

# PERSISTÊNCIA DA VEIA CAVA SUPERIOR ESQUERDA ASSOCIADA A ATRÉSIA DO ESÓFAGO: REVISÃO DE 5 CASOS

Maria Knoblich, Aline Vaz Silva, Catarina Ladeira, Sara Carmo,  
Rafaela Murineiro, Paolo Casella

Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central

## Resumo

**Objectivos:** A atresia do esófago está associada a uma variedade de malformações congénitas de outros órgãos. A persistência da veia cava superior esquerda é uma das malformações venosas torácicas mais comuns, ocorrendo em 0,3% da população. O objectivo deste estudo é caracterizar a persistência da veia cava superior esquerda nos doentes com atresia do esófago tratados no Hospital Dona Estefânia.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes admitidos por atresia do esófago desde Janeiro 2002 a Dezembro 2013. As seguintes variáveis foram estudadas, considerando a idade gestacional, o peso à nascença, o sexo, tipo de atresia do esófago, ecocardiograma no pré-operatório, malformações associadas, abordagem cirúrgica, eventual ecocardiograma no pós-operatório e angioressonância.

**Resultados:** De um total de 107 doentes, em cinco casos foi diagnosticada persistência da veia cava superior esquerda. Destes, apenas um tinha diagnóstico pré-natal. A restante investigação revelou um doente com atresia duodenal e outro com malformação do aparelho urinário, coloboma e malformação bilateral dos pavilhões auriculares. Todos os cinco doentes foram submetidos a toracotomia, esofagoesofagostomia primária após laqueação da fistula traqueo-esofágica e angio-ressonância para caracterizar a malformação vascular. Não houve registo de complicações, quer intra-operatórias quer pós-operatórias.

**Conclusão:** Apesar do estudo pré-operatório, apenas se diagnosticou persistência da veia cava superior esquerda num dos doentes. O diagnóstico é geralmente feito de forma incidental durante a colocação rotineira de catéters venosos centrais à esquerda. É importante identificar estes doentes e caracterizar o seu padrão de retorno venoso cardíaco, pelo risco de complicações embólicas paradoxais para o sistema arterial.

## Summary

### **Persistence of left superior vena cava associated to esophageal atresia: Presentation of 5 cases**

**Background:** Esophageal atresia is known to be associated with a variety of additional congenital anomalies in multiple organ systems. Persistent left superior vena cava is one of the most common venous thoracic anomaly, occurring in about 0.3% of the population. The aim of this study was to characterize persistent left superior vena cava in infants treated in Hospital Dona Estefânia with esophageal atresia.

**Methods:** A retrospective review of all children treated for esophageal atresia from January 2002 to December 2013 was undertaken. Charts were reviewed for gestational age, weight, type of atresia, preoperative echocardiogram, associated anomalies, surgical approach, eventual postoperative echocardiogram and angioresonance for the study of congenital venous anomaly.

*Results: Of 107 children, five had persistent left superior vena cava. Of the five cases, one had prenatal diagnosis. Further investigation showed duodenal atresia in one, urologic malformation, coloboma and bilateral ear deformities in other. All five patients were operated on through right thoracotomy and primary anastomosis was performed after ligation of the trachea-esophageal fistula and underwent angioresonance to characterize the vascular anomaly. No operative or post-operative complications were registered.*

*Conclusions: In spite of the preoperative workup, the anomaly was only identified in one of the patients. Generally, diagnosis of PLSVC is incidentally found during routine left-sided central venous catheterizations. It is essential to characterize the pattern of cardiac venous return that places those patients at a risk for paradoxical embolic complications to the arterial system.*

## INTRODUÇÃO

A persistência da veia cava superior esquerda (PVCSE) é uma das malformações venosas torácicas mais comuns, ocorrendo em 0,3% da população geral<sup>1</sup>. Foi descrita pela primeira vez por Le Cat em 1738<sup>2,3</sup>. Entre as malformações cardíacas congénitas, a prevalência da PVCSE é elevada, situando-se entre 3% e 11%<sup>4,5</sup>. A PVCSE isolada raramente está associada a sintomas e pode não ser diagnosticada<sup>5-7</sup>. No entanto, há descrições na literatura de complicações, especialmente quando há necessidade de colocação de acessos venosos centrais<sup>1,7,8</sup>. Também se sabe que ocorre com maior frequência associada a outras malformações não cardíacas, nomeadamente a atresia do esófago (AE)<sup>1,9,10</sup>. Foi proposta uma origem embrionária comum para a PVCSE e AE<sup>9</sup>. A PVCSE resulta de uma falência de obliteração da veia cardinal anterior esquerda e tipicamente drena a veia subclávia esquerda e a veia jugular para a aurícula direita, através do seio coronário (SC), o que acontece em cerca de 92% dos casos. Mais raramente, pode drenar para a aurícula esquerda (8%) criando um shunt direito-esquerdo. O mais comum é uma duplicação da veia cava superior com um co-existente vaso direito. Em casos raros, a veia cava superior direita involui deixando a PVCSE como a única veia que drena a parte superior do corpo. Esta pode ser diagnosticada de forma incidental por ecocardiograma, quando se está perante um seio coronário dilatado. Nas imagens de tomografia computadorizada (TC) e de angio-ressonância magnética (angio-RM) é visível um vaso que cursa verticalmente no mediastino, externamente ao arco aórtico<sup>9</sup>.

O objectivo deste estudo é caracterizar a persistência da veia cava superior esquerda nos doentes com atresia do esófago tratados no Hospital Dona Estefânia (HDE).

## Material e Métodos

Foi realizado um estudo retrospectivo, de todos os recém-nascidos (RN) admitidos no HDE de Janeiro 2002 a Dezembro 2013 com o diagnóstico de AE e PVCSE. Os processos foram revistos tendo em conta a idade gestacional, peso à nascença, sexo, tipo de atresia do esófago, ecocardiograma no pré-operatório, malformações associadas, abordagem cirúrgica, eventual ecocardiograma no pós-operatório e angioressonância para o estudo das anomalias venosas congénitas identificadas. Foi calculada a percentagem de PVCSE na nossa população de AE.

No HDE, perante a suspeita de uma AE é colocada uma sonda orogástrica e realizada uma radiografia de tórax. A não progressão da sonda a nível cervical e a presença de gás no estômago sugerem o diagnóstico de atresia do esófago com fistula traqueo-esofágica distal (AE-FTE). Os doentes são submetidos a intervenção cirúrgica por toracotomia postero-lateral direita (se confirmado arco aórtico esquerdo no ecocardiograma no pré-operatório), no 4º espaço intercostal e por abordagem extra-pleural. Durante a cirurgia é realizada a laqueação da fistula e realizada esofagoesofagostomia termino-terminal em pontos separados sobre uma sonda de alimentação 6-French. É iniciada alimentação pela sonda transanastomótica ao 7º dia de pós-operatório, após realização de esofagograma, excepto se houver evidência de *leak*. A endoscopia digestiva é realizada entre a 3ª e 4ª semanas do pós-operatório.

Relativamente aos cinco doentes com PVCSE, por haver suspeita de arco aórtico direito no intra-operatório em três deles e malformações cardíacas minor em quatro, foi realizado ecocardiograma no pós-operatório, tendo-se identificado PVCSE. Por este motivo, foi realizada angio-RM para melhor caracterização.

## Resultados

De um total de 107 RN com o diagnóstico de AE, a PVCSE estava presente em 5 (4,7%) deles.

Na Tabela 1 apresentam-se as características dos doentes.

Dos cinco casos clínicos, apenas um tinha diagnóstico pré-natal de PVCSE e suspeita de AE. Em todos os casos suspeitou-se de AE por sialorreia e dificuldade respiratória, desde o nascimento. Dos cinco doentes, apenas dois tinham ecocardiograma fetal.

Foi realizado ecocardiograma no pré-operatório em todos, que mostrou malformações cardíacas *minor* em 4 doentes (Tabela 1). A restante investigação revelou um doente com atresia duodenal e outro com agénia renal direita e duplicidade pielo-ureteral contralateral, coloboma e malformação bilateral dos pavilhões auriculares. Todos foram submetidos a toracotomia direita e esofagoesofagostomia primária termino-terminal, após laqueação da FTE. Foram colocados catéteres venosos centrais (CVC) na veia subclávia ou veia jugular externa nos 5 doentes. Em apenas um doente o catéter foi colocado na veia jugular externa esquerda, sob controlo fluoroscópico. Na radiografia de



Tabela 1 Descrição dos 5 casos clínicos.

Doente	Sexo	Idade gestacional/ Peso ao nascer	Malformações associadas	Intra-operatório	Ecocardiograma pré-operatório	Ecocardiograma pós-operatório/Angioressonância	Observações
1	F	40S/3960g	-	Arco aórtico direito	CIV pequena subaórtica, FOP	CIV sub-aórtica, FOP, CIA-OS pequena com shunt esquerdo-direito, arco aórtico dto, PVCSE	-
2	M	37S + 5d/2435g	Agenésia renal e duplicidade pielo-ureteral contralateral, coloboma e malformação bilateral dos pavilhões auriculares	-	CIV pequena, FOP com shunt esquerdo-direito e PCA	PVCSE	Minor leak
3	M	37S + 5d/2365g	-	Suspeita de arco aórtico direito	CIV pequena, FOP com shunt esquerdo-direito e PCA	PVCSE	-
4	F	38S/2870g	-	Suspeita de arco aórtico direito	Sem alterações	FOP, PCA, PVCSE	-
5	M	33S/1760g	Atrésia duodenal	-	FOP, PCA, PVCSE	FOP, PCA, PVCSE	-

M: masculino, F: feminino, S: semanas, d: dias, CIV: Comunicação Interventricular; FOP: Foramen Ovale Patent; CIA: Comunicação Intraauricular; PCA: Persistência do Canal Arterial; PVCSE: Persistência da Veia Cava Superior Esquerda.

controlo o CVC apresentou um trajecto anómalo, com posição descendente vertical no mediastino, externamente ao arco aórtico (Fig. 1). Num doente foi identificado arco aórtico direito no intra-operatório, noutras dois doentes houve suspeita de arco aórtico direito. Nestes doentes, o ecocardiograma pós-operatório não conseguiu confirmar a presença de arco aórtico direito, tendo-se excluído com a angio-RM. Os períodos intra e pós-operatório decorreram sem intercorrências.

Todos os cinco doentes realizaram angio-RM para caracterização da anomalia vascular, após realização de ecocardiograma no pós-operatório (Fig. 2).

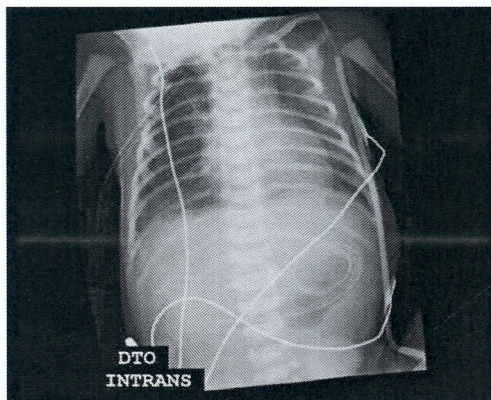


Figura 1

Catéter venoso central a nível da PVCSE

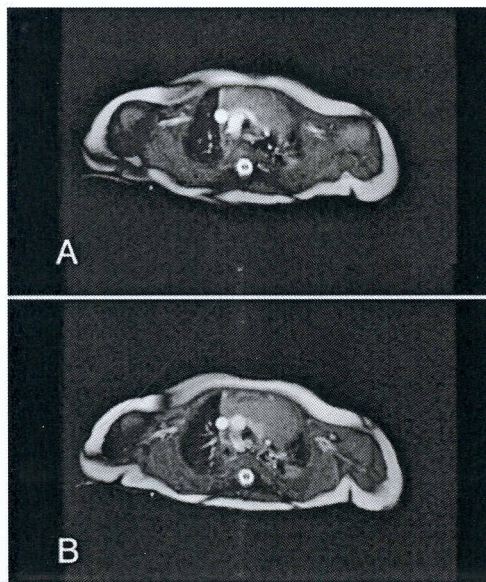


Figura 2

Ressonância magnética revelando PVCSE (seta) e arco aórtico direito.

Discussão

Em quatro doentes o diagnóstico de PVCSE foi realizado por ecocardiograma no pós-operatório, num caso por ecocardiograma fetal. Todos os cinco doentes realizaram

angio-RM para caracterizar a malformação vascular e excluir outras malformações.

O diagnóstico de PVCSE pode ser feito com ecocardiograma transtorácico, com uma sensibilidade entre 68% e 96% e especificidade até 100%<sup>12,13</sup>. A sensibilidade diagnóstica aumenta quando se procura especificamente esta anomalia<sup>12,13</sup>. O ecocardiograma fetal também permite detectar a PVCSE<sup>14</sup>. A angio-RM é um método seguro e não invasivo, que permite excluir a presença de outras malformações. É mais segura que a TC, tendo em conta o risco das radiações ionizantes.

Geralmente o diagnóstico da PVCSE é feito de forma incidental, durante a colocação rotineira de catéteres venosos centrais no lado esquerdo do doente. Na radiografia de tórax de controlo, observa-se um trajeto anómalo do CVC ao longo do arco aórtico e que traduz a presença de uma veia cava superior esquerda. A ponta do catéter deve ficar colocada acima da junção entre a PVCSE e o seio coronário, uma vez que desta forma o risco de trombose do seio coronário é eliminado, ou pelo menos substancialmente reduzido<sup>11</sup>. É importante identificar estes doentes e caracterizar o seu padrão de retorno venoso cardíaco. A particularidade da drenagem venosa para a aurícula esquerda, que condiciona um shunt direito-esquerdo, bem como a eventual presença de outras malformações cardíacas, coloca estes doentes em risco de complicações embólicas paradoxais para o sistema arterial, quer por trombos de fibrina quer por embolia gasosa, da qual podem resultar sequelas neurológicas, cardíacas, mesentéricas e/ou periféricas<sup>18</sup>.

## Conclusão

Na nossa população, apesar da avaliação pré-operatória, a malformação congénita apenas foi identificada num doente. No entanto, todos eles tiveram uma boa evolução clínica no pós-operatório. O diagnóstico de PVCSE é importante para identificar e prevenir as potenciais complicações associadas.

## Agradecimentos

Os autores gostariam de agradecer à Dra. Fátima F. Pinto e seus colaboradores do Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central.

## BIBLIOGRAFIA

- Mowery N, Billmire DF, Schamberger M et al (2006) Incidence of persistent left superior vena cava in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 41:484-486. Doi 10.1016/j.jpedsurg.2005.10.094
- Santoscopy R, Walters 3rd HL, Ross RD, Lyons JM, Hakimi M.(1996) Coronary sinus ostial atresia with persistent left superior vena cava. *Ann Thorac Surg* ; 61:879-82.
- McCotter RE (1916). Three cases of persistence of the left superior vená cava. *Anat Rec*;10:371-83
- Nsah EN, Moore GW, Hutchins GM (1991) Pathogenesis of persistent left superior vena cava with a coronary sinus connection. *Pediatr Pathol*;11:261-9
- Campbell M, Deuchar DC (1954). The left-sided superior vena cava. *Br Heart J*;16:423-39
- Buirski G, Jordan SC, Joffe HS, Wilde P (1986). Superior vena cava abnormalities: their occurrence rate, associated cardiac abnormalities and angiographic classification in a paediatric population with congenital heart disease. *Clin Radiol*;37:15-21
- Chen H, Shoumura S, Emura S (2006) Bilateral thoracic ducts with coexistent persistent superior vena cava. *Clin Anat* 19:350-353. doi:10.1002/ca.20178
- Peltier J, Destrieux C, Desme J et al (2006) The persistent left superior vena cava: anatomical study, pathogenesis and clinical considerations. *Surg Radiol Anat* 28:206-210. doi:10.1007/s00276-005-0067-7
- Morini F, Cozzi DA, Ilari M et al (2001) Pattern of cardiovascular anomalies associated with esophageal atresia: support for a caudal pharyngeal arch neurocristopathy. *Pediatr Res* 50:565-568. doi:10.1203/00006450-200111000-00005
- Postema PG, Rammeloo LAJ, van Litsenburg R et al (2008) Left superior vena cava in pediatric cardiology associated with extracardiac anomalies. *Int J Cardiol* 123:302-306. doi:10.1016/j.ijcard.200612-020
- P.-A. Lonnqvist and G.L. Olsson (1991). Persistent left superior vena cava – an unusual location of central venous catheters in children. *Intensive Care Medicine* 17:497-500
- Huhta JC, Smallhom JF, Macartney FJ, Anderson RH, de Leval M (1982). Cross-sectional echocardiographic diagnosis of systemic venous return. *Br Heart J* ; 48:388–403.
- Zellers TM, Hagler DJ, Julsrud PR. (1989) Accuracy of two-dimensional echocardiography in diagnosing left superior vena cava. *J Am Soc Echocardiogr*; 2:132–8.
- Rein AJ, Nir A, Nadjari M (2000). The coronary sinus in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol*; 5:468–72.
- Dearstine M, Taylor W, Kenut EK (2000). Persistent left superior vena cava: chest X-ray and echocardiographic findings. *Echocardiography*; 17(5):453-5
- Chandra A, Reul Jr. GJ. (1998) Persistent left superior vena cava. Discovered during placement of central venous catheter. *Tex Heart Inst J*; 25(1):90
- Brickner ME, Eichhorn EJ, Netto D et al (1990). Left sided inferior vena cava draining into the coronary sinus via persistent left superior vena cava: case report and review of the literature. *Catheter Cardiovasc Diagn*; 20(3):189-92.
- Stephen P Povoski and Hooman Khabiri (2011). Persistent left superior vena cava: Review of the literature, clinical implications, and relevance of alterations in the thoracic central venous anatomy as pertaining to the general principles of central venous access device placement and venography in cancer patients. *World J Surgical Oncol*. 9:173. doi: 10.1186/1477-7819-9-173.
- R.B. Irwin, M Greaves and M. Schmitt (2012) Left superior vena cava: revisited. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 13, 284-291. doi: 10.1093/ehjci/jes017
- Spitz L (2006) Esophageal atresia Lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg* 41,1635-1640. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.07.004

