

# Archivos de Cardiología de México

Volumen  
*Volume* **73**

Número  
*Number* **3**

Julio-Septiembre  
*July-September* **2003**

*Artículo:*

Vena cava superior izquierda y  
anomalías con que se asocia

Derechos reservados, Copyright © 2003  
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de  
este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in  
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



**Edigraphic.com**

---

## INVESTIGACIÓN BÁSICA

---

# *Vena cava superior izquierda y anomalías con que se asocia*

Luis Muñoz Castellanos,\* Magdalena Kuri Nivon,\*\* Rafael R Zapata Carreón,\*\*\* H Catalina Salinas Sánchez\*

### Resumen

Para conocer la frecuencia de la vena cava superior izquierda (VCSI) persistente y las cardiopatías congénitas asociadas, se estudiaron con el método secuencial segmentario 66 corazones de 1,277 necropsias pertenecientes al Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Se determinó: *situs* atrial, tipos y modos de conexión atrioventricular y ventriculoarterial, morfología del retorno venoso sistémico superior y las cardiopatías asociadas. 32 corazones tuvieron *situs solitus* (grupo I) y 34 *situs simétrico* (grupo II) (30 con dextroisomerismo y 4 con levoisomerismo). El grupo I mostró doble vena cava superior, la izquierda se continuó con el seno venoso coronario; 25 sin tronco venoso braquiocefálico izquierdo, presente en 6, 5 con luz estrecha y dilatada en una (atresia de la válvula de Tebesio). Las cardiopatías congénitas más frecuentes fueron los defectos septales ventriculares, troncoconales y de la conexión atrioventricular. En el grupo II no existió seno venoso coronario y la conexión venosa se hizo en el techo atrial. 19 corazones presentaron doble vena cava superior y en 15 fue unilateral izquierda. Las cardiopatías congénitas presentes fueron complejas con patrones de asociación. La VCSI se origina por la persistencia de la continuidad de la vena cardinal común anterior izquierda con el cuerno izquierdo del seno venoso al no involucionar la porción proximal de dicha vena. Su presencia tiene interés quirúrgico cuando existen cardiopatías congénitas asociadas.

### Summary

LEFT SUPERIOR VENA CAVA AND ASSOCIATED ANOMALIES

In order to asses the frequency of persistent left superior vena cava as well as the associated congenital heart disease, 66 hearts were studied from 1277 necropsies of the pathologic collection of the Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". They were analyzed with the sequential segmental approach. It was determined: atrial *situs* types and modes of atrioventricular and ventricular arterial connections, morphology of the superior systemic venous return and associated cardiopathies. 33 hearts had *situs solitus* (group I) and 34 hearts had isomeric *situs* (Group II) (30 with dextroisomerism and 4 with levoisomerism). The group I showed double superior vena cava, the left one had continuation with the sinus coronary; in 25 of them the left brachiocephalic vein was absent, in 6 this vein was present, 5 with narrow lumen and in one it was dilated (specimen with atresia of the Tebesian valve). The more frequent congenital heart disease were ventricular septal defects, troncoconal cardiopathies and anomalies in the atrioventricular connection. The hearts of group II did not have coronary sinus; the venous connections were in the atrial roof. 19 hearts had double superior vena cava and 15 specimens had only the left one. The congenital heart disease in this group were complex with multiple patterns of association. Left superior vena cava is developed as a consequence of persistence of the

\* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", Departamento de Embriología.

\*\* Escuela Superior de Medicina, IPN.

\*\*\* Hospital Regional N° 72 IMSS.

Correspondencia: Luis Muñoz Castellanos. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México, D.F.).

Recibido: 21 de agosto de 2002

Aceptado: 28 de marzo de 2003



continuation of the left anterior and left common cardinal veins with the left horn of sinus venosus when the proximal segment of these veins did not disappear. The left superior vena cava has surgical significance when congenital heart disease is present.

(Arch Cardiol Mex 2003; 73:175-184).

**Palabras clave:** Vena cava superior izquierda persistente. Anomalías del retorno venoso sistémico superior. Malformaciones cardiovasculares.

**Key words:** Persistent left superior vena cava. Anomalies of superior systemic venous return. Congenital heart disease.

## Introducción

**E**l sistema venoso sistémico de cabeza y extremidades llega al corazón normalmente a través de la vena cava superior derecha, ésta se constituye por la unión de los troncos venosos braquiocefálicos derecho e izquierdo donde desembocan las venas yugulares y subclavias respectivas. En algunos individuos dicho retorno venoso se realiza a través de dos venas cavas superiores, la izquierda se continúa con el seno venoso coronario que llega al atrio derecho y la derecha se abre directamente al atrio derecho.

Los primeros informes sobre la persistencia de la vena cava superior izquierda aparecieron en el siglo XIX<sup>1</sup> y durante la primera mitad del siglo XX se reunió una bibliografía suficiente para llamar su atención; los trabajos de Holpert y Coman,<sup>2</sup> Atwell y Zoltowski<sup>3</sup> y de Winter<sup>4</sup> contribuyeron a constituir esta entidad patológica. Hurwitt y cols.<sup>5</sup> reportaron la primera corrección quirúrgica de un caso que mostró cianosis. Las descripciones embriológicas sobre el desarrollo del sistema venoso sentaron las bases para explicar la morfogénesis de esta malformación.<sup>6</sup> La VCSI persistente puede revelar su presencia por la imagen que produce en la radiografía de tórax;<sup>7</sup> el diagnóstico se ha precisado por cateterismo,<sup>8</sup> ecocardiografía,<sup>9</sup> tomografía computarizada,<sup>10</sup> resonancia magnética nuclear,<sup>11</sup> inspección quirúrgica<sup>12</sup> o por necropsia.<sup>13</sup>

Existen dos maneras diferentes de conexión de la VCSI, una cuando desemboca en el atrio izquierdo a nivel de su techo, situación que se presenta en corazones que forman parte de un *situs viscerum simétrico*. La otra alternativa ocurre cuando dicha vena entra al corazón a través del seno venoso coronario y finalmente todo el retorno venoso llega al atrio derecho.<sup>14,15</sup>

La persistencia de la VCSI es una anomalía que cuando se presenta en corazones sanos escapa a su detección ya que no origina disturbios hemodinámicos aunque puede complicar el cateterismo car-

díaco; en cambio cuando se asocia a cardiopatías congénitas cardiovasculares severas, puede ejercer algún efecto sobre los procedimientos quirúrgicos desarrollados para el tratamiento de algunas malformaciones cardíacas congénitas.<sup>10,16-18</sup>

El conocimiento de la morfogénesis del sistema venoso sistémico es útil para entender el origen de sus alteraciones y facilita la clasificación de las mismas.<sup>19</sup> La escasez de informes de esta anomalía en nuestro medio nos motivó para elaborar este trabajo en el que se especifican los tipos y frecuencia de cardiopatías congénitas asociadas que fueron comparadas con los de la literatura. Se destacan también las diferencias entre las formas anatómicas de la VCSI según el *situs atrial* a que pertenezcan los especímenes estudiados.

## Material y métodos

Se seleccionaron 66 corazones con persistencia de la VCSI con cardiopatía congénita asociada a partir de 1,277 especímenes anatómicos con cardiopatías congénitas de la colección patológica del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Los corazones fueron disecados con el método tradicional excepto en aquellos en los que se modificó por la naturaleza de la cardiopatía congénita asociada.

Los corazones fueron descritos morfológicamente según los lineamientos del sistema secuencial segmentario para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.<sup>20</sup> En cada espécimen se determinaron: *situs atrial*, tipos y modos de conexión atrioventricular y ventriculoarterial así como las relaciones espaciales entre los atrios, ventrículos, grandes arterias, especificándose las cardiopatías congénitas asociadas. Se incluyeron los corazones en *situs solitus*, levoisomerismo y dextroisomerismo.

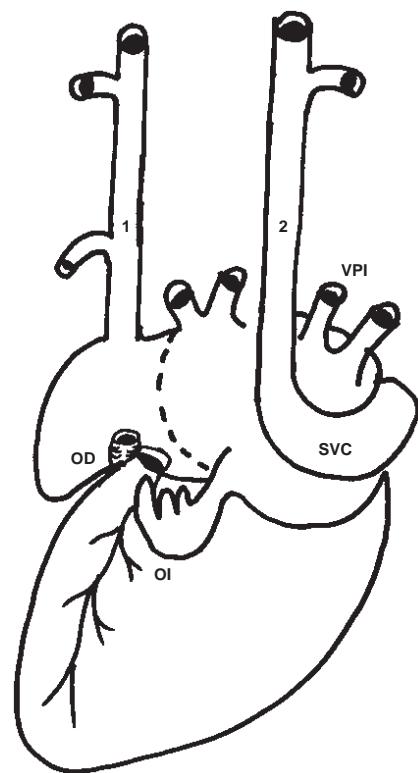
## Resultados

Los 66 corazones estudiados se dividieron en dos grupos: el grupo I constituido por 32 especíme-

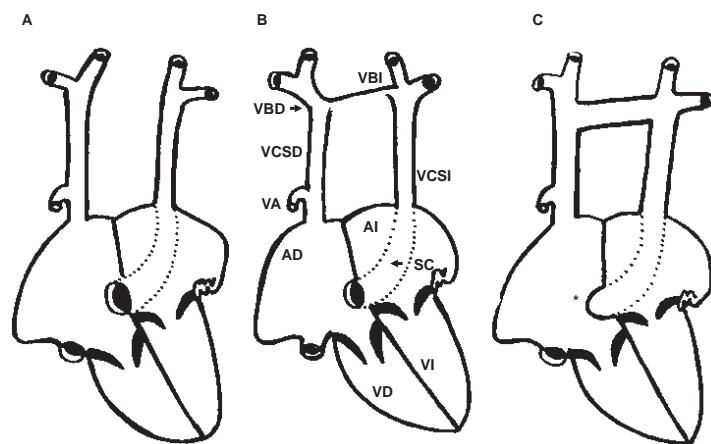
nes en *situs solitus* y el grupo II formado por 34 corazones con *situs isomérico* de los cuales 30 tuvieron dextroisomerismo y 4 levoisomerismo. En el grupo I la VCSI persistente descendió verticalmente frente al arco aórtico y a poca distancia de su origen recibió el tronco de las venas intercostales superiores izquierdas, luego pasó entre las venas pulmonares izquierdas y la orejuela izquierda, penetró al pericardio y cruzó la pared posterior del atrio izquierdo en forma oblicua por detrás de la orejuela izquierda para alcanzar el surco atrioventricular posterior y continuarse con el seno venoso (*Fig. 1*).

En 25 corazones de este grupo no existió tronco venoso braquiocefálico izquierdo (*Fig. 2A*), en 6 estuvo presente, con luz estrecha en 5 (*Fig. 2B*) y dilatada en uno siendo el espécimen que presentó atresia de la válvula de Tebesio (*Fig. 2C*). El seno venoso coronario estuvo dilatado y desembocó en el atrio derecho a través de un amplio orificio (*Fig.*

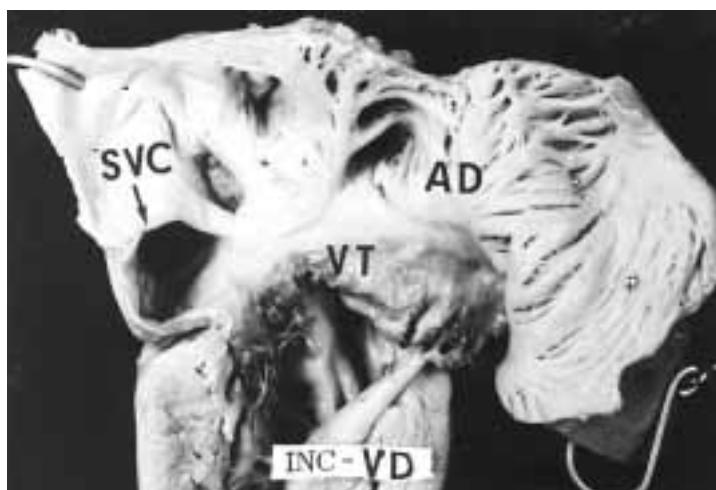
3); su porción distal ocupó una posición más vertical y céfala por encima del surco atrioventricular izquierdo (*Fig. 4*). Los corazones se sistematizaron en 5 subgrupos según las cardiopatías congénitas asociadas siendo los más frecuentes los defectos septales, troncoconales y de la conexión atrioventricular (*Figs. 5, 6 y 7*) (*Tabla I*). El grupo II con *situs isomérico* (simétrico) estuvo constituido por 30 especímenes con dextroisomerismo y por 4 con levoisomerismo. Los corazones con dextroisomerismo mostraron simetría morfológica de tipo derecho (retorno venoso superior e inferior con tendencia bilateral y atrios y orejuelas de morfología derecha) (*Fig. 8*), no presentaron bazo (asplenia) y ambos pulmones fueron trilobulados. 19 corazones de este grupo presentaron doble vena cava superior (*Fig. 8*) y en 11 fue unilateral izquierda. En estos corazones la VCSI tomó su curso usual por delante del arco aórtico y de las venas pulmonares izquierdas, pero en vez de cruzarse por la pared posterior del atrio izquierdo se conectó en su techo entre la vena pulmonar superior izquierda y la orejuela izquierda. En estos espécímenes las venas cardíacas drenaron individualmente en sus atrios correspondientes por estar ausente del seno venoso coronario (*Figs. 9A y B*). Las cardiopatías congénitas presentes en este grupo fueron múltiples y severas constituyendo patrones de asociación muy constantes; éstas fueron: atrio común con bandeleta septal, alteraciones en la conexión atrioventricular (canal atrioventricular, doble entrada ventricular, siendo más frecuente al ventrículo izquierdo y corazón univentricular) (*Tabla II*), malformaciones en la conexión ventriculoarterial (doble salida de ventrículo derecho con estenosis o atresia de la válvula pulmonar, tronco arterioso común y tronco aórtico solitario) (*Tabla III*); además se presentó un alto porcentaje de asplenia (90%), alteraciones de número y de conexión de las venas pulmonares y sistémicas (*Tabla IV*); el hígado fue central con 2 lóbulos simétricos y existió yuxtaposición aorto-cava en todos. En los corazones con levoisomerismo la VCSI mostró el mismo curso que el observado en los corazones con dextroisomerismo conectándose igualmente con el techo del atrio izquierdo (*Fig. 9B*). Todos presentaron simetría bilateral de tipo izquierdo en atrios y orejuelas, ausencia del tabique interatrial (aurícula común), canal atrioventricular, frecuente continuación de la vena cava inferior con la vena ácigos (50%), pulmones bilobulados, bazos supernumerarios (polisplenia) y yuxtaposición aorto-cava (*Tabla V*).



**Fig. 1.** Esquema de un corazón en una vista anterolateral izquierda que muestra la vena cava superior izquierda continuada con el seno venoso coronario. Obsérvese el trayecto de ambas estructuras por detrás del atrio izquierdo entre la orejuela izquierda y las venas pulmonares izquierdas. Abreviaturas: 1= vena cava superior derecha; 2= vena cava superior izquierda; VPI= venas pulmonares izquierdas; SVC= seno venoso coronario.



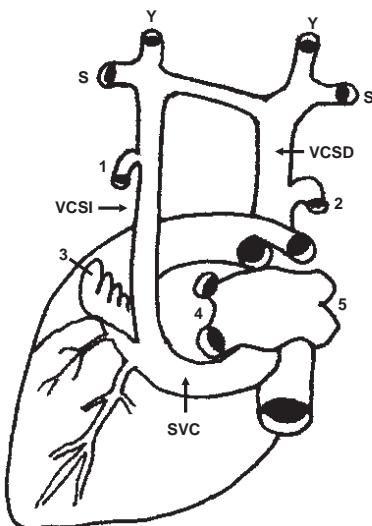
**Fig. 2.** Esquemas que muestran las venas cava superiores derecha e izquierda. Obsérvese en (A) la ausencia de vena braquiocefálica izquierda y su presencia como vaso estrecho en (B) y dilatado en (C). Abreviaturas: VBD= vena braquiocefálica derecha; VBI= vena braquiocefálica izquierda; VD= ventrículo derecho; VI= ventrículo izquierdo; SC= seno coronario; VA= vena ácigos mayor; \* = válvula de Tebesio atrésica; VCSD= vena cava superior derecha; VCSI= vena cava superior izquierda. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



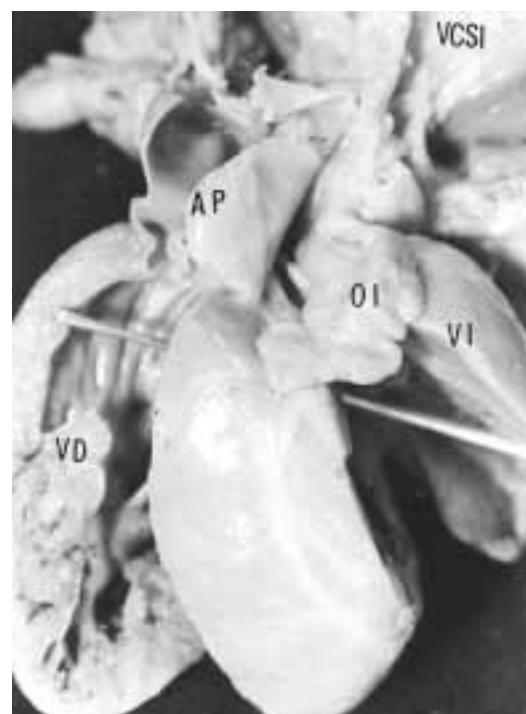
**Fig. 3.** Vista interna del atrio y del ventrículo derechos que muestra en el atrio a nivel septal el amplio orificio de desembocadura del seno venoso coronario (SVC) que recibió la continuidad de la vena cava superior izquierda. Abreviaturas: VT= válvula tricúspide. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

### Discusión

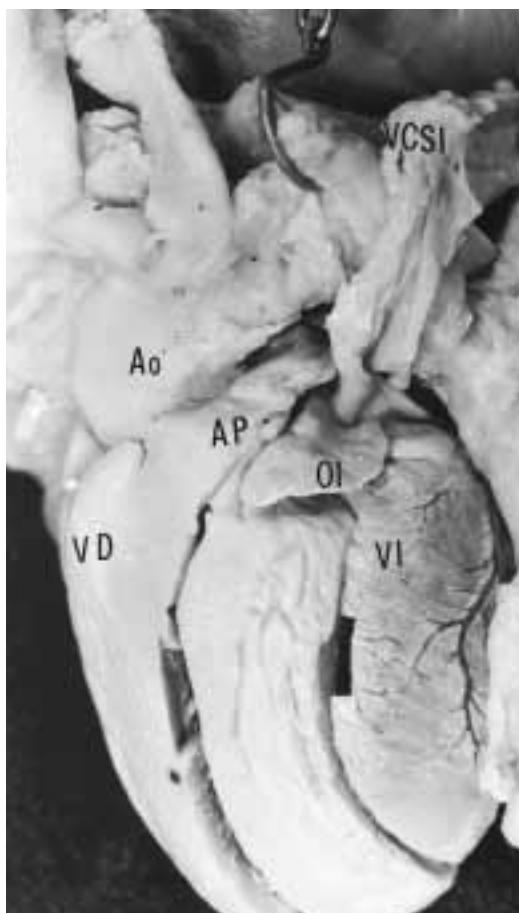
El amplio número de tipos de anormalidades de las venas sistémicas ha atraído la atención de los anatomistas.<sup>21</sup> Los embriólogos han demostrado claramente que estas anomalías reflejan los procesos embrionarios que al alterarse las originan.<sup>19,22</sup> Durante la cuarta semana del desarrollo embrionario se forman el sistema bilateral de venas cardinales anteriores, posteriores y comunes (*Fig. 10A*); estas últimas se continúan con los respecti-



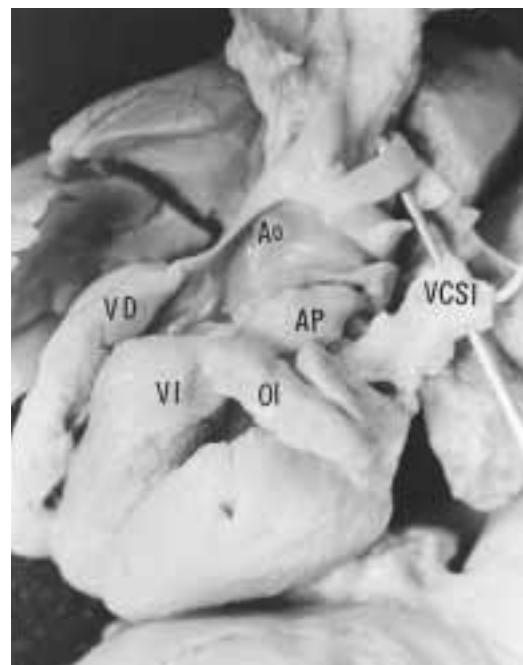
**Fig. 4.** Esquema de una vista posterolateral izquierda del corazón que muestra el origen, posición y conexión de la vena cava superior izquierda con el seno venoso coronario. Abreviaturas: Y= vena yugular; S= vena subclavia; 1= tronco de las venas intercostales superiores izquierdas; 2= cayado de la vena ácigos mayor; 3= orejuela izquierda; 4= venas pulmonares izquierdas; 5= venas pulmonares derechas;. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



**Fig. 5.** Fotografía de un corazón con persistencia de la vena cava superior izquierda con comunicación interventricular (estilete). Obsérvese la dilatación de la arteria pulmonar y la hipertrofia y dilatación del ventrículo derecho. Abreviaturas: AP= arteria pulmonar; OI= orejuela izquierda. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



**Fig. 6.** Corazón que presenta tetralogía de Fallot con VCSI. Obsérvese la arteria pulmonar de calibre disminuido y la hipertrofia del ventrículo derecho. Abreviaturas: Ao: aorta. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

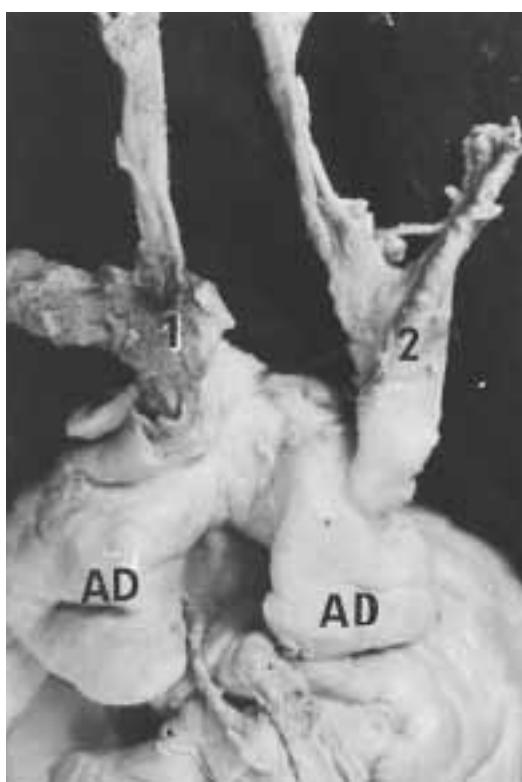


**Fig. 7.** Fotografía de un corazón con transposición completa de las grandes arterias y VCSI persistente (estilete). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

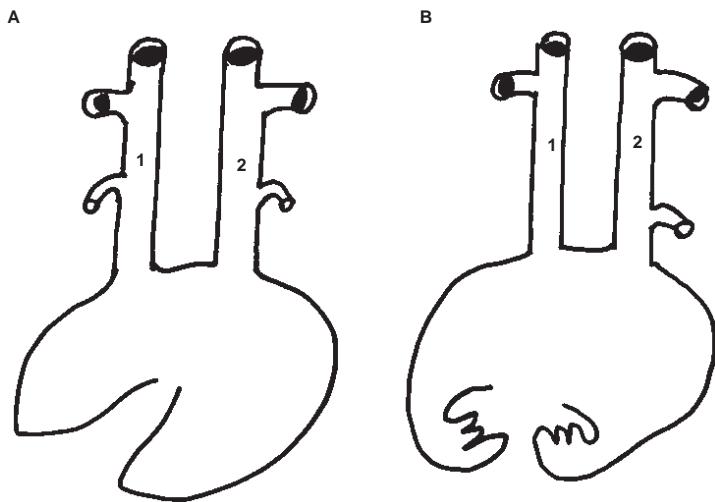
**Tabla I.** Cardiopatías congénitas asociadas a la VCSI (Grupo I).

Subgrupo	Cardiopatía congénita asociada	Número de especímenes	%
I	CIV	9	28.12
II	Tetralogía de Fallot	6	18.75
III	Estenosis de la válvula mitral	3	9.38
IV	Ausencia de conexión atrioventricular derecha	2	12.50
	Transposición completa de las grandes arterias	2	12.50
V	Coartación aórtica	1	
	Estenosis tricuspidea	1	
	Transposición corregida de las grandes arterias	1	
	Estenosis aórtica bivalva	1	
	Tronco arterioso común tipo I	1	31.25
	Hipoplásia de ventrículo derecho con atresia pulmonar	1	
	Conducto arterioso	1	
	Ectopia cordis	1	
	Atresia de la válvula de Tebesio	1	
	Hipoplásia del ventrículo izquierdo	1	

vos cuernos del seno venoso que es la cámara más posterior del corazón durante la fase avanzada de su torsión. La parte caudal de las venas cardinales posteriores involuciona poco después del desarrollo de las venas supracardinales las cuales forman los sistemas de las venas ácigos mayor y menor (*Fig. 10B*); esto ocurre durante la 6<sup>a</sup> a 8<sup>a</sup> semanas del desarrollo.<sup>6,23</sup> La circulación venosa del lado izquierdo es conducida hacia el lado derecho a través de puentes anastomóticos transversales que originan a la vena braquiocefálica izquierda. La vena cardinal común derecha es transferida hacia una posición céfálica respecto al atrio derecho y el cuerno derecho del seno venoso se integra a este atrio formando su porción sinusal; en cambio la vena cardinal anterior izquierda se desconecta del cuerno izquierdo del seno venoso, persistiendo una pequeña vena que se transforma en el tronco de las venas intercostales superiores izquierdas, mientras que el cuerno izquierdo del seno venoso se transforma en el seno venoso coronario al recibir la conexión de las venas cardíacas, procesos terminados durante la 9<sup>a</sup> semana<sup>23</sup> (*Fig. 10B*). La unión de las venas yugular y subclavia izquierdas se continúa con el tronco braquiocefálico izquierdo, el cual se une con el del lado derecho para conformar la vena cava superior derecha



**Fig. 8.** Vista externa anterior que muestra las orejuelas de un corazón con dextroisomerismo. Obsérvese a ambas orejuelas de morfología derecha y la presencia de dos venas cava superiores que abren al techo de cada atrio. Abreviaturas: 1= vena cava superior derecha; 2= vena cava superior izquierda; AD= atrio derecho.



**Fig. 9.** Esquemas que muestran doble vena cava superior y orejuelas simétricas. A) dextroisomerismo. B) Levoisomerismo. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

(Fig. 10B). Cuando no se desconecta el seno venoso coronario de la vena cardinal común izquierda se establece continuidad entre dicho seno y la

**Tabla II.** Vena cava superior izquierda.

Dextroisomerismo (Grupo II)  
Anomalías en la conexión atrioventricular

Doble entrada a ventrículo izquierdo	15
Doble entrada a ventrículo derecho	6
Doble entrada a ventrículo único	8
Ausencia de conexión atrioventricular izquierda	1

VCSI. En esta circunstancia no se constituye el tronco venoso braquiocefálico izquierdo y cuando persiste suele ser pequeño; sólo adquiere gran desarrollo cuando ocurre atresia de la válvula de Tebesio ya que es la única alternativa para que la sangre de las venas cardíacas, de la extremidad superior izquierda y de la mitad izquierda de cabeza y cuello llegue al atrio derecho por medio de la vena cava superior derecha<sup>24</sup> (Fig. 2). La relación entre el grado de desarrollo de la VCSI persistente y el tronco venoso braquiocefálico izquierdo, es inversamente proporcional al tamaño de la vena cava persistente,<sup>6,7</sup> excepto en los especímenes con atresia de la válvula de Tebesio en los que ambas venas están bien desarrolladas.<sup>6,24</sup> Esto ocurrió en uno de nuestros especímenes.

De las anomalías del sistema venoso sistémico la más frecuente es la persistencia de la VCSI.<sup>15</sup> Es difícil tener una estimación aproximada de su frecuencia real debido a que esta condición cuando se presenta en un corazón sano pasa desapercibida porque no altera la circulación ya que finalmente el retorno venoso del lado izquierdo de cabeza cuello y extremidades llega al atrio derecho por intermedio del seno venoso coronario.

Su hallazgo es muy frecuente en estudios de necropsia lo que se refleja en las revisiones de la literatura.<sup>1-4</sup> En poco más de 40 autopsias se ha encontrado una prevalencia de 0.3%; dicha vena se conectó con el atrio derecho vía seno venoso coronario en el 92% y en el 8% restante con el atrio izquierdo. En pacientes con cardiopatía congénita combinada la prevalencia es más alta variando de 2.8% a 4.3%.<sup>4</sup>

Existen dos maneras de conexión de la VCSI persistente, una en la que se continúa con el seno venoso coronario (Fig. 4) y la otra en la que se conecta directamente con el techo del atrio izquierdo al estar ausente dicho seno venoso<sup>25</sup> (Fig. 8). Esta diferencia se basa en la pertenencia de los especímenes a un *situs* lateralizado ya sea *solitus* o *inversus* o a un *situs* simétrico que puede ser dextroisomerismo o levoisomerismo.<sup>25</sup> En cuanto a las cardiopatías congénitas asociadas es notable

**Tabla III.** Vena cava superior izquierda.

Dextroisomerismo (Grupo II)			
Anomalías en la conexión ventriculoarterial			
Doble salida de ventrículo derecho	20	{ Con estenosis pulmonar Sin estenosis pulmonar Con atresia pulmonar	13 3 4
Discordancia ventrículo arterial	7	{ Con estenosis pulmonar Con atresia pulmonar	4 3
Única vía de salida	3	{ Tronco aórtico solitario	-

**Tabla IV.** Vena cava superior izquierda.

Dextroisomerismo (Grupo II)			
Anomalías del retorno venoso			
Conexión venosa pulmonar			
Vena cava superior izquierda	8 (27%)		
Vena cava superior derecha	7 (23%)		
Atrio del lado izquierdo	7 (23%)		
Atrio del lado derecho	8 (26%)		
Conexión venosa sistémica			
Inferior			
Vena suprahepática a cada atrio	1 (3%)		
Vena suprahepática del lado derecho	5 (11%)		
Vena cava inferior izquierda	4 (13%)		
Vena cava inferior derecha	20 (66.66%)		
Superior			
Vena cava superior bilateral	13 (43%)		
Vena cava superior izquierda	6 (20%)		
Vena cava superior derecha	10 (33%)		

**Tabla V.** Vena cava superior izquierda.

Malformaciones en levoisomerismo			
Hígado central	2 (50%)		
Hígado lateralizado	2 (50%)		
Polisplenia	3 (15%)		
Doble salida de ventrículo derecho	2 (50%)		
Defecto septal A-V	4 (100%)		
Comunicación interventricular	4 (100%)		
Agenesia del segmento hepático de la vena cava izquierda	2 (50%)		
Vena suprahepática ambos atrios	2 (50%)		
Vena cava superior bilateral	2 (50%)		
Vena cava superior izquierda	2 (50%)		
Venas pulmonares al atrio del lado derecho	2 (50%)		
Venas pulmonares al atrio del lado izquierdo	2 (50%)		

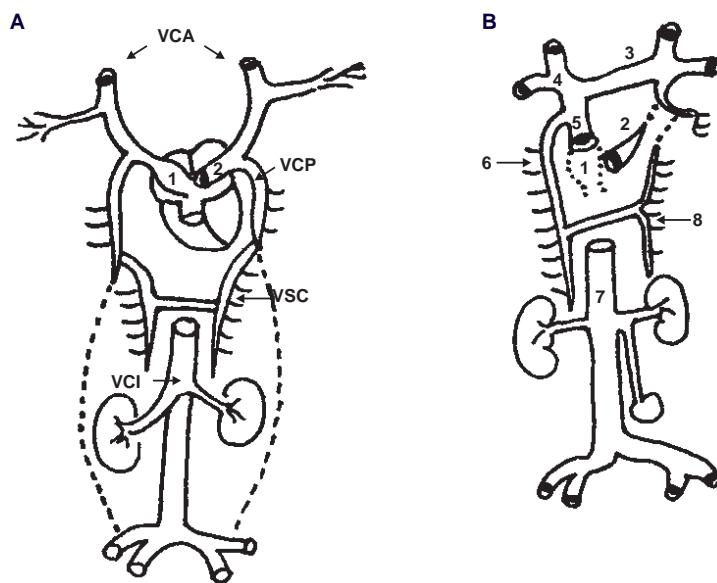
la diferencia entre ambos grupos ya que en *situs solitus* sólo se presentan una o dos cardiopatías en cada corazón lo que contrasta en *situs simétrico* en el que cada espécimen muestra una asociación de múltiples cardiopatías congénitas severas.

La vena cava superior izquierda conectada al techo del atrio izquierdo adquiere particular interés ya que se acompaña de comunicación entre el atrio izquierdo y el seno venoso coronario o de ausencia de éste cuya luz queda integrada con la del atrio izquierdo; su asociación es la resultante de un complejo de alteraciones derivadas de una base patogenética común.<sup>26</sup>

Durante el desarrollo del corazón se forman dos invaginaciones (plegamientos) en la unión sinoatrial que separan los cuernos derecho e izquierdo del seno venoso de los respectivos atrios. La invaginación sinoatrial derecha desaparece cuando el cuerno derecho del seno venoso se integra al atrio derecho constituyendo su porción sinusal y la invaginación izquierda persistente forma el techo del seno coronario que separa a éste del atrio izquierdo<sup>22</sup> (*Figs. 11a y b*). Cuando esta invaginación no se forma no se constituye el techo de dicho seno, su cavidad queda integrada al atrio izquierdo (*Figs. 11c y d*); las venas cardinales común y anterior izquierdas se transforman en la vena cava superior izquierda conectada al techo del atrio izquierdo<sup>19,23</sup>. La coexistencia de ambos rasgos es muy rara en los *situs laterizados solitus o inversus* en los que el atrio morfológico izquierdo preserva su morfología; lo más frecuente es que el atrio izquierdo desarrolle una porción sinusal a partir del seno coronario integrado, adquiriendo la arquitectura anatómica de atrio derecho; en esta condición el corazón forma parte de un dextroisomerismo con las características patológicas inherentes al síndrome.<sup>27</sup> Cuando este pliegue se forma parcialmente origina una comunicación entre el seno coronario y el atrio izquierdo. Lo cual es poco frecuente en *situs solitus*.

Una situación más rara ocurre cuando la vena cava superior izquierda se conecta con el atrio izquierdo sin anomalías asociadas lo que constituye una causa excepcional de cianosis con sencilla solución quirúrgica;<sup>28-31</sup> morfogenéticamente la alteración sólo involucra a la vena cardinal izquierda la cual se desconecta del seno venoso coronario y se integra a la cámara atrial izquierda.

Winter<sup>4</sup> colectó 174 especímenes con persistencia de la VCSI de los cuales 107 tuvieron corazones sin malformaciones y en sólo 67 se demostró coexistencia de una o varias cardiopatías

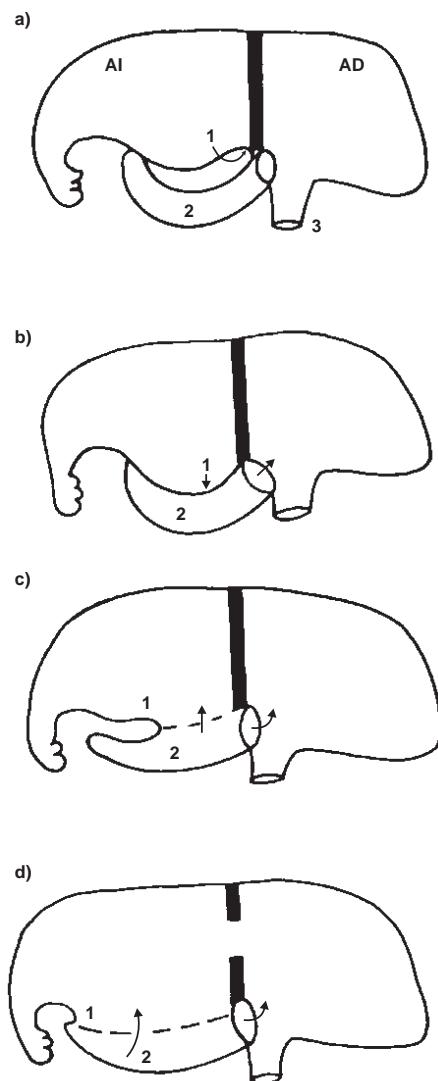


**Fig. 10.** Esquemas que muestran la formación de las venas cavas superiores. En (A) obsérvese la representación de los sistemas venosos cardinal, supracular y los cuernos del seno venoso (1 y 2). En (B) se representan los cambios que ocurren en estos sistemas en la conformación del patrón venoso normal superior. Abreviaturas: VCA= vena cardinal anterior; VCP= vena cardinal posterior; VSC= venas supraculariales; 2= seno coronario; 3= vena braquiocefálica izquierda; 4= vena braquiocefálica derecha; 5= vena cava superior; 6= Vena ácigos mayor; VCI y 7= vena cava inferior (segmento renal); 8= vena ácigos menor.

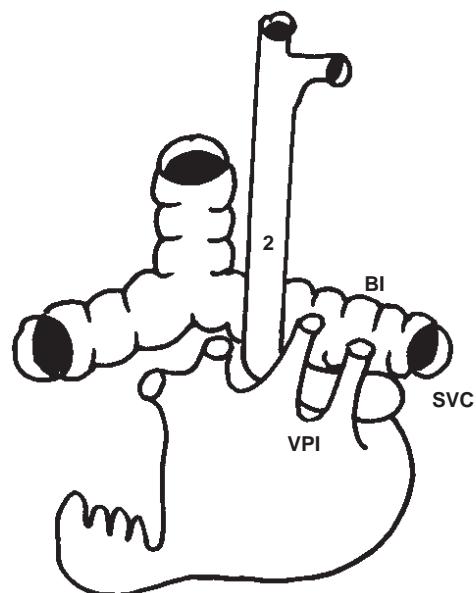
congénitas significativas, predominando los defectos septales del corazón (59 especímenes). Este autor agregó 30 casos más de su colección, de los cuales 25 presentaron defectos septales cardíacos; encontró que ambas venas cavas superiores se unían con un tronco venoso braquiocefálico en el 60% de los casos, cifra superior a la nuestra (24%); la VCSI se asoció frecuentemente con tetralogía de Fallot (9.20%). Nuestro material constituye el registro de un hospital de concentración de enfermedades cardiovasculares, siendo la comunicación interventricular la más frecuente (28.12%) seguida de la tetralogía de Fallot (18.7%), lo que es similar a lo referido en la literatura. La alta frecuencia de defectos septales encontrados en la revisión de Winter<sup>4</sup> (59 de 67 especímenes) contrasta con la amplia variedad de cardiopatía congénita presente en nuestro estudio. El análisis de las anomalías venosas es más relevante a partir de la era del cateterismo cardíaco diagnóstico<sup>8</sup> y de la ecocardiografía<sup>9</sup> así como de la cirugía cardíaca correctiva debido a que el tratamiento de los pacientes puede depender en parte de la posición y conexión de las venas sistémicas.<sup>10-12</sup> Es importante determinar el

trayecto de la VCSI persistente ya que cuando desciende por detrás de las venas pulmonares izquierdas y por delante del bronquio izquierdo se condiciona una obstrucción potencial de la misma<sup>8</sup> (*Fig. 12*).

Durante el acto quirúrgico debe tenerse cuidado de no seccionar la VCSI; en la vista operatoria,



**Fig. 11.** Vistas posteriores de esquemas que muestran la formación del seno coronario conectado al atrio de recho (a y b) y la ausencia del techo del seno coronario por falta de formación del pliegue sinoatrial izquierdo (1) (c y d); las flechas indican la integración del seno coronario al atrio izquierdo debido a la falta del desarrollo parcial o total del pliegue sinoatrial izquierdo, la línea punteada que relaciona al seno coronario con la vena cava superior izquierda representa el segmento de esta vena integrada al atrio izquierdo. Abreviaturas: 1= pliegue sinoatrial izquierdo; 2= vena superior izquierda; 3= vena cava superior; 4= vena cava inferior. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



**Fig. 12.** Esquema que muestra la vena cava superior izquierda continuada con el seno venoso coronario y situada en el bronquio izquierdo (BI) y las venas pulmonares izquierdas. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

por esternotomía media es fácil reconocer dicho vaso que se sitúa entre la orejuela izquierda y el tronco de la arteria pulmonar al entrar a la cavidad pericárdica si éste desciende por detrás de las venas pulmonares izquierdas y por delante del bronquio izquierdo se condiciona una obstrucción potencial de la misma (*Fig. 12*). En la cirugía de corazón abierto el flujo sanguíneo excesivo seno venoso coronario interfiere con la visibilidad del cirujano; en esta circunstancia se puede ligar esta vena y monitorear la presión de la vena yugular izquierda, si su elevación es poco significativa se infiere que existe tronco venoso braquiocefálico izquierdo, por lo que la VCSI puede ser ligada; si la presión se eleva mucho dicho tronco es pequeño o no existe, en esta circunstancia no debe ser ligada permanentemente ya que puede provocar daño cerebral.<sup>12,16,18</sup> La presencia de la VCSI en cardiopatías como la ausencia de conexión atrioventricular o atresia tricuspidea y la doble entrada en ventrículo izquierdo en las que se plantea la ejecución de la derivación

cavo-pulmonar, obliga la realización del procedimiento en forma bilateral conectando cada vena cava superior con las respectivas ramas de la arteria pulmonar<sup>32</sup>.

Las sistematizaciones morfológicas de esta anomalía venosa abarcan todos los tipos anatómicos, mientras que las basadas exclusivamente en la fisiología, excluyen formas que no provocan desarreglos hemodinámicos. La clasificación anatómica es más manejable y útil y se correlaciona estrechamente con la embriológica, comprende las alteraciones de las venas cava superiores, las venas ácigos, vena cava inferior, seno venoso coronario y valvas del seno venoso embrionario.<sup>19</sup> Las clasificaciones embriológicas proporcionan una base más amplia para su discusión; éstas incluyen las anomalías derivadas del sistema venoso cardinal, del cuerno izquierdo del seno venoso y de la válvula sinoatrial;<sup>7,21</sup> estas alteraciones son: falta deobliteración de la vena cardinal anterior izquierda, lo que origina la persistencia de la VCSI continuada con el seno venoso coronario; falta la invaginación del pliegue sinoatrial izquierdo que separa al cuerno izquierdo sinusal del atrio izquierdo, lo que origina la ausencia del seno coronario, el cual queda integrado al atrio izquierdo, en esta situación si existe una VCSI, ésta se conecta con su techo.

### Conclusiones

La VCSI es la anomalía más frecuente del sistema venoso sistémico.

La frecuencia y tipos de cardiopatías congénitas dependen del *situs* atrial siendo menos frecuentes y poco severas en *situs solitus*, numerosas y severas en patrones de asociación en *situs isomérico*. Las cardiopatías congénitas asociadas más frecuentes fueron defectos septales ventriculares, troncoconales y de la conexión atrioventricular. El conocimiento embriológico del sistema venoso constituye un marco de referencia esencial para la interpretación de la patogénesis de esta anomalía.

El diagnóstico de VCSI conectada con el techo atrial constituye un anticipo de la existencia de asociaciones complejas y múltiples de cardiopatía congénita en un corazón.

## Referencias

1. GREENFIELD WS: *Persistence of left vena cava superior, with absence of the right*. Tr Path Soc London 1816; 27: 120-124.
2. HALPERT B, COMAN FD: *Complete situs inversus of the vena cava superior*. Am J Path 1930; 6: 181-197.
3. ATWELL WJ, ZOLTOWSKI P: *A case of left superior vena cava without a correspondig vessel on the right side*. Anat Rec 1938; 70: 525-532.
4. WINTER FS: *Persistent left superior vena cava; survey of world literature and report of thirty additional cases*. Angiology 1954; 5: 90-132.
5. HURWITT ES, ESCHER DJW, CITRIN LL: *Surgical correction of cyanosis due to entrance of left superior vena cava into left auricle*. Surgery 1955; 38: 903-914.
6. ALLEN EV, BARKER NW, HINES EA Jr: *Peripheral vascular diseases*. 3rd. Ed. Philadelphia WB Saunders 1962, pp 55-58.
7. GARSON A, BRKICKER T: *The science and practice of pediatric cardiology*. Vol. 2 Philadelphia. Lea Febiger, 1990, p.p. 1462-1465.
8. GASUL BM, AREILLA RA, LEV M: *Heart disease*. Philadelphia, IB Lippincott, 1966, p.p. 504-506.
9. HUHTA JC, SMALHORN JF, MACARTNEY FJ, ANDERSON RH, DE LEVAL M: *Cross sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return*. Br Heart J 1982; 48: 388-403.
10. GOMEZ MN, COIKE PL: *Assessment of major venous anomalies by computerized tomography*. J Cardiovasc Surg 1990; 31: 621-628.
11. FRIDLAND GW, DE VRIES PA, NINO-MURCIA M, KING BF, FEDER RA, STEVENS S: *Congenital anomalies of the inferior vena cava: embryogenesis and MR features*. Urol Radiol. 1992; 13: 237-248.
12. WILCOX BR, ANDERSON RH: *Surgical anatomy of the heart*. London, Gower. 1992, p. 92.
13. EDWARDS JE: *Malformations of the thoracic veins in Gould*. SE (Ed): *Pathology of the heart* Springfield, Charles C. Thomas. 1960 p.p. 481-496.
14. ANDERSON RH, ASHLEY GT: *Growth and development of the cardiovascular system: (a) anatomical development*. En JA Davis, J Dobbing (Eds): *Scientific Foundation od Paediatric*. Philadelphia, W.B. Saunders Co. 1974; p.p. 165-198.
15. BANKI H: *Congenital malformations of the heart and great vessels*. Baltimore. Munich Urban Schwarzenberg. 1977, p. 194.
16. BOSHER LH Jr: *Problems in extracorporeal circulation relating to venous cannulation and drainage*. Ann Surg 1959; 149: 652-663.
17. SHUMACKER HB Jr, KING H, WALDHAUSEN JA: *The persistent left superior vena cava: surgical implications, with special reference to cava drainage into the left atrium*. Am Surg 1967; 165: 797-805.
18. DE LEVAL MR, RITTER DG, McGOON DC, DANIELSON GK: *Anomalous systemic venous connection. Surgical consideration*. Mayo Clin Proc 1975; 50: 599-610.
19. FISCHER DR, ZUBERBUHLER JR: *Anomalous systemic venous return*. En Anderson et al (Eds): *Pediatric Cardiology* 2nd edition. London. Churchill Livingston 2002, p.p. 851-865.
20. TYNAN MJ, BECKER AE, MACARTNEY FJ, QUERO-JIMÉNEZ M, SHINEBOURNE EA, ANDERSON RH: *Nomenclature and classification of congenital heart disease*. Brt Heart 1979; 41: 544-553.
21. LUCAS RV Jr, SCHMIDT RE: *Anomalous venous connections, pulmonary and systemic*. En Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC (Eds): *Heart disease in infants, children and adolescents*. 2nd edition. Baltimore Williams and Wilkins, 1989, p.p. 604-610.
22. CORLISS CE: *Patten's human embryology. Elements of clinical development*. McGraw Hill Co, New York. 1976, p.p. 399-402.
23. GOOR D, LILLEHEI CW: *Congenital malformations of the heart*. New York. Grune and Stratton. 1975, p.p. 398-404.
24. HARRIS WG: *A case of bilateral superior vena cava with closed coronary sinus*. Thorax, 1960; 15: 172-180.
25. BECKER AE, ANDERSON RH: *Pathology of the heart*. London. Butterwoths, 1981, p.p. 47-51.
26. RAGHIB G, RUTTERNBURG HD, ANDERSON RC, AMPLATZ K, ADAMS P, EDWARDS JE: *Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect and absence of coronary sinus. A developmental complex*. Circulation 1965; 31: 906-918.
27. VAN MIEROP LHS, WIGLESWORTH FW: *Isomerism of the cardiac atrial in the asplenia syndrome*. Lab Invest 1922; 11: 1303-1315.
28. ARSENIAN MA, ANDERSON RA: *Anomalies venous connection of the superior vena cava to the left atrium*. Am J Cardiol 1988; 62: 989-990.
29. SHERAFAT M, FRIEDMAN S, WALDHAWSEN JA: *Persistent left superior vena cava draining into the left atrium with absent right superior vena cava*. Ann Thorac Surg 1971; 11: 160-164.
30. TUCHMAN H, BROWN JF, HUSTON JH, WENSTEIN AB, ROWE GG, CRUMPTON CW: *Superior vena cava draining into left atrium*. Am J Med 1956, 21: 481-484.
31. VÁZQUEZ PÉREZ J, FRONTERA-IZQUIERDO P: *Anomalous drainage of the right superior vena cava into left atrium as an isolated anomaly*. Am Heart J 1978; 97: 89-94.
32. CALDERÓN CJ, RAMÍREZ MS, LINCE RV: *Cirugía de Fontan en atresia tricuspídea. Experiencia del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"*. Arch Inst Cardiol Mex 1997; 67: 210-226.