

## **Ausencia de vena cava superior y trasplante cardiaco ortotopico**

JORGE DE PAZ, ROBERTO GIORDANO, FERNANDO JAMES, SALVADOR CHADA, FABIAN CRESPO, JAVIER BINSTEIN, JORGE TRAININ<sup>1</sup>

### **RESUMEN**

La ausencia de vena cava superior derecha con persistencia de vena cava superior izquierda es una rara anomalia del retorno venoso al corazon. Presentamos el caso de un paciente con una miocardiopatfa dilatada, clase funcional IV (NYHA), que fue sometido a un trasplante cardiaco ortotopico. Aunque encontramos esta anomalia durante la cirugia, su resolucio n no tuvo inconvenientes. Realizamos una revisio n de los diferentes casos comunicados en el mundo y la evolucion embriologica de esta patologia. Dado que en estos pacientes no hay alteraciones hemodinamicas, no es facil el diagnostico antes de la cirugia. De todas maneras, diferentes signos detectados por ECG, radiografias, ecograffas, tomograffa axial computarizada y angiograffas pueden alertarnos. La importancia del diagnostico antes de la cirugia radica en que permite realizar modificaciones en la ablacion del corazon del donante y la reconstruccion de la vena cava superior derecha es posible para seguir el control de la inmunosupresion con biopsias por via superior derecha. REV ARGENT CARDIOL 2001; 69: 212-216.

*Palabras clave* Ausencia de vena cava superior derecha - Trasplante cardiaco ortotopico - Persistencia de vena cava superior izquierda

### **INTRODUCCION**

La ausencia de vena cava superior derecha (VCSD) es una rara anomalia congenita asociada, cuando ocurre, con la persistencia de la vena cava superior izquierda (PVCSI), esencial en estos casos para el retorno venoso de la mitad superior del cuerpo.

Su frecuencia en la poblacion general no se halla debidamente aclarada pero no es elevada, Lenox y colaboradores, (1) en una serie de 4.825 cateterismos realizados en un periodo de 12 anos en el Children's Hospital de Pittsburgh encontraron 5 casos (0,1%) pero debe tenerse en cuenta que esta incidencia se encontr6 en una poblacion con sospecha de otro defecto cardiaco congenito y no en una poblacion general, donde seguramente seria menor.

Existen recopilados en la literatura mundial alrededor de 90 casos. (2)

Su presencia esta asociada indefectiblemente con la PVCSI, cuya frecuencia es del 0,3%-0,5% (3-6) en la poblacion general. Este porcentaje aumenta, en ca-

sos con algtn otro defecto cardiaco asociado, al 2%-4%. (4, 5) En aquellos pacientes con situs inversus, la frecuencia aumenta al 40%. (5)

La ausencia de VCSD se presenta alrededor del 10% de los casos de PVCSI. (6)

La presencia de este tipo de anomalia en el retorno venoso en general no provoca alteraciones hemodinamicas, incluso puede pasar inadvertida durante toda la vida o hallarse durante la realizacion de un cateterismo, de la colocacion de una via central o electrodo de un marcapaso o encontrarse en la autopsia.

Adquiere mayor relevancia en aquellos pacientes que deben ser sometidos a circulacion extracorporea para la reparacion de otro defecto cardiaco mediante cirugia a corazon abierto y para aquellos que recibiran un trasplante cardiaco (TxC) como el caso que nos ocupa.

Hasta el ano 1995 se habian publicado 9 casos de TxC y PVCSI, de los cuales 6 presentaban doble VCS y 3 ausencia de VCSD. (4)

**CASO CLINICO**

CM, de 41 años, de sexo masculino, con antecedentes de tabaquismo, hipertensión arterial, sobrepeso y estrés y presentaba una miocardiopatía dilatada, en clase funcional IV (NYHA), fue internado en reiteradas oportunidades durante los años 1998 y 1999 por insuficiencia cardíaca congestiva.

La serología de Chagas fue negativa. La radiografía de tórax mostró un IC/T de 0,72.

El ecocardiograma realizado el 3 de mayo de 1999 informa dilatación severa de cavidades izquierdas con deterioro severo de la función sistólica global del ventrículo izquierdo, hipocinesia global severa, marcada dilatación del seno coronario que en su momento se relacionó con la dilatación miocárdica y no como un signo que pudiera orientar al diagnóstico finalmente hallado.

La cinecoronariografía evidenció arterias coronarias normales y deterioro severo de la función ventricular izquierda. Se le realizó un TxC ortotópico de urgencia el 1 de septiembre de 1999.

Durante la cirugía se constató la PVCSI con ausencia de VCSD.

Se ingresó en CEC y se realizó canulación arterial

de la aorta ascendente y venosa de la VCI por vía auricular y de la VCSI con cánula colocada en ella.

La cardiectomía se realizó respetando ambas aurículas para realizar anastomosis biauricular, teniendo especial cuidado en la preservación del seno coronario del receptor y del donante.

El posoperatorio transcurrió sin complicaciones, el paciente fue dado de alta y los controles se realizaron por consultorios externos. Las biopsias por punción posoperatorias se efectuaron por vía femoral.

**DISCUSION**

La presencia de estas anomalías del retorno venoso del tórax no impide la realización del TxC, pero obliga a realizar algunas consideraciones ya que su frecuencia, si bien no es elevada, es una realidad que el cirujano debe resolver durante el acto quirúrgico.

Mc Giffin y colaboradores (7) en 1984 y Reed Quinn y colaboradores (8) en 1992 publicaron sendos casos de PVCSI y ausencia de VCSD.

Thomas Spray y colaboradores (9) publicaron en 1993 una serie de 18 pacientes a quienes se les realizó un TxC ortotópico por síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo, de los cuales 4 presentaban PVCSI.

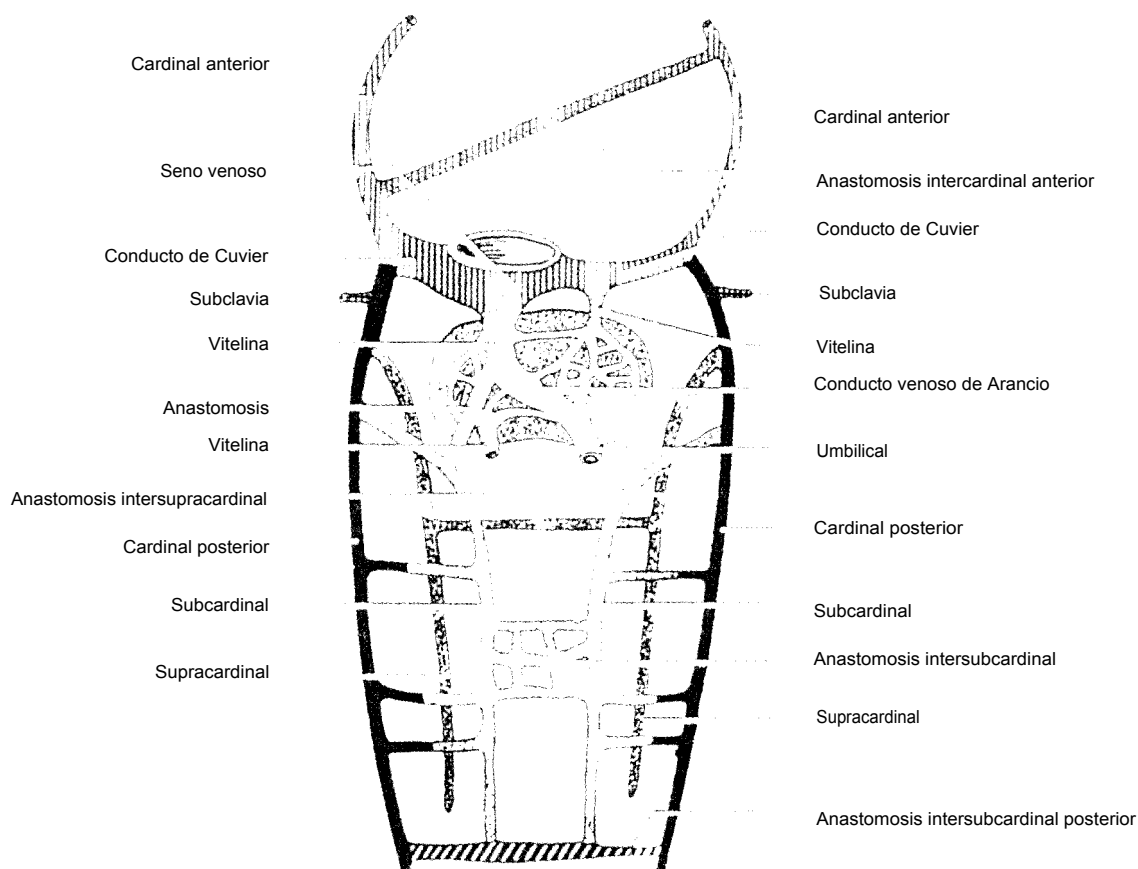


Fig. 1. Desarrollo del sistema venoso. (10)

Lopez Gonzalez y colaboradores (4) publicaron en 1994 un caso de duplicacion de VCS y TxC al realizar una revision de los 10 años previos, en la que hallaron 9 casos de TxC y PVCSI; de estos, 3 presentaban ausencia de VCSD.

Arguero y colaboradores (3) en 1997 describieron otro caso en el que la canulacion de la PVCSI se realizo a traves de la auricula derecha.

Si realizamos un recuerdo embriologico del sistema venoso (10) vemos que la sangre regresa al corazon de la region cefalica mediante las venas cardinales anteriores (VCA) y desde la region caudal por las venas cardinales posteriores (VCP). Ambas son bilaterales y se unen a derecha e izquierda formando sendos conductos de Cuvier (CC) o venas cardinales comunes que desembocan en el seno venoso (Figura 1).

En el embrion, en la quinta semana se observa como entre las dos venas cardinales anteriores aparece una anastomosis oblicua entre la parte distal de la VCAI y la proximal de la VCAD.

Posteriormente se produce la atrofia del sector proximo al corazon de la VCAI entre la anastomosis intercardinal y el conducto de Cuvier izquierdo. El CCD junto con el segmento comprendido entre el y la anastomosis intercardinal forman la VCSD. El segmento distal de la VCAD forma el tronco braquicefalico primero y la yugular interna despues. La anastomosis intercardinal forma el tronco braquicefalico izquierdo o innominado.

En la anomalia que estamos tratando se produce una falta en la atrofia o regresion de la VCAI que persiste hasta su embocadura en el seno coronario formado a expensas del sector izquierdo del seno venoso y de la porcion proximal del CCI. Cuando se asocia con la falta de desarrollo de la VCAD y del CCD se genera la ausencia de VCSD.

Si la detencion en el desarrollo ocurre precozmente, la VCSI puede drenar directamente en la auricula izquierda, lo cual genera un *shunt* de izquierda a derecha y consecuentemente una cardiopatía cianotica (7% de los casos de PVCSI). (6)

La importancia del diagnostico preoperatorio radica en que pueden realizarse modificaciones tecnicas en la ablacion que permitirian la reconstruccion de la VCSD. En consecuencia debe prestarse atencion a los distintos exámenes complementarios solicitados.

El diagnostico puede ser fortuito durante un estudio hemodinamico, la colocacion de un cateter, una via venosa central o un electrodo de marcapaso, (6) durante la realizacion de un acto quirurgico o en la autopsia, ya que en general estas anomalias no presentan repercusion hemodinamica y por lo tanto el examen clinico es negativo.

Existen algunos signos que nos permiten sospechar su presencia, en especial la PVCSI, ya que la

ausencia de VCSD es mas dificil de diagnosticar en forma preoperatoria.

La radiografía del torax puede mostrar un ensanchamiento del arco aortico en casos de PVCSI, el cual no es evidente cuando se asocia con ausencia de VCSD. Tambien pueden observarse sombras o franjas paramediales o imagenes en media luna entre el arco aortico y el tercio medio de la clavícula.

La radiografía de torax puede evidenciar el trayecto anormal de las vfas venosas colocadas desde la izquierda.

El ECG puede mostrar algunas alteraciones electricas de la conduccion auriculoventricular y el ritmo nodal es frecuente. Asimismo, puede presentarse ritmo del seno coronario con cambios de la onda P en las derivaciones I, II y III. (8)

La ecocardiografía bidimensional muestra un importante aumento de las dimensiones del seno coronario, hecho que si bien se halla presente en pacientes con miocardiopatía dilatada, es mayor cuando hay una PVCSI y aun mayor en los casos de ausencia de VCSD. (11)

La vision supraesternal revela la PVCSI, pero no precisamente la ausencia de la VCSD. En estos casos puede ser de utilidad la realizacion de ecografía de contraste mediante la inyeccion de 1 ml de solucion salina desde las venas del brazo derecho, que permite evidenciar la presencia de PVCSI porque el contraste sube desde la desembocadura del seno coronario. (2) En los casos de doble cava superior, el contraste aparecera de esta forma si se inyecta desde la izquierda o de arriba abajo si se hace desde la derecha. (11)

La certeza de que el aumento del seno coronario diagnosticado por ecografía transversa es especifico de ausencia de VCSD merece el analisis que al respecto hacen Oguni y colaboradores, (2) del Heart Institute de Tokio. Ellos miden los diametros mayor y menor del seno coronario en el eje largo al fin de la diastole y lo relacionan con la superficie corporal. De esa formula se halla un resultado que segun estos autores orientaria a la PVCSI con ausencia de VCSD si es mayor de 300 o solo de PVCSI si es menor de 300.

Diametro mayor x diametro menor (mm)

Area corporal (m<sup>2</sup>)

La tomografía axial computarizada de torax puede mostrar un ensanchamiento del area retrocardiaca generada por la PVCSI.

El cateterismo derecho generalmente se realiza por via femoral y en consecuencia no se evidencia la anomalia. Su realizacion por el miembro superior izquierdo puede mostrar el trayecto de la PVCSI.

La angiografía de la auricula izquierda puede mostrar una muesca del horde inferior generada por el seno coronario agrandado.

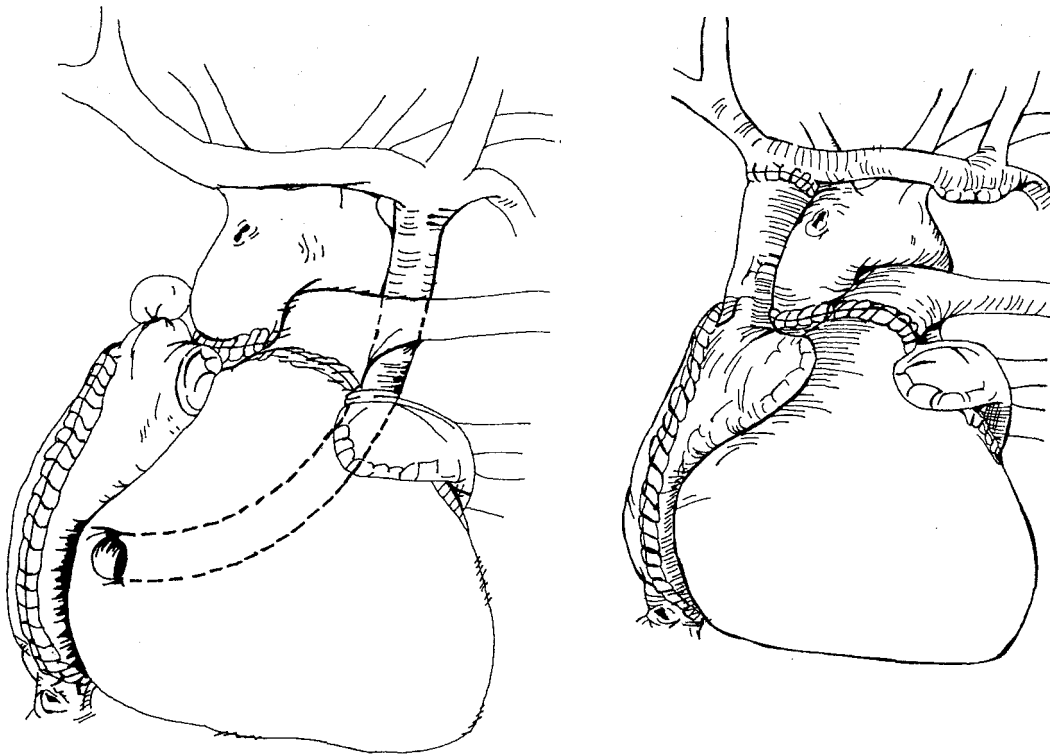


Fig. 2. A. Técnica de trasplante sin diagnóstico previo de ausencia de VCSD y PVCSI. B. Técnica de trasplante cardiaco con diagnóstico previo de ausencia de VCSD y PVCSI.

Con respecto a las tácticas quirúrgicas para resolver esta anomalía congénita, en el caso en que se efectue un trasplante cardiaco ortotópico, deben adecuarse según haya o no un diagnóstico previo de ese trastorno y al interés en reconstruir la VCSD.

1. Si no existe diagnóstico previo, habitualmente en la ablación del órgano procurado no se incluyen la VCSD y el tronco innominado, por lo que durante el TxC se realizará una canulación venosa de la VCI y de la VCSI sobre la misma y ocluyendo la pericavícula con un torniquete o clampeandola proximal al corazón una vez ingresado en CEC o, como sugieren Argüero y colaboradores, (3) dejando una cánula libre en la AD y progresandola luego a través del seno coronario y asegurandola por último con un torniquete alrededor de ella.

La primera fue la táctica adoptada por nosotros para resolver la presencia de esta anomalía y la colocación del injerto. Por supuesto, en estos casos es necesaria la preservación de ambos senos coronarios, del donante y del receptor.

Mc Giffin y colaboradores (7) proponen dos variantes para el caso de que no exista diagnóstico previo y se desee reconstruir la VCSD:

a) Una es la descrita (Figura 2, A) pero ellos sugieren complementar, una vez realizada la anastomosis auricular, con la reconstrucción de la VCSD

interponiendo una prótesis entre la aurícula derecha y el tronco innominado.

Esta conducta generó algunas controversias, ya que la presencia de una prótesis en un paciente inmunodeprimido puede aumentar el riesgo de infección.

b) La otra efectúa la reconstrucción para favorecer la realización de biopsias posoperatorias por vía superior derecha y consiste en interrumpir el tronco innominado en su unión con la PVCSI y, llevándolo hacia abajo, se anastomosa con la VCSD o la aurícula derecha del donante. La PVCSI permanecerá intacta y el paciente presentará doble cava superior.

2. Si existe un conocimiento previo de la PVCSI, existen técnicas de reconstrucción de la VCSD; para ello es necesario conservar la VCSD y el tronco innominado del donante y se realiza la anastomosis terminolateral en el tronco innominado del receptor. En este caso la PVCSI puede ser interrumpida (Figura 2, B).

Una variante de este método es la propuesta por Yacoub y colaboradores, (12) en la cual la anastomosis se hace terminoterminal entre la PVCSI distal y la VCSD del donante, realizando el pasaje a través del seno transverso de Theile; en este caso se interrumpe la PVCSI proximal. Esta técnica no es muy favorable para llevar a cabo las biopsias con el biotomo flexible debido al trayecto del sector venoso reconstruido.

En aquellos casos en que no se efectúa la reconstrucción de la VCSD, el abordaje para las biopsias es la vía femoral.

Si el paciente presenta doble VCS, la izquierda puede permanecer intacta y las biopsias se realizan por la vía habitual desde la derecha.

## SUMMARY

### HEART TRANSPLANTATION IN A CASE OF CAVA VEIN ABSENCE

**Absence of the right upper cava vein with persistent left upper cava vein is a rare anomaly of heart venous return. Here we report the case of a patient with dilated cardiomyopathy, functional class IV (NYHA), who underwent orthotopic heart transplantation. Although we discovered this anomaly during the surgery we could perform the procedure without problems. Afterwards we extensively reviewed worldwide case reports and the embryological evolution of this pathology. As there are no hemodynamic alterations in these patients, diagnosis is not easy before surgery. However there are different signs (ECG, Rx, ultrasonographic, tomographic and angiographic) that may alert us about the presence of this anomaly preoperatively. The importance of the diagnosis before surgery is that modifications in the procedure of ablation of donor's heart can be performed to allow the reconstruction of right upper vein as a useful structure to obtain postoperative biopsies and control immunosuppression.**

*Key words* Absent right upper cava vein -  
Orthotopic heart transplantation -  
Persistent left upper cava vein

## BIBLIOGRAFIA

1. Lenox CC, Zuberbuhler JR, Park SC y col. Absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava: Implications in management. *Am J Cardiol* 1980; 45:117-122.
2. Oguni H, Hatano T, Yamada T y col. A case of absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava: Cross-sectional echocardiographic diagnosis. *Heart Vessels* 1985; 1: 239-243.
3. Arguero R, Careaga G, Castano R y col. Orthotopic heart transplantation for dilated cardiomyopathy in a patient with persistent left superior vena cava and atresia of the right superior vena cava. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1997; 38: 403-405.
4. Lopez Gonzalez A, Albertos J, Gonzalez de Diego JF y col. Trasplante cardíaco ortotópico en un paciente con persistencia de vena cava superior izquierda no diagnosticada. *Rev Esp Cardiol* 1995; 48: 362-364.
5. Shahian D. Retrograde coronary sinus cardioplegia in the presence of persistent left superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 1214-1215.
6. Matos V, Roberto H, Leal M y col. Caso clínico: Implantación de pacemaker en doente con persistencia de vena cava superior izquierda e atresia de vena cava superior derecha. *Rev Port Cardiol* 1994; 13: 853-856.
7. Mc Giffin DC, Karp RB. Cardiac transplantation in patient with a persistent left superior vena cava and an absent right superior vena cava. *Heart Transplant* 1984; 3: 115-116.
8. Quinn R, Myers J, Pae W y col. Orthotopic heart transplantation with preoperative unsuspected left superior vena cava and absence of right superior vena cava. *J Heart Lung Transplant* 1992; 11: 147-151.
9. Spray T, Huddleston Ch, Canter Ch. Technique of transplantation for hypoplastic left heart syndrome with left superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 779-781.
10. Hib J. Sistema circulatorio. *Embriología médica* (6ª ed). Chile, Editorial Interamericana-McGraw-Hill 1994; pp 151-152.
11. Duran Aleman M. Orthotopic heart transplantation in a patient with previously undiagnosed persistent left superior vena cava. *Rev Esp Cardiol* 1997; 50:142.
12. Yacoub M, Manlaid P, Ledingham S. Donor procurement and surgical techniques for cardiac transplantation. *En: Operative techniques utilized in heart transplantation (is' ed)*. Philadelphia, WB Saunders 1990, chapter 12.