

AGENÉSIA DA VEIA CAVA SUPERIOR DIREITA COM PERSISTÊNCIA DA VEIA CAVA SUPERIOR ESQUERDA ASSOCIADA A BLOQUEIO AURÍCULO-VENTRICULAR COMPLETO

Tiago R. Velho, Hugo Ferreira, Nuno Guerra, Javier Gallego, Ângelo Nobre

Serviço de Cirurgia Cardiorádica – Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

*Contacto Autor: tiagovelho48@hotmail.com

Resumo

A persistência da veia cava superior esquerda é uma alteração rara do sistema venoso, que pode ou não estar associada a agenesia da veia cava superior direita. É normalmente assintomática e diagnosticada maioritariamente durante a realização de procedimentos cirúrgicos ou não invasivos. Apresentamos um caso clínico de um homem de 72 anos, submetido a cirurgia de substituição de válvula aórtica, com diagnóstico intra-operatório de agenesia da veia cava superior direita e persistência da veia cava superior esquerda. O doente desenvolveu bloqueio aurículo-ventricular completo no período pós-operatório, com necessidade de colocação de um *pacemaker* definitivo pela veia braquiocefálica e através do seio coronário. Este caso pretende demonstrar as possíveis implicações clínicas com a identificação desta alteração, e as modificações necessárias da estratégia cirúrgica.

Abstract

Persistent left superior vena cava with agenesis of the right superior vena cava in a patient with complete atrioventricular block

Persistent left superior vena cava is a rare systemic venous anomaly that can be associated with agenesis of the right superior vena cava. It is usually asymptomatic and discovered incidentally during surgery or other procedures. The authors present the case of a 72-year-old male submitted to an aortic valve replacement surgery. After sternotomy, persistent left superior vena cava and absence of the right superior vena cava were identified. The patient developed complete atrioventricular block after surgery, requiring the implantation of a definitive cardiac pacemaker through the brachiocephalic vein and coronary sinus. This case highlights and illustrates the clinical implications of the described systemic venous anomalies, discussing the necessary management both in the perioperative and intraoperative periods.

INTRODUÇÃO

A persistência da veia cava superior esquerda (PVCSE) é uma alteração do sistema vascular venoso, estando presente em 0.3-0.5% dos indivíduos sem patologia, e 3-10% nos indivíduos com patologia cardíaca congénita.¹

A agenesia da veia cava superior direita concomitante é mais rara, ocorrendo em 10-17% dos casos de

PVCSE.² Nestes casos, a VCS esquerda drena maioritariamente para o seio coronário (identificando-se no ecocardiograma dilatação do seio coronário), embora também possa drenar para a veia cava inferior, veia hepática ou diretamente para a aurícula esquerda.²

A PVCSE é normalmente inócua, embora possa criar dificuldades na colocação de acessos venosos centrais, durante cirurgias cardíacas (pode alterar a proteção

miocárdica e a estratégia de CEC) ou na implementação de dispositivos cardíacos como *pacemakers*.³ Adicionalmente, quando a drenagem ocorre para a aurícula esquerda, pode haver um shunt direito-esquerdo.³

PVCSE (Figura 2) com conexão ao seio coronário. Realizou-se substituição de válvula aórtica por prótese biológica *Perimount Magna*® 23mm, sem intercorrências. O tempo de circulação extra-corporal foi de 59 minutos e o tempo

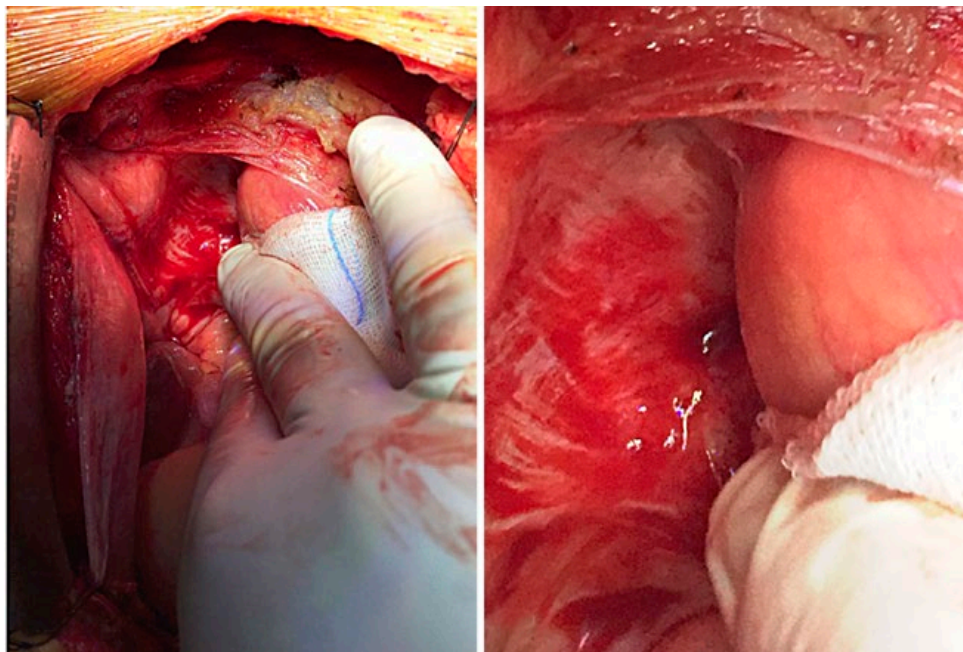


Figura 1

Constatação intra-operatória de agenesia da veia cava superior direita.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, 72 anos, com história de hipertensão arterial, dislipidemia, diabetes *mellitus* insulino-tratado, fibrilhação auricular e enfarte agudo do miocárdio sem elevação do segmento supra-ST em 2006 [com angiodisplasia prévia da artéria coronária descendente anterior (DA) e coronária direita (CD)], observado na consulta de Cardiologia por cansaço progressivo para médios esforços, com 3 meses de evolução, sem angor. Na auscultação cardíaca apresentava um sopro sistólico na área aórtica.

O ecocardiograma transtorácico realizado documentou uma válvula aórtica tricúspide, fibrocalcificada, com gradiente médio de 39mmHg, velocidade máxima 3,8m/s, área valvular de 0,7cm², ventrículo esquerdo ligeiramente hipertrofiado, com função sistólica globalmente conservada (fração de ejeção de 53%), sem outras alterações valvulares ou sinais de cardiopatia congénita.

A coronariografia apresentava lesão de 50-70% na artéria coronária circunflexa (Cx), sem outras lesões (*stents* permeáveis). Foi proposto para cirurgia de substituição de válvula aórtica e eventual revascularização cirúrgica do miocárdio.

A cirurgia foi realizada com esternotomia mediana, com circulação extracorporal, com cardioplegia realizada de forma anterógrada. Intra-operatoriamente verificou-se agenesia da veia cava superior direita (Figura 1A e 1B), com

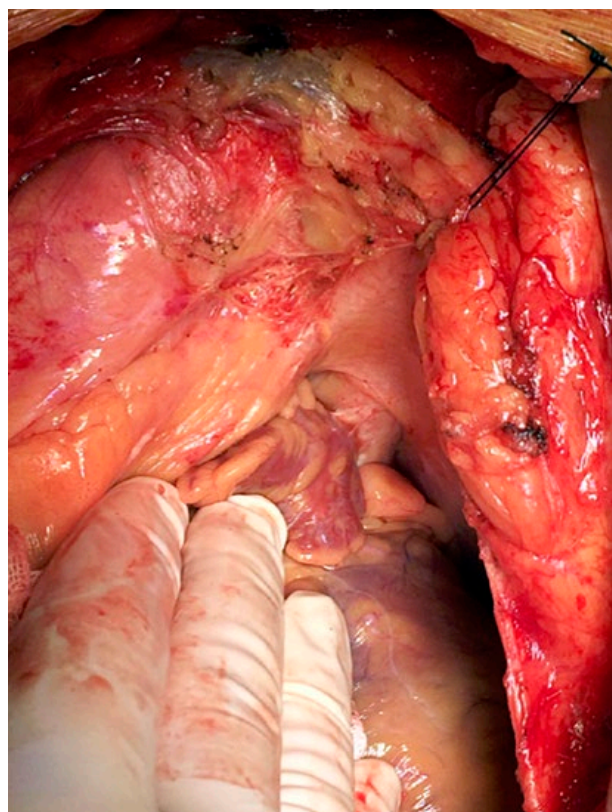


Figura 2

Persistência de veia cava superior esquerda, com conexão com o seio coronário.

de clampagem da aorta de 49 minutos. Não foi realizada revascularização cirúrgica do miocárdio por vasos do território da Cx e CD finos e calcificados.

O período pós-operatório na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) caracterizou-se pela necessidade de suporte aminérgico prolongado, lesão renal aguda com creatinina máxima de 2,1mg/dL e bloqueio aurículo-ventricular completo.

Colocou pacemaker definitivo (monocâmara ventricular VVRI) através da veia cefálica esquerda, com trajecto pela veia cava superior esquerda persistente e seio coronário, com colocação do electrocateter no ápex do ventrículo direito (Figura 3), ao sexto dia de pós-operatório. Foi transferido para a Enfermaria ao oitavo dia pós-operatório, tendo sido alta para o domicílio no décimo dia pós-operatório.

Foi observado na consulta pós-operatória quatro semanas após a cirurgia, não tendo ocorrido nenhuma intercorrência relevante desde a alta clínica.

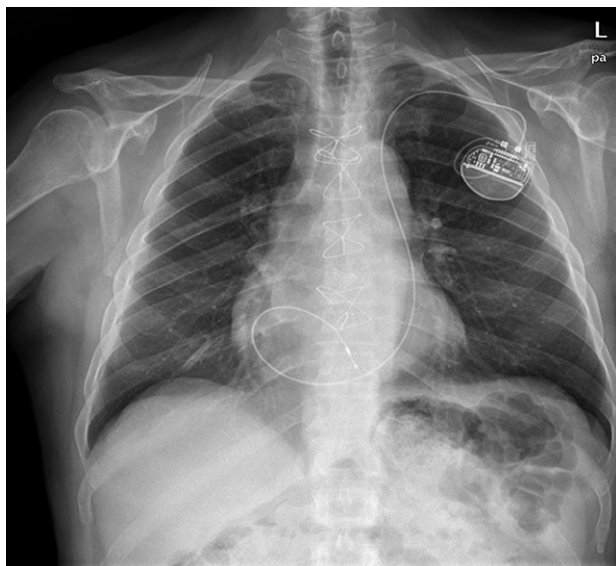


Figura 3

Radiografia de tórax postero-anterior após colocação de pacemaker definitivo, com trajecto através da veia braquiocéfálica, veia cava superior esquerda persistente e seio coronário. O electrocateter foi colocado no ápex do ventrículo direito.

DISCUSSÃO

No desenvolvimento embriológico normal, a veia cardinal anterior esquerda colapsa e eventualmente degenera, como consequência da criação de uma ponte entre as veias cardinais anteriores esquerda e direita (a última dá origem à veia cava superior), dando origem à veia inominata.

A persistência da veia cava superior esquerda ocorre como consequência da interrupção deste processo embriológico ou quando ocorre a degeneração da veia cardinal anterior direita, ao invés da esquerda.

Nos casos em que a veia cava superior direita não está presente, a drenagem venosa cefálica e braquial normal faz-se através do seio coronário ou da aurícula esquerda. No caso apresentado a drenagem faz-se aparentemente

pelo seio coronário, como verificado pela dilatação do seio coronário no ecocardiograma transesofágico realizado intra-operatoriamente.

A PVCSE tem implicações clínicas e deve ser identificada para prevenir possíveis complicações. Do ponto de vista cirúrgico, a PVCSE pode alterar a estratégia de proteção miocárdica, uma vez que não é recomendado que se faça cardioplegia retrógrada.⁴ Com a utilização de cardioplegia retrógrada nestes casos, não se consegue garantir a oclusão total por balão do seio coronário, pela sua dilatação, não conseguindo garantir o fluxo retrógrado para o miocárdio.^{4,5}

Adicionalmente, a cardioplegia seria distribuída pelas veias jugular interna esquerda e subclávia esquerda.⁵

Alguns estudos descrevem uma associação entre a agenesia da veia cava superior direita e a PVCSE e a ocorrência de bloqueio aurículo-ventricular completo (BAVC).^{6,7} Embora não esteja completamente conhecida a relação, julga-se que as anomalias que levam à PVCSE são acompanhadas de alterações do tecido condutor, pela associação destas áreas no desenvolvimento inicial cardíaco intrauterino.

Apesar desta associação, neste caso clínico o BAVC pode estar apenas relacionado com a cirurgia de substituição valvular. Em doentes com diagnóstico de agenesia da veia cava superior e PVCSE, a colocação de eléctrodos de pacemaker definitivo pode ser benéfica, pela alta incidência de BAVC no período pós-operatório, e pela dificuldade técnica que pode representar a sua colocação percutânea.

REFERÊNCIAS

1. T. Tak, E. Crouch, and G. B. Drake, "Persistent left superior vena cava : incidence, significance and clinical correlates," *Int. J. Cardiol.*, vol. 82, pp. 91–93, 2002.
2. C. Lalenis, A. Pittaro, F. Geraldini, G. Barbiero, and A. Boscolo, "A Persistent Left-Sided Superior Vena Cava With Agenesis of the Right Superior Vena Cava in a Patient Who Underwent Liver Transplantation : A Case Report," *J Med Cases*, vol. 7, no. 7, pp. 253–257, 2016.
3. S. Bisoyi, U. Jagannathan, and D. Nayak, "Isolated Persistent Left Superior Vena Cava: A Case Report and its Clinical Implications," *Ann. Card. Anaesth.*, vol. 20, no. 1, pp. 104–107, 2017.
4. N. S. Clarke, R. A. Murthy, and K. J. Guleserian, "Persistent Left Superior Vena Cava : Incidence and Management in Patients Undergoing Repair of Partial Anomalous Pulmonary Venous Connection," *World J. Pediatr. Congenit. Hear. Surg.*, vol. 8, no. 4, pp. 440–444, 2017.
5. B. G. Drinkwater DC Jr, Cushen CK, Laks H, "The use of combined antegraderetrograde infusion of blood cardioplegic solution in pediatric patients undergoing heart operations," *J Thorac Cardiovasc Surg*, vol. 104, no. 5, pp. 1349–55, 1992.
6. O. D. Morgan, DR, Hanratty CG, Dixon LJ, Trimble M, "Anomalies of cardiac venous drainage associated with abnormalities of cardiac conduction system," *Europace*, vol. 4, no. 3, pp. 281–7, 2002.
7. S. P. Couto GJ, Saraiva RS, Deslandes Ade O, "Agenesis of the right superior vena cava associated with total heart block," *Rev Bras Cir Cardiovasc*, vol. 23, no. 1, pp. 135–8, 2008.