rec.», 1957; 129: 309-324.
13. FRASER, R. S.; DVORKIN, J.; ROSSELL, R. E.; EIDEM, R.: Left Superior Vena Cava. «Am. J. of Med.», 1961; 31: 711-716.
14. GARCIA GALLEGU, F.; BENITO, L. P.; IGLESIAS, A.; NUÑEZ, L.; VILLALOBOS, J. L.: Diagnóstico ecocardiográfico de la persistencia de la Vena Cava Superior Izquierda. «Rev. Esp. Cardiol.», 1981; 34, 4: 301-304.
15. GENSINI, G. G.; CALDANI, P.; CASACCIO, F.; BLOUNT, G.: Persistent Left Superior Vena Cava. «Am. J. of Cardiol.», 1959; 4: 677-685.
16. GODWIN, J. D.; CHEN, J. T. T.: Thoracic Venous Anatomy. «Am. J. of Radiol.», 1986; 147: 674-684.
17. GRAY, S. W.; SKANDALAKIS, J. E.: «Anomalías Congénitas». Cap. 27. Venas Cavas Superior e Inferior. Edit. Jims (Pediátrica), 1975.
18. HAMILTON, W. J.; MOSSMAN, H. W.: «Embriología Humana». Cap. 10. Sistema Cardiovascular. 4.^a Edición. Edit. Interamericana, 1975.
19. HUHTA, J. C.; SMALLHORN, J. F.; MCCARTNEY, F. J.; ANDERSON, R. H.; DELEVAL, M.: Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. «Br. Heart J.», 1982; 48: 388-403.
20. KARNEGIS, J. N.; WANG, Y.; WINCHELL, P.; EDWARDS, J. E.: Persistent Left Superior Vena Cava. Fibrous remnant of the Right Superior Vena Cava and Ventricular Septal Defect. «Am. J. of Cardiol.», 1964; 14: 573-577.
21. KEIBEL, F.; MALL, F. P.: «Manual of Human Embryology». Vol. II. Ch. XVIII. The Development of the Blood, the Vascular System and the Spleen. J. B. Lippincott Co. (Philadelphia & London), 1912.
22. LATORRE VILALLONGA, J.: «Sector Iliocava Anatomía, Fisiopatología, Exploraciones y Tratamiento». Uriach & Cia., S.A., 1993.
23. MASHALL, J.: On the Development of the Great Anterior Veins in Man

- and Mammalia; including an Account of certain remnants of Foetal Structure found in the Adult, a comparative view of these Great Veins in the different Mammalia, and a analysis of their occasional peculiarities in the Human Subject. «Phil. Trans. Royal Soc. of London», 1850; 140: 133-170.
24. MCCLURE, CH., F. W.; BUTLER, E. G.: The development of the vena cava inferior in man. «Am. J. of Anat.», 1925; 35: 331-383.
25. MCCOTTER, R. E.: Three cases of the Persistence of the Left Superior Vena Cava. «Anat. Rec.», 1916; 10: 371-383.
26. MCMANUS, J. F. A.: Citado por WINTER, F. S., 1941.
27. MEADOWS, W. R.; SHARP, J. T.: Persistent Left Superior Vena Cava Draining into the left Atrium without Arterial Oxygen Unsaturation. «Am. J. of Cardiol.», 1965; 16: 273-279.
28. NANDY, K.; BLAIR, CH. B.: Double Superior Venae Cavae with completely paired Azygos Veins. «Anat. Rec.», 1965; 151: 1-10.
29. O'RAHILLY, R.; BOSSY, J.; MULLER, F.: An Introduction to the Staging of the Human Embryo. «Bull. Ass. Anat.», 1981; 65: 5-99.
30. OWEN, J. P.; URQUHART, W.: The left atrial notch: a sign of Persistent left superior vena cava draining to the right atrium. «Br. J. of Radiol.», 1979; 52: 855-861.
31. PASTOR, B. H.; BLUMBERG, B. I.: Persistent Left Superior Vena Cava Demonstrated by Angiocardiography. «Am. Heart J.», 1958; 55, 1: 120-125.
32. PROWS, M. S.: Two Cases of Bilateral Superior Venae Cavae, one draining a closed coronary sinus. «Anat. Rec.», 1943; 87: 99-106.
33. SADLER, T. W.: Langman «Embriología Médica». Cap. 12. Sistema Cardiovascular. 5ª edición. Edit. Médica Panamericana, 1986.
34. SANDERS, J. M.: Bilateral Superior Vena Cava. «Anat. Rec.», 1964; 94: 657-662.
35. SIPILA, W.; HAKKILA, J.; HEIKEL, P. E.; KYLLONEN, K. E. J.: Persistent left superior vena cava. «Ann. Med. Int. Fen.», 1955; 44: 251-261.
36. STEINBERG, J.; DUBILLIER, W.; LUKAS, D. S.: Persistence of Left Superior Vena Cava. «Dis. of the Chest.», 1953; 24: 479-488.
37. WINTER, F. S.: Persistent Left Superior Vena Cava. «Angiology», 1954; 5: 90-132.
38. YOSHIDA, K.: A case of double superior vena cava and classification of Japanese cases reported. «Anat. Anz.» (Jena), 1986; 161: 397-403.
-