

## VEIA CAVA SUPERIOR ESQUERDA ANÔMALA COM AUSÊNCIA DE VEIA CAVA SUPERIOR DIREITA: ACHADOS DE IMAGEM\*

Cyrillo Rodrigues de Araújo Júnior<sup>1</sup>, Tarcísio Nunes Carvalho<sup>1</sup>, Sérgio Roberto Fraguas Filho<sup>1</sup>, Marlos Augusto Bitencourt Costa<sup>1</sup>, Beatriz Mahmud Jacob<sup>2</sup>, Márcio Martins Machado<sup>2</sup>, Kim-Ir-Sen Santos Teixeira<sup>3</sup>, Carlos Alberto Ximenes<sup>4</sup>

**Resumo** A persistência da veia cava superior esquerda com ausência da veia cava superior direita é uma anomalia rara, com menos de 150 casos descritos na literatura. A não-obliteração e regressão da veia cardinal anterior esquerda durante o desenvolvimento embriológico promove uma variação sistêmica de retorno venoso ao coração, com persistência da veia cava superior esquerda. Sua incidência varia de 0,3% em pacientes sem alterações cardíacas congênitas concomitantes a 4,3% naqueles com cardiopatias. Na maioria das vezes coexiste a veia cava superior direita, porém se houver regressão e degeneração da veia cardinal anterior direita, implicará a sua ausência e a drenagem venosa para o coração será feita pela veia cava superior esquerda ao átrio direito, através do seio coronariano. Mostramos um caso de um paciente submetido a radiografia de tórax e tomografia computadorizada para avaliação de doença pulmonar obstrutiva crônica, tendo como achado a persistência da veia cava superior esquerda com ausência da direita, sem qualquer cardiopatia associada e com a drenagem cardíaca sendo feita, através do seio coronariano, para o átrio direito. *Unitermos:* Persistência da veia cava superior esquerda; Ausência da veia cava superior direita; Radiografia do tórax; Tomografia computadorizada.

**Abstract** *Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava: image findings.* Persistent left superior vena cava with absent right superior vena cava is a rare anomaly, with less than 150 cases reported in the literature. Congenitally persistent left superior vena cava is the most common variant of systemic venous return to the heart, resulting embryologically from failure of the left anterior cardinal vein to become obliterated. Its incidence varies from 0.3% in patients with otherwise normal heart to 4.3% in patients with congenital heart disease. In the majority of the patients, a right superior vena cava is present as well, but rarely the right anterior cardinal vein degenerates resulting in the absence of the normal right superior vena cava. The blood from the right side is carried by the persistent left superior vena cava to the right atrium through the coronary sinus. We report the case of a patient with a persistent left superior vena cava and absence of right superior vena cava identified by chance during a chest radiograph and computed tomography examination for investigation of chronic pulmonary obstructive disease. The patient had no congenital heart disease and the blood from the right side was drained by the persistent left superior vena cava into the right atrium through the coronary sinus. *Key words:* Persistent left superior vena cava; Absent right superior vena cava; Chest radiography; Computed tomography.

### INTRODUÇÃO

A persistência congênita da veia cava superior esquerda é a variante mais comum de retorno venoso sistêmico ao coração<sup>(1,2)</sup>,

ocorrendo pela persistência anormal da veia cardinal anterior esquerda<sup>(3)</sup>. Sua incidência varia de 0,3% em pacientes sem alterações cardíacas congênitas a 4,3% naqueles com cardiopatias. Na maioria dos pacientes a veia cava superior direita está presente<sup>(4-6)</sup>, sendo raro o achado isolado de persistência da veia cava superior esquerda com ausência da direita.

Esta anomalia tem sido identificada muito raramente, sendo diagnosticada de forma incidental durante investigação torácica por tomografia computadorizada, cateterismo cardíaco ou mesmo achado de necropsia<sup>(7)</sup>.

Nosso objetivo, neste trabalho, é mostrar os achados de imagem de um paciente

com persistência da veia cava superior esquerda e ausência da direita diagnosticadas durante um exame tomográfico do tórax para investigação de doença pulmonar obstrutiva crônica.

### RELATO DO CASO

Paciente com 70 anos de idade, pardo, sexo masculino, atendido em 21/5/2002 no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás, referindo cansaço e tosse seca há 12 meses, tendo piorado nos últimos quatro meses. Tabagista por 20 anos, negava alterações cardiovasculares. Ao exame físico apresentava-se em regular estado geral,

\* Trabalho realizado no Serviço de Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás (HC-FMUFG), Goiânia, GO.

1. Médicos Residentes do Serviço de Diagnóstico por Imagem do HC-FMUFG.

2. Médicos Cooperados do Serviço de Diagnóstico por Imagem do HC-FMUFG.

3. Professor Adjunto Doutor do Serviço de Diagnóstico por Imagem do HC-FMUFG.

4. Professor Adjunto, Chefe do Serviço de Diagnóstico por Imagem do HC-FMUFG.

Endereço para correspondência: Dr. Cyrillo Rodrigues de Araújo Júnior. Rua 7, nº 1043, ap. 402, Setor Oeste. Goiânia, GO, 74110-090. E-mail: radiologia@brturbo.com

Recebido para publicação em 20/3/2003. Aceito, após revisão, em 6/5/2003.

cianótico (1+/4+), dispnéico (2+/4+) e desidratado (1+/4+). Bulhas cardíacas normofonéticas em dois tempos e sem sopros. Murmúrio vesicular e expansibilidade pulmonar globalmente diminuídos, com estertores bolhosos nas bases.

A radiografia do tórax revelou assimetria do volume pulmonar e hiperinsuflação difusa com densificação parenquimatosa apical bilateral de aspecto fibro-retrátil, notadamente à esquerda. A ausência da linha da veia cava superior direita e a identificação desta à esquerda foram evidentes. A aorta encontrava-se alongada e com pla-

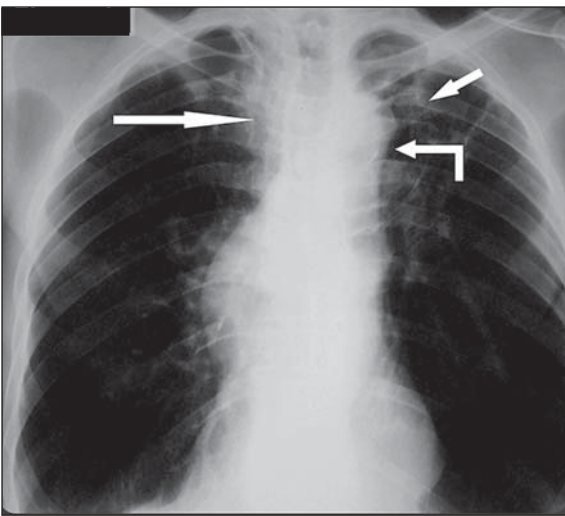
cas de ateroma em sua croça. Notava-se proeminência do tronco da aorta ascendente na borda mediastinal direita (Figuras 1 e 2).

Como exame complementar, foi realizada uma tomografia computadorizada convencional de tórax com contraste endovenoso, que revelou alterações enfisematosas pulmonares (Figura 3), ausência da veia cava superior direita e a persistência da veia cava superior esquerda, que se estendia na direção caudal ao lado do segmento ascendente da aorta torácica, localizando-se anteriormente ao hilo esquerdo

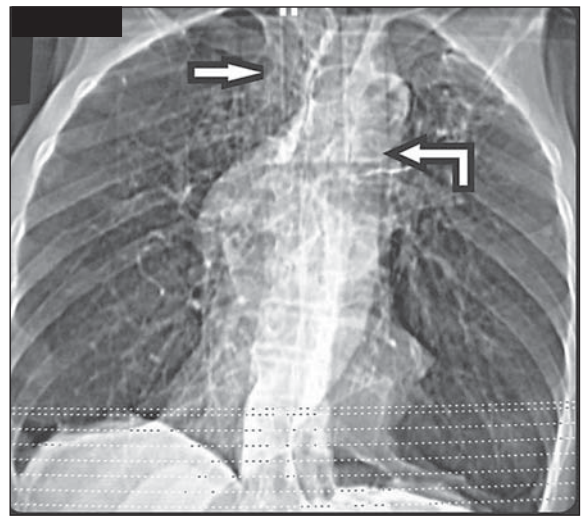
e desaparecendo, finalmente, na silhueta cardíaca (Figura 4).

## DISCUSSÃO

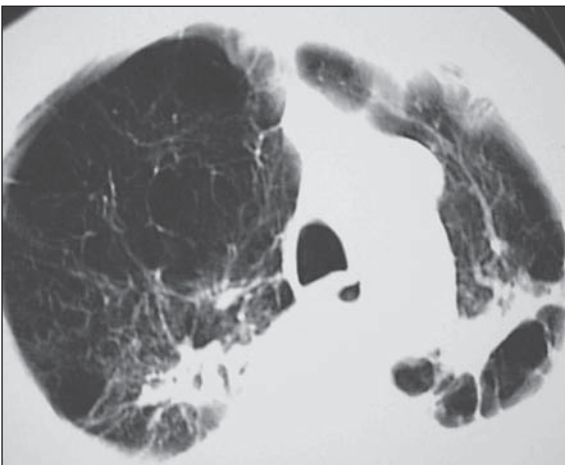
Na maioria dos casos de persistência da veia cava superior esquerda, a veia cava superior direita também está presente. Numa revisão de 275 angiografias cardíacas relatadas por Cha e Khoury<sup>(3)</sup>, havia 12 exemplos de persistência da veia cava superior esquerda, dentre os quais apenas dois pacientes não apresentavam a veia cava superior direita. Winter<sup>(8)</sup> relatou um



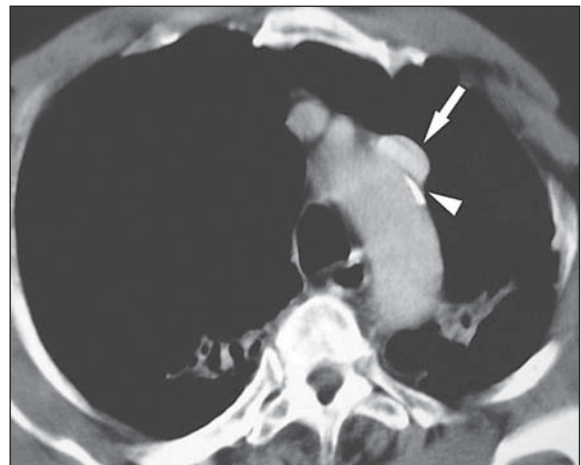
**Figura 1.** Radiografia simples do tórax em pótero-anterior revela assimetria pulmonar com hiperinsuflação pulmonar difusa, densificação parenquimatosa apical bilateral de aspecto fibro-retrátil, mais evidente à esquerda (seta curta), e ausência da linha da veia cava superior direita (seta longa) e sua identificação à esquerda (seta com haste angulada).



**Figura 2.** Radiografia digital de tórax revela ausência da linha da veia cava superior direita (seta) e evidência desta à esquerda (seta com haste angulada).



**Figura 3.** Tomografia computadorizada convencional do tórax (10 mm) em janela pulmonar. Notar a assimetria de volume pulmonar com enfisema bilateral e densificação parenquimatosa de aspecto fibro-retrátil em ambos os ápices, mais evidente à esquerda.



**Figura 4.** Mesmo corte em janela de mediastino, com evidência das alterações parenquimatosas em lobos superiores. Notar também placa calcificada na croça da aorta (seta com haste angulada). Veia cava superior esquerda persistente (seta).

total de 170 pacientes com persistência da veia cava superior esquerda, sendo que 31 deles não apresentavam a veia cava superior direita.

A drenagem cardíaca da veia cava superior esquerda geralmente se faz através do seio coronariano para o átrio direito, porém pode ocorrer a drenagem diretamente para o átrio esquerdo, produzindo uma comunicação direita-esquerda com dessaturação do sangue arterial e conseqüente cianose.

No nosso paciente não havia queixas cardiovasculares prévias, sendo a anomalia venosa diagnosticada através dos achados da radiografia e da tomografia computadorizada do tórax. Considerando a ausência de sintomas cardiovasculares, inferimos que a drenagem venosa fosse conduzida ao átrio direito pelo seio coronariano patente (Figura 5).

A ausência da veia cava superior direita foi descrita pela primeira vez em 1862<sup>(9)</sup>. Karnegis *et al.* relataram um caso e coletaram outros 29 entre 1862 e 1964<sup>(9)</sup>. Muitos dos pacientes apresentavam anomalias cardíacas congênicas associadas ou arritmias, sendo rara a descrição isolada da anomalia venosa<sup>(3,8,10,11)</sup>.

### Desenvolvimento embriológico<sup>(12)</sup>

Normalmente, as veias cardinais constituem o principal sistema de drenagem do embrião (Figura 5). As veias cardinais anteriores e posteriores drenam as partes cra-

nial e caudal do embrião, respectivamente. Na oitava semana de gestação a veia braquiocefálica esquerda se desenvolve e passa a unir as porções anteriores das duas veias cardinais anteriores. A porção caudal da veia cardinal anterior direita torna-se a veia cava superior direita normal, e a veia cardinal anterior esquerda caudal à veia braquiocefálica esquerda se degenera. Se esta veia não se degenerar, ocorrerá o desenvolvimento da veia cava superior esquerda persistente, que drenará para o átrio direito através do seio coronariano e com a presença da veia cava superior direita. Assim, o paciente fica com duas veias cavas superiores. Raramente, em pacientes com persistência da veia cava superior esquerda, a veia cardinal anterior direita se degenera, resultando na ausência da veia cava superior direita normal, sendo o sangue do lado direito drenado através da veia braquiocefálica para a veia cava superior esquerda persistente.

A real incidência da persistência da veia cava superior esquerda com ausência da veia cava superior direita pode ser subestimada, devido à não identificação desta anomalia em pacientes assintomáticos e sem alterações cardíacas associadas. Dessa forma, é necessária a sua ampla divulgação para alertarmos os radiologistas quanto à possibilidade de encontrar uma radiografia ou tomografia computadorizada de tórax com os sinais característicos e não interpretá-los como alterações pato-

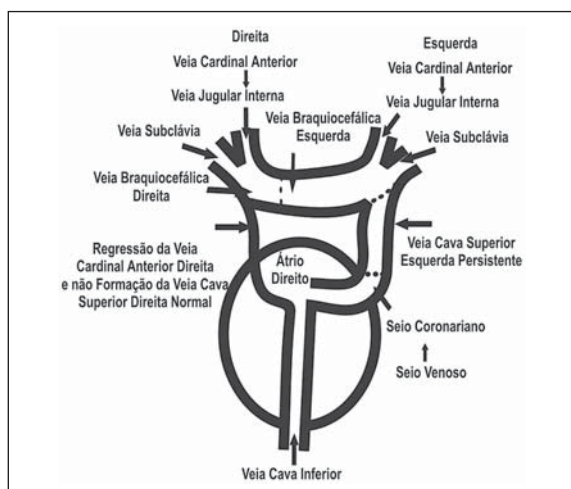
lógicas, assim como da orientação na passagem de cateteres vasculares.

### Achados de imagem

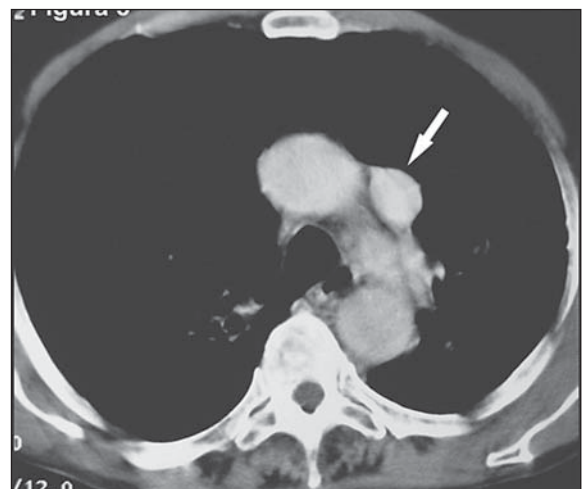
A radiografia simples do tórax pode ser normal ou apresentar os seguintes achados (Figura 1):

- um contorno anormal do mediastino superior à esquerda, decorrente do alargamento da sombra da aorta<sup>(3)</sup>;
- proeminência paramediastinal abaixo do arco da aorta<sup>(13)</sup>;
- uma faixa estreita de menor densidade ao longo da borda cardíaca superior esquerda<sup>(8)</sup>;
- uma sombra em crescente que se estende da borda superior esquerda do arco aórtico até o terço médio da clavícula<sup>(11)</sup>.

A tomografia computadorizada tem sido de grande utilidade no diagnóstico desta anomalia<sup>(14-16)</sup>. Com o uso do meio de contraste, podem ser facilmente identificadas as seguintes alterações: a veia cava superior esquerda é identificada no mediastino superior esquerdo adjacente à artéria carótida e anterior à artéria subclávia, prossegue na direção caudal, mantendo-se lateralmente ao arco da aorta e ao tronco da artéria pulmonar. Passa anteriormente ao hilo esquerdo e finalmente desaparece na silhueta cardíaca. A veia cava superior direita pode estar ausente, como neste relato (Figuras 6, 7 e 8), porém na maioria dos casos ela está presente em sua topografia habitual.



**Figura 5.** Regressão da veia cardinal anterior direita e não-formação da veia cava superior direita. Veia cava superior esquerda persistente.



**Figura 6.** Tomografia computadorizada convencional do tórax (10 mm) com contraste endovenoso em janela mediastinal no nível do espaço aorto-pulmonar demonstra ausência da veia cava superior direita. A veia cava superior esquerda é vista ao lado do segmento ascendente da aorta torácica (seta).

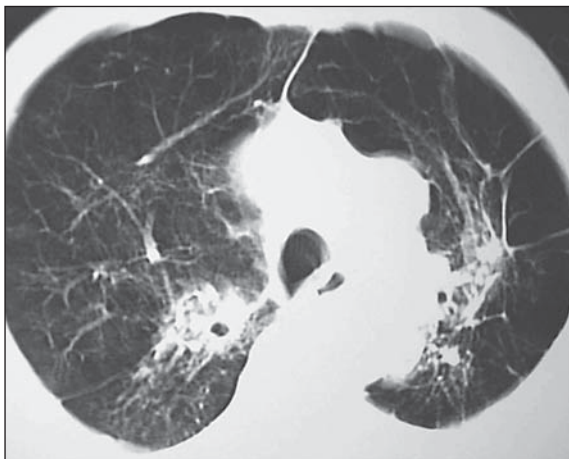


Figura 7. Corte no mesmo nível em janela pulmonar revela formações bolhosas bilaterais, traves e estrias densas parenquimatosas.

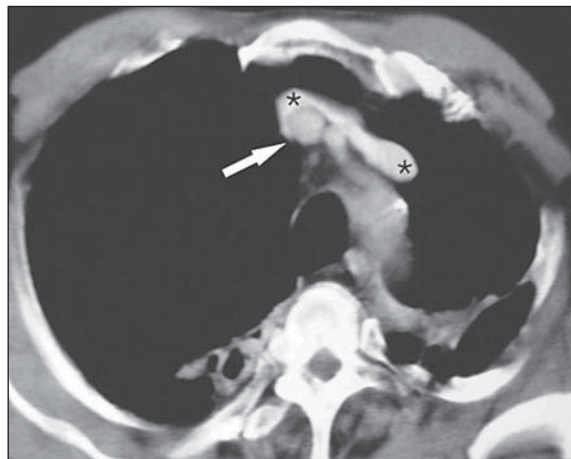


Figura 8. Tomografia computadorizada convencional (10 mm), corte axial no nível do arco aórtico, com contraste endovenoso revela as veias braquiocefálicas direita e esquerda (asteriscos). Tronco arterial braquiocefálico (seta).

#### REFERÊNCIAS

1. DeLeval MR, Ritter DG, McGoon DC, Danielson GK. Anomalous systemic venous connection. Surgical considerations. *Mayo Clin Proc* 1975;50:599-610.
2. Hairston P. Left superior vena cava to left atrial drainage associated with double outlet right ventricle. *Arch Surg* 1969;98:344-6.
3. Cha EM, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. Radiologic and clinical significance. *Radiology* 1972;103:375-81.
4. Campbell M, Deuchar DC. The left-sided superior vena cava. *Br Heart J* 1954;16:423-9.
5. Webb WR, Gamsu G, Speckman JM, Kaiser JA, Federle MP, Lipton MJ. Computed tomographic demonstration of mediastinal venous anomalies. *AJR* 1982;139:157-61.
6. Baron RL, Gutierrez FR, Sagel SS, Levitt RG, McKnight RC. CT of anomalies of the mediastinal vessels. *AJR* 1981;137:571-6.
7. Weisbrod GL, Todd TR. Congenital left superior vena cava with absent right superior vena cava: a cause of progressive mediastinal widening. *J Can Assoc Radiol* 1985;36:155-7.
8. Winter FS. Persistent left superior vena cava: survey of world literature and report of 30 additional cases. *Angiology* 1954;5:90-132.
9. Karnegis JN, Wang Y, Winchell P, Edwards JE. Persistent left superior vena cava, fibrous remnant of the right superior vena cava and ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1964;14:573-7.
10. Lenox CC, Zuberbuhler JR, Park SC, et al. Absent right superior vena cava with persistent left superior vena cava: implications and management. *Am J Cardiol* 1980;45:117-22.
11. Fraser RS, Dvorkin J, Ossal RE, Eidem R. Left superior vena cava: a review of associated congenital heart lesions, catheterization data and roentgenologic findings. *Am J Med* 1961;31:711-6.
12. Sarodia BD, Stoller JK. Persistent left superior vena cava: case report and literature review. *Respir Care* 2000;45:411-6.
13. Ödman P. A persistent left superior vena cava communicating with the left atrium and pulmonary vein. *Acta Radiol* 1953;40:554-60.
14. Stevens JS, Mishkin FS. Persistent left superior vena cava demonstrated by radionuclide angiocardiology: case report. *J Nucl Med* 1975;16:469.
15. Bell MJ, Gutierrez JR, DuBois JJ. Aneurysm of the superior vena cava. *Radiology* 1970;95:317-8.
16. Huggins TJ, Lesar ML, Friedman AC, Pyatt RS, Thane TT. CT appearance of persistent left superior vena cava. *J Comput Assist Tomogr* 1982;6:294-7.