

Anomalías congénitas del sistema venoso cavo superior. A propósito de dos casos

A. Rodríguez-Morata^a, F. Fernández-Quesada^b, J. Cuenca-Manteca^b,
R. Gómez-Medialdea^a, E. Ros-Díe^b

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL SISTEMA VENOSO CAVO SUPERIOR. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Resumen. Introducción. La persistencia de la vena cava superior izquierda (VCSI) es la anomalía venosa torácica más frecuente, con una prevalencia de hasta el 2% en la población general. De curso asintomático, su detección suele corresponder a un hallazgo durante la cateterización de vías venosas centrales superiores. Reconocer alguna de sus variantes ante dificultades durante el cateterismo puede evitarnos iatrogenia o errores diagnósticos. Casos clínicos. Caso 1: mujer de 58 años, con insuficiencia renal terminal en hemodiálisis. Historia de múltiples accesos vasculares. Implantamos un nuevo catéter en la vía yugular izquierda. Técnica habitual sin anomalías. Comprobamos el buen funcionamiento de ambas luces y con radioscopia observamos su extremo en silueta cardíaca, con latido y un recorrido anómalo paravertebral izquierdo. La placa de control reveló un recorrido semejante al de una VCSI. La gasometría era venosa y se practicó angiorrisonancia magnética y angiografía para diferenciar una VCSI de posibles malposiciones. El catéter fue útil en tres sesiones antes de su retirada. Caso 2: mujer de 32 años, con síndrome de Down y disfunción sinusal. Programada para implante de marcapasos DDDR (doble 'sensado', doble estímulo y doble respuesta). Se avanzaron los cables vía vena cefálica izquierda, dibujándose una silueta de VCSI, desconocida previamente. A través del seno coronario se implantaron en sus respectivos destinos. Chequeo normal. Conclusión. La VCSI y sus variantes congénitas son anomalías venosas no infrecuentes, cuya detección durante el cateterismo de vías centrales superiores es esencial para evitar iatrogenia grave (perforación venosa central) y falsos diagnósticos sobre malposiciones intraarteriales o extravasculares intratorácicas. [ANGIOLOGÍA 2007; 59: 343-7]

Palabras clave. Anomalía vena cava. Anomalía venosa. Persistencia cava izquierda. Vena cava superior izquierda.

Introducción

La persistencia de una vena cava superior izquierda (VCSI) es la anomalía venosa torácica más frecuente [1]. Su prevalencia llega hasta un 2% en la población

general y un 10% de individuos afectados de alguna cardiopatía congénita, en la mayoría de los casos defectos septales [1,2]. Dado su carácter asintomático, la detección suele deberse al hallazgo fortuito durante la cateterización diagnóstica o terapéutica de vías venosas centrales superiores [3]. El reconocimiento de alguna de sus variantes ante la dificultad o anomalía durante el cateterismo puede evitar maniobras intempestivas potencialmente fatales o graves errores diagnósticos [4,5]. Según la distribución anatómica de este drenaje, Schummer et al [4] clasificaron en 2002 el sistema cavo superior en: tipo I (anatomía normal, prevalencia del 98%), tipo II (VCSI sin vena

Aceptado tras revisión externa: 02.04.07.

^a Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico Virgen de la Victoria. Málaga. ^b Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico San Cecilio. Granada, España.

Correspondencia: Dr. Alejandro Rodríguez Morata. Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Hospital Clínico Virgen de la Victoria. Campus Universitario de Teatinos. Apdo. 3091. E-29010 Málaga. E-mail: rodriguezmorata@telefonica.net

© 2007, ANGIOLOGÍA

cava –VC– ‘derecha’, prevalencia del 0,4%), tipo IIIa (VC ‘izquierda’, VCSI y vena innominada, prevalencia del 1%) y tipo IIIb (VC ‘derecha’ y VCSI sin vena innominada, prevalencia del 0,6%).

Caso clínico

Caso 1. Mujer de 58 años, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, obesidad de localización central y periférica moderada e insuficiencia renal crónica por enfermedad poliquística y en hemodiálisis periódica desde hace seis años. Portadora de múltiples accesos vasculares, fallidos actualmente, y edema en esclavina. Previo estudio eco-Doppler, decidimos implantar, vía yugular izquierda, un nuevo catéter permanente.

Punción venosa limpia, paso de guía sin dificultad e introducción de dilatadores venosos de forma rutinaria. Avanzamos el catéter sin especial resistencia. Comprobamos con jeringas heparinizadas el buen funcionamiento por ambas luces (sangre roja oscura y a presión normal de cavidades derechas), pero con radioscopia observamos su final y extremo en área retrocardíaca, con latido y que, en lugar de cruzar el plano vertebral, sigue un recorrido –anómalo– paravertebral izquierdo. Con la paciente asintomática, sin alteraciones del ritmo en la monitorización y ante su buen funcionamiento, decidimos no retirarlo.

La placa simple de control reveló un recorrido semejante al de una VCSI. Gasometría venosa normal. La angiografía por el propio catéter confirmaron el diagnóstico inicial (Fig. 1).

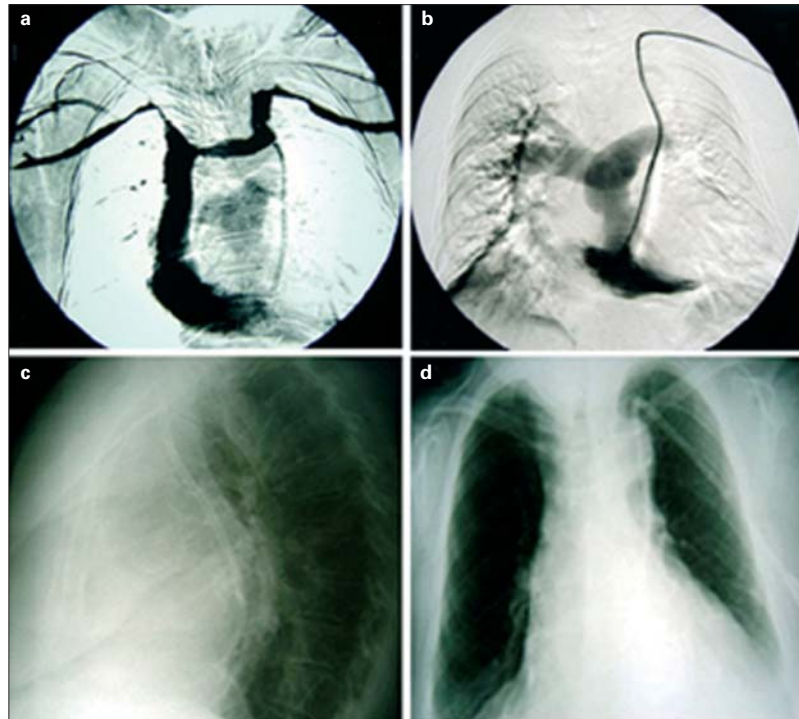


Figura 1. a) Flebografía de ambas extremidades superiores: se aprecia el catéter por la vena cava superior izquierda, hasta la silueta cardíaca, y se observan las múltiples estenosis secundarias a catéteres previos; b) Angiografía a través del catéter, que contrasta el seno coronario en la aurícula derecha; c) Radiografía simple L de tórax: se aprecia el catéter translúcido en posición retrocardíaca; d) En proyección posteroanterior se aprecia el recorrido paravertebral izquierdo.

El catéter se utilizó durante tres sesiones de hemodiálisis, si bien decidimos su retirada, tanto por flujo insuficiente como por las potenciales complicaciones (perforación del seno coronario, arritmias, síncope). Dicha retirada transcurrió sin dificultades.

Caso 2. Mujer de 32 años, con los antecedentes patológicos de síndrome de Down y disfunción del nodo sinusal, programada para implante de marcapasos DDDR (doble ‘sensado’, doble estímulo y doble respuesta). Mediante disección de vena cefálica izquierda se avanzaron los cables auricular y ventricular, que dibujaron un trayecto de VCSI, desconocido previamente. A través de su drenaje anatómico en el seno coronario se implantaron, respectivamente, en la aurícula y el ventrículo derechos, sin complicaciones (Fig. 2). La paciente permaneció asintomática, el

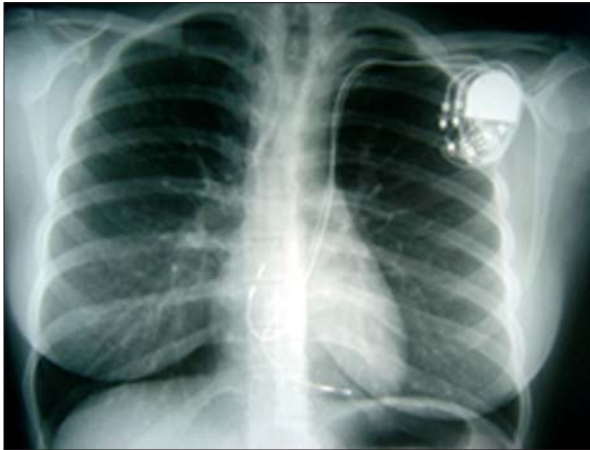


Figura 2. Se observa el recorrido por la vena cava superior izquierda de ambos cables para la aurícula derecha y el ventrículo derecho del marcapasos DDDR.

chequeo de los cables intraoperatorio fue normal y se reprogramó posteriormente el marcapasos sin dificultades añadidas.

Discusión

Todo médico entrenado en la cateterización de vías venosas centrales por motivos terapéuticos o diagnósticos –infusión de volumen, fármacos, monitorización anestésica invasiva (Schawn-Ganz), catéteres para hemodiálisis, etc.– debe estar familiarizado con las anomalías del drenaje del sistema cava superior. La VCSI y sus principales variantes son defectos congénitos y asintomáticos [3] cuya prevalencia en la población general llega hasta un 2%, elevándose hasta un 10% en pacientes con cardiopatías congénitas, mayoritariamente defectos septales y también frecuentemente estenosis o atresia pulmonar, transposición de grandes vasos y drenaje venoso pulmonar anómalo [1,2,6].

Embriológicamente, el sistema venoso es estrictamente simétrico y en él suceden necesariamente una serie de importantes transformaciones [7]. Así, en el embrión humano de 4 mm (4 semanas de gesta-

ción) se reconocen dos pares de venas cardinales superiores y otros dos pares de venas cardinales inferiores. Estos sistemas venosos darán origen a las VC superior e inferior del organismo adulto. Durante el segundo mes de gestación se forma entre las partes inferiores de las venas cardinales superiores una unión oblicua –anastomosis intercava–, que se irá desarrollando –vena innominada–, al tiempo que involuciona la parte inferior de las venas cardinales izquierdas, quedando tan sólo distalmente un rudimento venoso que puede comunicar el seno coronario y la aurícula izquierda, carente de todo interés clínico (vena oblicua de la aurícula izquierda de Marshal) [8]. Si se conservan en todo el trayecto las dos venas cardinales superiores, entonces el adulto poseerá dos VC superiores, conservándose la disposición simétrica embrionaria. En estos casos, la VCSI cruza ventral al cayado aórtico y el pedículo pulmonar izquierdo, incurvándose posteriormente hacia la derecha para drenar en un 92% de las ocasiones en el seno coronario de la aurícula derecha y en el 8% directamente en la aurícula izquierda, originando un *shunt* derecha-izquierda [4,7].

Según la disposición anatómica, Schummer et al [4] clasificaron en 2002 el drenaje del sistema venoso cavo superior (Fig. 3). Como tipo I definieron la anatomía normal del adulto, con una prevalencia en población general del 98%. En el tipo II persistiría la VCSI, sin vestigios de la VC ‘derecha’. Remedaría un auténtico *situs inversus* en el drenaje venoso del hemicuerpo superior. Su prevalencia se estima en torno al 0,4% en la población general. El tipo IIIa se conformaría como VC ‘derecha’ junto con la persistencia de la VCSI y una vena innominada bien desarrollada. Prevalencia del 1%. Finalmente, en el tipo IIIb, a diferencia del anterior, no existiría la vena innominada, con una prevalencia del 0,6% en población general. Esta disposición sería la más primitiva desde el punto de vista embriológico, cuando todavía no existía la referida anastomosis intercava, en el primer mes de gestación [7].

Es de capital importancia reconocer esta serie de anomalías ante dificultades inusuales en el cateterismo de vías centrales superiores, máxime si la técnica se hubiera llevado a cabo sin radioscopia simultánea. En las anomalías tipo 2 se describe la perforación de la vena innominada ‘derecha’ con hemotórax masivo y desenlace fatal [4]. En las

de tipo 3 suele ser habitual la confusión con graves iatrogenias [5] (catéter intraaórtico, intramediastínico, intrapleural, intrapericárdico). Es condición indispensable la precisión y exquisitez durante la técnica de cateterización. Además, la fluoroscopia activa, el registro de presiones cruentas a través del catéter o la angiografía a su través nos ayudarán en el diagnóstico *in situ* de una de estas anomalías. Posterior al procedimiento y en caso de necesidad, nos apoyarán el diagnóstico la radiografía simple biplanar de tórax, la angiorresonancia magnética, la angiotomografía computarizada helicoidal y la flebografía de miembros superiores (bilateral).

La presencia de catéteres dentro del seno coronario puede originar hipotensión, angina y arritmias

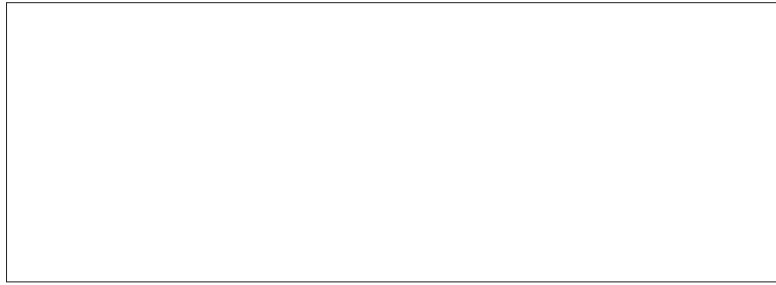


Figura 3. Diferentes tipos de drenaje venoso del sistema cavo superior, modificado de Schummer et al [4]. Se advierte explicación en el texto.

graves, lo que podría evitarse con la retirada del extremo del catéter unos centímetros [9]. Aunque se ha descrito suficientemente su empleo en hemodiálisis [5,10] –al igual que nuestro caso 1–, si el flujo es suficiente, parece razonable proceder a su retirada precoz [4], dada las potenciales complicaciones. En los casos de implante de marcapasos el hallazgo de una VCSI no supone mayor inconveniente si los cables avanzan sin complicaciones [3,11,12], al igual, también, que en nuestro caso 2.

En definitiva, trasciende para los clínicos el conocimiento de la VCSI persistente y sus variantes, anomalías anatómicas no tan infrecuentes, de cara a evitar tanto errores diagnósticos como posibles iatrogenias graves.

Bibliografía

1. Ratliff HL, Yousufuddin M, Lieving WR, Watson BE, Malas A, Rosencrance G, et al. Persistent left superior vena cava: case reports and clinical implications. *Int J Cardiol* 2006; 113: 242-6.
2. Leibowitz AB, Halpern NA, Lee MH, Iberti TJ. Left-sided superior vena cava: a not-so-unusual vascular anomaly discovered during central venous and pulmonary artery catheterization. *Crit Care Med* 1992; 20: 1119-22.
3. González-Juanatey C, Testa A, Vidan J, Izquierdo R, García-Castelo A, Daniel C, et al. Persistent left superior vena cava draining into the coronary sinus: report of 10 cases and literature review. *Clin Cardiol* 2004; 27: 515-8
4. Schummer W, Schummer C, Fröber R. Persistent left superior vena cava and central venous catheter position: clinical impact illustrated by four cases. *Surg Radiol Anat* 2003; 25: 315-21.
5. Kuppasamy TS, Balogun RA. Unusual placement of a dialysis catheter: persistent left superior vena cava. *Am J Kidney Dis* 2004; 43: 365-7.
6. Ramos N, Fernández-Pineda L, Tamariz-Martel A, Villagrà F, Egurbide N, Maitre MJ. Absent right superior vena cava with left superior vena cava draining to an unroofed coronary sinus. *Rev Esp Cardiol* 2005; 58: 984-7.
7. Orts-Llorca F. Sistema de las venas cavas o sistema cardinal. Generalidades. Ontogenia. In Orts-Llorca F, ed. *Anatomía humana*. Tomo III. Madrid: Científico-Médica; 1986. p. 242-5.
8. Orts-Llorca F. Corazón adulto. Forma. In Orts-Llorca F, ed. *Anatomía humana*. Tomo III. Madrid: Científico-Médica; 1986. p. 49-50.
9. Higgs AG, Paris S, Potter F. Discovery of left-sided superior vena cava during central venous catheterization. *Br J Anaesth* 1998; 81: 260-1.
10. Stylianou K, Korsavas K, Voloudaki A, Patrianakos A, Vardaki E, Tzenakis N, et al. Can a left internal jugular catheter be

- used in the haemodialysis of a patient with persistent left superior vena cava? *Hemodial Int* 2007; 11: 42-5.
11. Paulussen GM, Van Gelder BM. Implantation of a biventricular pacing system in a patient with a persistent left superior vena cava. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27: 1014-6.
12. Gasparini M, Mantica M, Galimberti P, Coltorti F, Simonini S, Ceriotti C, et al. Biventricular pacing via a persistent left superior vena cava: report of four cases. *Pacing Clin Electrophysiol* 2003; 26: 192-6.

CONGENITAL ANOMALIES OF THE SUPERIOR CAVAL VENOUS SYSTEM. TWO CASE REPORTS

Summary. Introduction. *Persistent left superior vena cava (LSVC) is the most frequent thoracic venous anomaly, with a prevalence of up to 2% in the general population. As it is asymptomatic, it is usually only detected during catheterisation of the upper central veins. Recognising some of its variants when faced with difficulties during catheterisation can save us from iatrogenic effects or diagnostic errors.* Case reports. *Case 1: a 58-year-old female with terminal renal failure on haemodialysis. The patient had a history of multiple vascular accesses. We placed a new catheter in the left jugular line. This is a usual procedure with no anomalies. We checked both lumina were functioning properly and with radioscropy we observed its tip in the cardiac silhouette, with an anomalous left paravertebral route and beating. The control X-ray revealed a route that was similar to that of an LSVC. Blood gas analysis showed it to be venous and magnetic resonance angiography and angiography were performed to distinguish an LSVC from possible malpositioning. The catheter was used in three sessions before it was withdrawn.* *Case 2: a 32-year-old female with Down syndrome and sinus node dysfunction. The patient was programmed for a DDDR (dual sensor, dual stimulus and dual response) pacemaker implant. The wires were run along the left cephalic vein, which traced a previously unknown LSVC silhouette. They were implanted in their respective destinations through the coronary sinus. Check-up was normal.* Conclusions. *LSVC and its congenital variants are venous anomalies that are not infrequent; their detection during the catheterisation of upper central lines is essential in order to prevent serious iatrogenic effects (perforation of the central venous line) and false diagnoses involving intra-arterial intrathoracic or extravascular malpositioning.* [ANGIOLOGÍA 2007; 59: 343-7]

Key words. *Anomaly in the vena cava. Left superior vena cava. Persistent left cava. Venous anomaly.*