REVISIÓN

Persistencia de la Vena Cava Superior Izquierda y Estimulación Cardiaca.

J. Rodríguez García, A. Flox Camacho, R. Tello de Meneses, R. Coma Samartín, V. Sanchez Sanchez
Unidad Coronaria y Servicio de Cardiología. Hospital 12 de Octubre. Madrid


J. Rodríguez

INTRODUCCIÓN

El retorno venoso de la mitad superior del cuerpo al corazón (a excepción de las venas coronarias) se establece, normalmente, a través de la vena cava superior derecha que se constituye por la unión de los troncos venosos braquiocefálicos derecho e izquierdo, a los que desembocan las venas yugulares y subclavias respectivas. Las anomalías de este sistema venoso complican y dificultan la práctica de la estimulación endocavitaria, obligando al médico a la búsqueda de rutas alternativas a las habituales y en algunos casos a recurrir a la estimulación por vía epicárdica.

La persistencia de la vena cava superior izquierda (VCSI), ya era conocida en el siglo XIX y constituye la anomalía venosa intratorácica mas frecuente, presentándose en el 3% a 10% de los individuos con cardiopatía congénita y en el 0,1 al 0,3% de las necropsias de pacientes no seleccionados.

En un estudio de Cabrera y Sota sobre 46 casos de VCSI encontraron 41 casos de vena cava superior bilateral y solo 2 casos de VCSI aislada. En dicho estudio, las cardiopatías congénitas mas frecuentemente asociadas a las anomalías de la cava fueron la doble salida de ventrículo derecho en el 19 % de los casos y la aurícula única y la comunicación interauricular con el 13 %, en ambos casos[1].

EMBRIOLOGÍA.

La formación del sistema venoso comienza precozmente, a las cuatro semanas de desarrollo del embrión. En esta fase inicial, el sistema venoso está formado por una serie de canales venosos simétricos, que a lo largo del tiempo sufren transformaciones derivadas de la oclusión de algunos de estos canales y de la intercomunicación entre otros, hasta que finalmente adquirir este sistema, el carácter asimétrico que presenta el sistema venoso adulto. (Figura 1).

A lo largo de este proceso pueden producirse alteraciones, en sus diferentes etapas, de las que resultan diferentes anomalías venosas como son la ausencia de vena cava superior, la doble vena cava y la persistencia de la VCSI aislada, es decir con ausencia de vena cava superior derecha (VCSD).

Ausencia de vena cava superior.-

Cuando la vena cardinal anterior derecha se oblitera se produce la ausencia congénita de vena cava y troncobraquicefálico derecho interrumpiéndose el retorno venoso de la extremidad superior derecha a nivel axilo-subclavio y el flujo se mantiene a través de comunicaciones venosas que se dirigen a una vena acigos aumentada de tamaño. Si a la vez se cierra la vena cardinal anterior izquierda, se produce la ausencia congénita de la vena cava y troncobraquiocefálico izquierdo y el flujo del lado izquierdo se establece a través de un sistema venoso paravertebral, paralelo a la acígos y sin comunicación con las aurículas, que drena subdiafragmanticamente con la acígos en un complejo plexo venoso, que incluye las venas frénicas, esofágicas, gástricas, de la cápsula hepática, torácicas internas y lumbares, que por medio de la cava inferior drena a la aurícula derecha. De este modo, las venas de la mitad superior del cuerpo drenan a la aurícula, sin una clara y demostrable comunicación con la cava inferior.

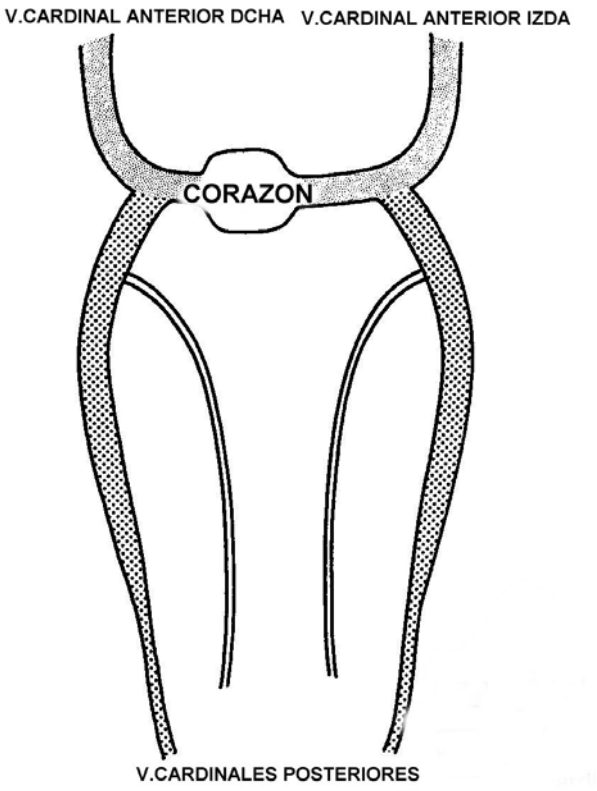


Figura 1. Esquema del sistema venoso a las cuatro semanas de desarrollo embrionario

La ausencia congénita de ambas venas cavas superiores es una entidad muy infrecuente, de la que solo hemos encontrado descritos dos casos, diagnosticados al tratar de implantarles un marcapasos endocárdico. En ambos casos, el drenaje venoso de la mitad superior del cuerpo se establecía subdiagrafmaticamente, en uno como se ha descrito previamente y en el otro a través de un doble sistema venoso acígos.

Doble vena cava

Durante una fase del desarrollo embriológico existen dos venas cavas superiores simétricas, derecha e izquierda. Esta disposición simétrica se va alterando de forma progresiva en función del flujo que se establece, a través de una anastomosis transversal entre ambas cavas.

En el desarrollo normal, todo el flujo se acaba dirigiendo hacia la cava derecha y la cava izquierda queda reducida a un pequeño vaso situado en el surco coronario que recibe como afluentes a las venas coronarias.

La vena cava izquierda persiste, bien por no desarrollarse la anastomosis entre ambas cavas, por ser dicha anastomosis muy pequeña o bien porque el flujo a su través es escaso, debido a la dirección poco oblicua con respecto al eje de la cava izquierda con que emerge, aunque en estos casos, dicho vaso está poco desarrollado.

En la figura 2 se representan diversas formas de persistencia de VCSI siendo el grado de desarrollo de dicha vena inversamente proporcional al tamaño del tronco venoso braquiocefálico izquierdo.

En los casos de doble vena cava superior, el retorno venoso se realiza a través de ambos vasos; la VCSI que desagua en el seno coronario, que a su vez desemboca en la aurícula derecha y la VCSD, que lo hace directamente en la aurícula derecha. Cuando la VCSI se conecta con el techo de la aurícula izquierda, no existe seno venoso coronario y estos casos cursan cianosis y precisan corrección quirúrgica.

Vena cava superior izquierda con ausencia de vena cava superior derecha

La ausencia asociada de vena cava superior derecha se acompaña habitualmente de situs inversus, siendo muy rara esta asociación con situs normal y ausencia de anomalías cardiacas congénitas.

Una explicación para la persistencia de la vena cava izquierda es el fracaso de un mecanismo intrauterino de obliteración de la VCSI, establecido por la compresión de este vaso entre la aurícula izquierda y el hilio pulmonar izquierdo.

En base a este mecanismo, la persistencia de la VCSI conlleva, bien la atresia de la VCSD o lo que es mas frecuente, el desarrollo concomitante de alguna anomalía cardiaca congénita que habría evitado secundariamente, la compresión de la VCSI[2].

En los casos que muestran persistencia de la VCSI y ausencia de VCSD, se ha descrito disfunción del nódulo sinusal asociada, y ritmo del seno coronario en probable relación con alteración en el desarrollo e hipoplasia del nódulo sinusal[3]. También en estos casos, el tejido del nodo auriculoventricular suele estar alterado (elongado y fragmentado) quizás debido al gran tamaño del ostium del seno coronario y estas alteraciones pueden facilitar el bloqueo auriculoventricular completo[4].

DIAGNÓSTICO

Cuando la persistencia de la VCSI se produce en pacientes sin cardiopatía no origina trastornos hemodinámicos y por lo tanto cursa de forma asintomática, constituyendo su diagnostico un mero hallazgo.

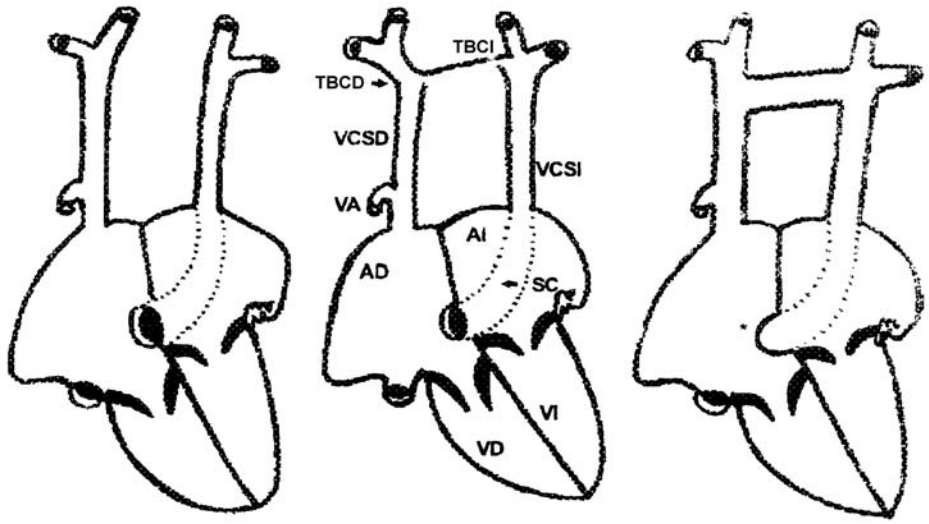


Figura 2. Venas cavas superiores y desarrollo del tronco braquiocefálico izquierdo.A la izquierda de la figura, ausencia, en el centro escaso calibre y a la derecha dilatado.
Abreviaturas: TBCD = Tronco braquiocefálico derecho. TBCI = Tronco braquiocefálico izquierdo. VD = Ventrículo derecho. VI = Ventrículo izquierdo. SC = Seno Coronario.VCSD = Vena cava superior derecha. VCSI = Vena cava superior izquierda. VA = Vena acigos

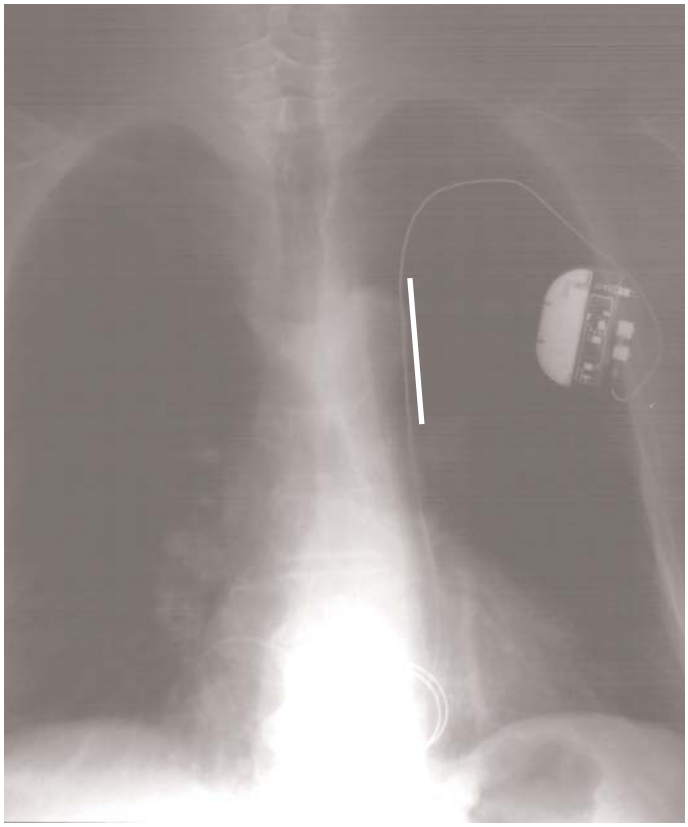


Figura 3. Radiografía PA torax. VCSI persistente, con cable de estimulación. Marcado con línea contorno vascular en el mediastino alto izquierdo correspondiente a la VCSI y en el lado opuesto ausencia de la sombra vascular de la cava superior

El diagnóstico de persistencia de VCSI, sin cardiopatía asociada, se realiza habitualmente en el curso de procedimientos de cateterismo, durante exploraciones ecocardiográficas, de TAC o resonancia nuclear magnética, o bien durante el curso intervenciones quirúrgicas torácicas o en necropsias.

Kennelly señala, que puede sospecharse el diagnostico, previo al implante, de una VCSI persistente (con ausencia de VCSD), si existe una onda del pulso venoso yugular mas amplia en el lado izquierdo que en el derecho, una desviación del eje de la onda P a la izquierda y la presencia de una sombra vascular en el contorno izquierdo del mediastino alto[5]. (Figura 3)

También Robbens indica que el diagnostico de la VCSI se puede sospechar en la radiografía de tórax cuando existe un pediculo ancho o hay ausencia de la sombra correspondiente a la VCSD con presencia en la porción superior del borde izquierdo de una doble imagen[6].

El diagnóstico ecográfico de persistencia de la VCSI se basa en el hallazgo de un seno coronario dilatado. El eje largo paraesternal permite ver el seno coronario como una estructura anecoica, pequeña y circular, a nivel del surco auriculoventricular. (Figuras 4 y 5)

La comprobación del hallazgo de una VCSI, se establece al administrar contraste para ultrasonidos, y comprobar la aparición, en primer lugar de ecorrefringencia en la luz del seno coronario y más tarde en cavidades derechas, circuito pulmonar y por último en las cavidades izquierdas.

Dado que la implantación de marcapasos endocavitarios y desfibriladores automáticos se efectúa, en la gran mayoría de los pacientes a través de la punción percutanea de la vena subclavia o bien por disección de la vena cefálica o axilar, la existencia de una VCSI constituye un hallazgo en el curso de estos procedimientos, que aunque, en la mayoría de los casos, no los impide, supone una dificultad añadida para la práctica de los mismos, dado el trayecto que deben seguir los cables y la manipulación añadida que conlleva el acceso al ventrículo derecho.

Cuando el trayecto de la guía haga sospechar la posibilidad de persistencia de vena cava superior izquierda y antes de proceder a introducir la vaina y el dilatador utilizado habitualmente para situar el cable, es aconsejable avanzar sobre la guía, un catéter de los utilizados para perfusión que suelen ser de menor calibre, realizándose a continuación a una o mas inyecciones de contraste radiopaco. Figuras 6 y 7.

La venografía así realizada, mostrará el paso de contraste al seno venoso coronario y su salida por el ostium a

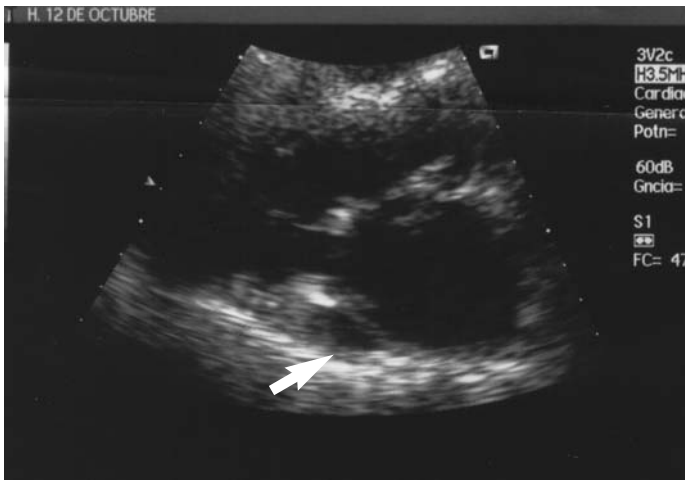


Figura 4. VCSI persistente. Ecocardiograma sección de eje largo paraesternal. Seno coronario dilatado (flecha).

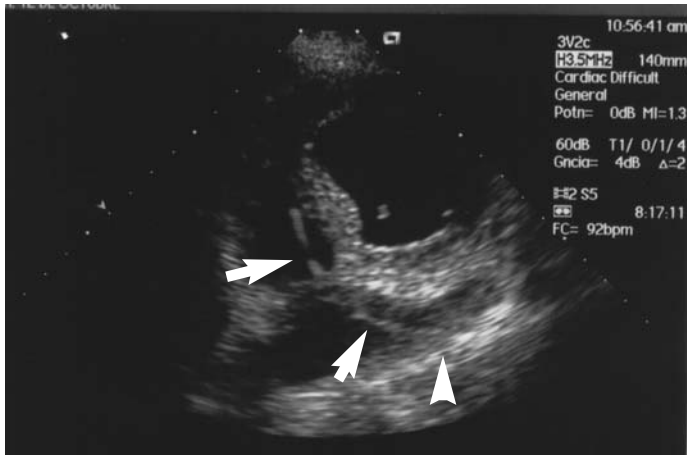


Figura 5. VCSI persistente. Vista posterior, cuatro cámaras. Salida del cable del ostium del seno coronario y trayecto auricular y ventricular (señalado con flechas).

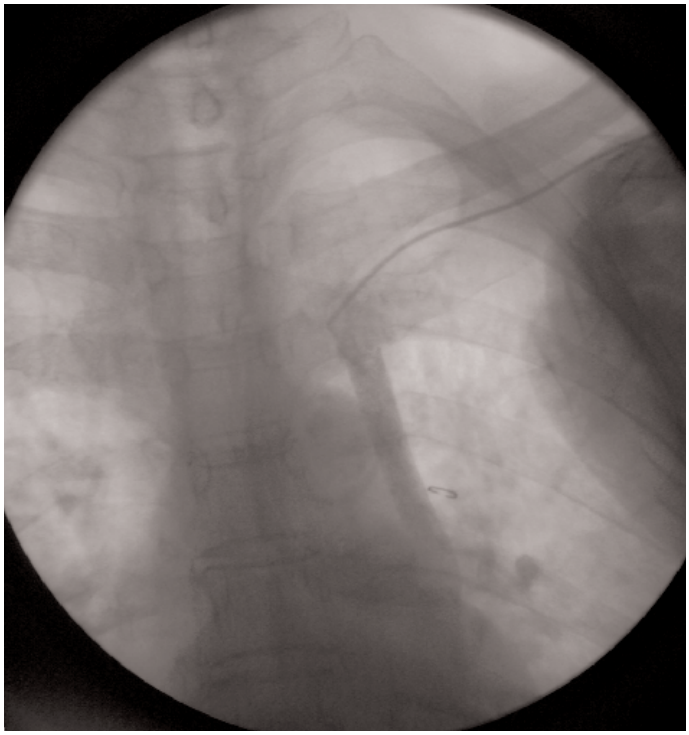


Figura 6. VCSI persistente. Venografía realizada al inicio del implante de marcapasos, a través de un sistema de micropunción

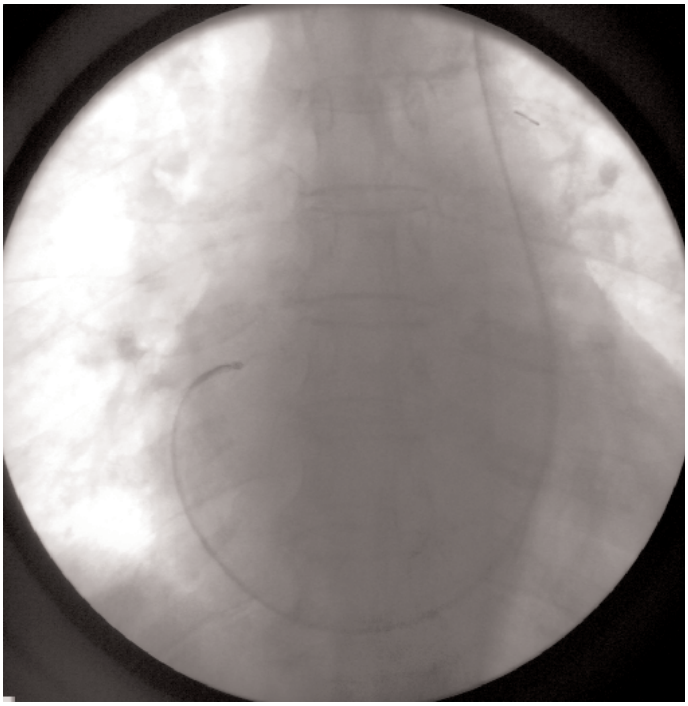


Figura 7. Mismo paciente de la figura previa, con cable de fijación activa, situado en la aurícula derecha, a través del seno coronario

la aurícula derecha. Esta forma de actuación evita que por error puedan producirse canulaciones arteriales.

MARCAPASOS Y VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA.

La revisión de la literatura permite afirmar que, pese a la mayor dificultad que supone la existencia de una VCSI persistente y el trayecto menos directo que los cables de forma obligada deben seguir, se han implantado según la experiencia recogida en la literatura, todo tipo de dispositivos, marcapasos unicamerales, auriculares y ventriculares, monocables VDD, bicamerales, e incluso dispositivos para terapia de resincronización y desfibriladores.

En nuestra experiencia, que comprende mas de cuatro mil implantes, hemos tenido tres casos de VCSI persistente, todos ellos con ausencia asociada de VCSD, entidad que supone una anomalía infrecuente, sobre la que Birnie[7] refiere que existen menos de 150 casos descritos en la literatura y que por tanto constituye una entidad rara.

La VCSI persistente con VCSD presente es la entidad mas frecuente. Gillmer[8] señala, en su serie de 373 pacientes y 612 implantes, el hallazgo de dos casos de vena cava bilateral y otros autores señalan dos casos de doble cava en 490 pacientes.

En dos de nuestros casos, el acceso venoso se efectuó a través de la subclavia izquierda y en el caso restante, a través de la subclavia derecha.

De los casos citados, en dos de ellos, la estimulación utilizada fue VVI y en el restante, AAI. En los casos en que se situó el cable en el ápex de VD, se utilizaron cables de fijación pasiva, y para conseguir una adecuada estabilidad de los mismos, se recurrió a la formación de un amplio bucle en la AD, según la técnica descrita por Hsiao[9]. Figuras 8 y 9. En el caso de cable auricular, se empleó un cable de fijación activa.

Robbens[10] describe un caso de estimulación auricular a través de una VCSI persistente, en un paciente con disfunción sinusal tipo bradicardia-taquicardia y ausencia de VCSD, en el que también, se utilizó un cable de fijación activa, tipo screw-in, para asegurar la estabilidad del mismo.

Okreglicki y Millar[11] describen un caso de estimulación VDD con cable único, vía VCSI con adecuada detección auricular, tras haber situado los electrodos auriculares a nivel del seno coronario. Chiladakis[12] también describe un caso de estimulación VVD con cable único a través de VCSI en el que situó el electrodo ventricular en la vena cardiaca media obteniendo un ventriculograma estimulado que simulaba un bloqueo completo de rama derecha.

En este mismo numero, Silvestre y colbs exponen un caso de VCSI persistente e implantación de un marcapasos bicameral, situando ambos cables a través de este vaso anómalo.

Lyon y colbs[13] implantaron en una paciente con miocardiopatía dilatada idiopática un marcapasos biventricular para resincronización cardiaca a través de una VCSI persistente alojando el cable de estimulación ventricular izquierda en una vena posterolateral.

Van Gelder[14] durante la implantación de un marcapasos biventricular y ante el fracaso en la canulación del seno coronario, realizó una arteriografía coronaria, en cuya

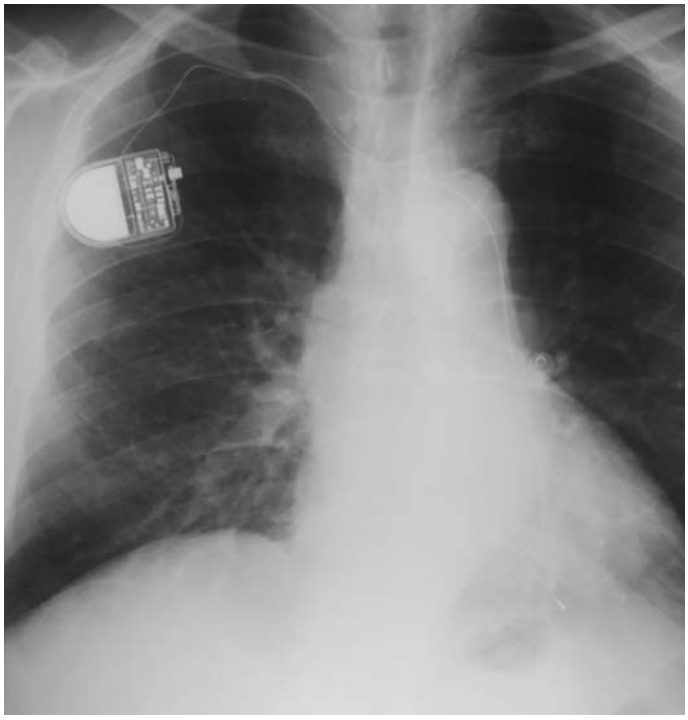


Figura 8. Radiografía posteroanterior tórax. Marcapasos endocardico por vía subclavia derecha , a través de VCSI persistente



Figura 9. Mismo paciente de la figura previa. Flebografía que demuestra persistencia de VCSI con ausencia de vena cava superior derecha. Obsérvese el amplio bucle del cable en aurícula derecha para asegurar el cable ventricular de fijación pasiva

fase venosa, comprobó que el seno coronario no estaba comunicado con la aurícula derecha y que drenaba a una VCSI persistente, a través de la cual situó el cable para estimulación del ventrículo izquierdo mientras que los cables de aurícula y ventrículo derecho los situó a través de la vena cava derecha.

Se ha descrito la posibilidad de colocar todos los cables (auricular, ventricular derecho y del seno coronario) a través de una VCSI persistente, utilizando cables de fijación activa para AD y VD y catéteres y guías preformadas para situar el cable de estimulación del VI a través del seno coronario[15].

También se han implantado desfibriladores a través de VCSI persistente, en ocasiones empleando la VCSD para alojar uno de los cables, que tunelizado, se llevaba al lado opuesto donde se encontraba implantado el dispositivo[16].

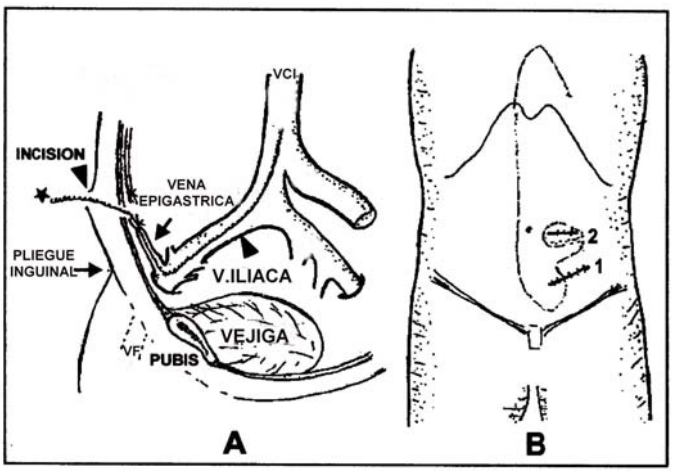


Figura 10. A: Esquema de la vía epigástrica para estimulación endocárdica, en paciente con ausencia de vena cava superior. B: Esquema del trayecto del cable y del alojamiento abdominal del generador. (Con autorización del Dr. J. Leal del Ojo).

En los raros casos de ausencia de vena cava superior (solo dos descritos) es posible conseguir la estimulación endocárdica, tal como Leal del Ojo y colbs describen en un caso, al utilizar la vía epigástrica- iliaca- cava inferior, para situar un cable en ápex de ventrículo derecho[17] (Figura 10).

En el otro caso, Hussain, recurrió a la via epicárdica, pero había mantenido la estimulación temporal por via femoral[18].

Finalmente hay que señalar que son escasas las complicaciones referidas en la literatura, relacionadas con la colocación de cables a través de VCSI y seno coronario, señalándose entre ellas, la trombosis del seno o su rotura como potenciales riesgos[19, 20]. Con respecto a la retirada de los cables asi situados, no hay experiencia publicada, aunque Rosenthal y Cook[21] describen el hallazgo de importante fibrosis alrededor del cable, a nivel del seno coronario, en un paciente autopsiado a los doce años del implante del marcapasos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cabrera A, Sota L, Pastor E y Chouza M. Vena cava superior izquierda.Estudio de 46 casos. Implicaciones anatomicas, clinicas y quirurgicas. Rev Esp Cardiol 1982; 35 (6): 535 - 540.

2 Nsah EN, Moore GW, Hutchins GM. Pathogenesis of persistent left superior vena cava with a coronary sinus connection. Paediatric Path 1991; 2: 261-269.

3 Camm AJ, Dymond D, Spurrell AJ. Sinus node dysfunction associated with absence of right superior vena cava. Br Heart J 1979; 4: 504 - 510.

4 Lenox CC, Zuberbuhler JR, Park SC et al. Absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava: implications y management. Am J Cardiol 1980; 45 : 117 - 122.

5 Kennelly B.M. Permanent pacemaker implantation in the absenceof a rigth superior vena cava. S. Afr. Med. J. 1979,55 : 1043.

6 Man Cha E, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. Pediat Radiol 1972: 103: 375 - 381.

7 Biernie D, Tang ASL. Permanent pacing from a left ventricular vein in a patient with persistent left and absent rigth superior vena cava. PACE 2000, 23: 2135 - 2137.

8 Gillmer DA, Vythingum S, Mitha AS. Problrms encountered during insertion of permanent endocardial pacing electrode. PACE 1981, 4: 212- 215.

9 Hsiao HC, Kong CW, Wang JJ. Rigth ventriculae electrode lead implantation via a persistent left superior vena cava.An improved technique. Angiology 1997; 48: 919 - 923.

10 Robbens EJ, Ruier JH. Atrial pacing via unilateral persistent left superior vena cava. PACE 1986, 9: 594 - 596.

11. Okreglicki, AM, Millar RN. VDD pacing in persistent left superior vena cava. PACE 1998, 21: 1189-1191.

12. Chiladakis JA, Siablis D, Manolis AS. VDD pacing from the middle cardiac vein via persistent left superior vena cava. Int. J Cadiovasc Imaging. 2001; 17: 329-331.

13. Lyon X, Kappenberger L. Implantation of a resyncronization system for idiopathic dilated cardiomyopathy in a patient with persiste left superior vena cava using un experimental lead for left ventricular stimulation. PACE 2000; 23: 1439-1441.

14. Van Gelder BM, Elders J, Bracke FA, Meijer A. Implantation of a biventricular pacing system in a patient whit coronary sinus not communicating with the right atrium. PACE 2003; 26: 1294-1296.

15. Lane RE, Chow AWC, Mayet J, Davies DW. Biventricular pacing exclusively via a persistent left-sided superior vena cava: Case report. PACE 2003; 26 (I) 640 - 642.

16. Mattke S, Markewitz A, Dorwarth U, Hoffman E, Steinbeck G. Desfibrillator implantation in a patient with a persistent left superior vena cava. PACE 1995, 18: 117 - 120.

17 Leal del Ojo J, Delgado Jiménez C, Jiménez Vilches P et al. Absence of the superior vena cava: Difficulties for pacemaker implntation. PACE 1999, 22: 1103 -1105.

18 Amjad Hussain S, Chakravarty S, Chaikhouni A et Smith R. Congenital absence of superior vena cava: Unusual anomaly of superior sistemyc veins complicating pacemaker placement. PACE 1981, 4: 328- 334.

19. Chaithiraphan S, Golberg E, Wolf W. Massive thrombosis of the coronary sinus as a complication of transvenous pacemaker insertion in a patient with persistent left and no right superior vena cava.J Am Geriatr Soc. 1974, 22: 79 - 85.

20. Kitamura K, Jorgenson CR, From AH. Transvenous atrial and ventricular pacing from the coronary sinus complicated by perforation and cardiac tamponade.Chest 1971, 60:95-98.

21. Rosenthal E, Cook A. Pacing lead adhesions after long-term ventricular pacing via the coronary sinus. PACE 1999, 22: 1846 - 1848.