

## Implantación de marcapaso bicameral a través de vena cava superior izquierda persistente

Dra. Dunia B. Benítez Ramos<sup>a</sup>, MSc. Dr. Michel Cabrera Ortega<sup>b</sup>✉ y Dr. Francisco Díaz Ramírez<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio Clínico de Cardiología Pediátrica.

<sup>b</sup> Departamento de Arritmia y Estimulación Cardíaca.

<sup>c</sup> Laboratorio de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

*Full English text of this article is also available*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 22 de abril de 2014  
Aceptado: 29 de mayo de 2014

#### Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

#### Abreviaturas

**AD:** aurícula derecha  
**AV:** aurículo-ventricular  
**MP:** marcapaso  
**SC:** seno coronario  
**VCSD:** vena cava superior derecha  
**VCSIP:** vena cava superior izquierda persistente  
**VD:** ventrículo derecho

Versiones On-Line:  
[Español - Inglés](#)

✉ M Cabrera Ortega  
Cardiocentro Pediátrico William Soler  
Ave. 100 y Perla, Alta Habana  
Boyereros, CP 10800  
La Habana, Cuba  
Correo electrónico:  
[michel@cardiows.sld.cu](mailto:michel@cardiows.sld.cu)

### RESUMEN

La persistencia de la vena cava superior izquierda es una anomalía congénita que se presenta como resultado de un trastorno degenerativo en la vena cardinal anterior izquierda. Se encuentra en el 3 % de los sujetos sanos y hasta el 10 % de los que presentan cardiopatías congénitas. Su hallazgo es generalmente accidental, durante la realización de procedimientos agresivos, que pueden complicar la implantación de dispositivos cardíacos antiarrítmicos. Se presenta el caso de una paciente con vena cava superior izquierda persistente y ausencia de vena cava superior derecha, con antecedentes de corrección quirúrgica de conexión anómala de venas pulmonares, que evolutivamente desarrolló enfermedad del nodo sinusal y requirió implantación definitiva de marcapaso bicameral.

**Palabras clave:** Vena cava superior izquierda persistente, Enfermedad del nodo sinusal, Marcapaso

### **Dual-chamber pacemaker implantation through persistent left superior vena cava**

### ABSTRACT

Persistent left superior vena cava is a congenital anomaly that occurs as a result of a degenerative condition in the left anterior cardinal vein. It is found in 3% of healthy subjects and up to 10% of those with congenital heart disease. It is generally an incidental finding, while performing invasive procedures, which may complicate the implantation of cardiac antiarrhythmic devices. The case of a patient with persistent left superior vena cava and absent right superior vena cava is reported. The patient had a history of surgical correction of anomalous pulmonary venous connection, developed sinus node disease and required permanent dual-chamber pacemaker implantation.

**Key words:** Persistent left superior vena cava, Sinus node disease, Pacemaker

## INTRODUCCIÓN

La forma más común de las anomalías del retorno venoso sistémico es la vena cava superior izquierda persistente (VCSIP)<sup>1</sup>. La prevalencia en sujetos sanos es entre 1 y 3 %, mientras que se presenta hasta en el 10 % de los pacientes con cardiopatías congénitas<sup>1,2</sup>, y se asocia con mayor frecuencia a la coartación de la aorta, comunicación interventricular, atresia mitral, comunicación interauricular, conexión anómala de venas pulmonares y tetralogía de Fallot<sup>1,2</sup>.

La persistencia de la vena cava superior izquierda ocurre por fallas en la involución de la vena cardinal anterior izquierda<sup>2</sup>. Raramente puede ser única, mientras que de manera habitual existe doble sistema de venas cavas superiores, que se comunican mediante una vena innominada, y la VCSIP desemboca en la aurícula derecha (AD) a través de un seno coronario (SC) dilatado<sup>1-3</sup>. Aunque esta anomalía no tiene relevancia clínica, la importancia de su conocimiento radica en las consecuencias que acarrea su hallazgo durante el implante de dispositivos cardíacos antiarrítmicos. Las dificultades técnicas en la introducción y estabilización de los sistemas endocavitarios aumentan las complicaciones durante la implantación de un marcapaso (MP) o cardiodesfibrilador, sobre todo cuando existe ausencia de la vena cava superior derecha (VCSD) y se requiere el implante de sistemas bicamerales.

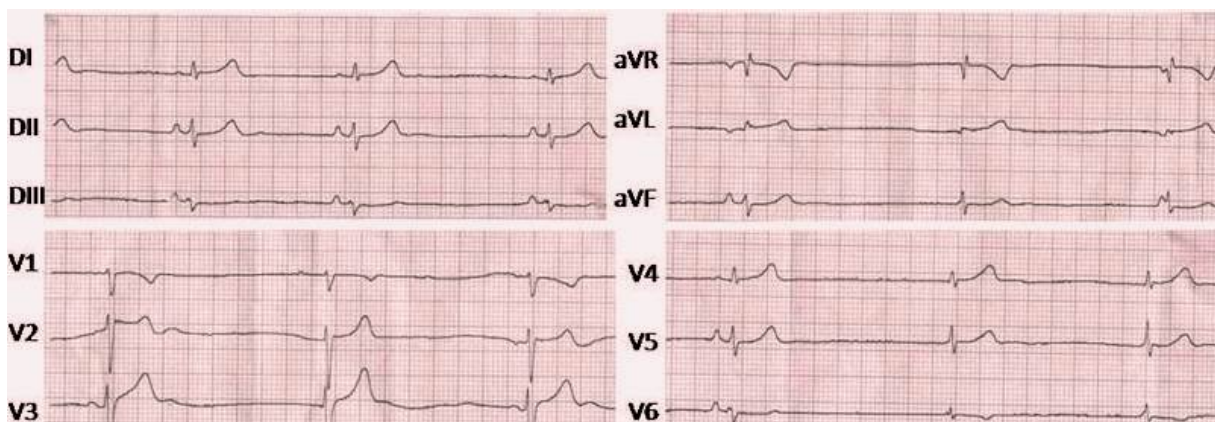
Se presenta el caso de una paciente con VCSIP y ausencia de VCSD, con antecedentes de corrección quirúrgica de conexión anómala de venas pulmonares, que evolutivamente desarrolló enfermedad del nodo sinusal y requirió la implantación definitiva de un MP bicameral.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 23 años de edad, con antecedentes de conexión anómala total de venas pulmonares y VCSIP. Se realiza corrección quirúrgica a los 8 meses de edad, y se corrobora durante el procedimiento la ausencia de la VCSD y la presencia de una VCSIP que drena a la AD mediante el SC. Transcurridos 22 años debuta con episodios de disnea y mareos a los esfuerzos, a lo cual se asoció un episodio sincopal durante la última crisis. Es evaluada en el Cardiocentro Pediátrico "William Soler", donde se evidenció bradicardia sinusal (**Figura 1**). Se realizaron exámenes complementarios (Holter, prueba ergométrica), los que mostraron una bradicardia sinusal con respuesta cronotrópica inadecuada sintomática, por lo que se decide la implantación de un MP permanente endocavitario, con modo de estimulación bicameral DDD.

### Técnica de implante

La paciente fue premedicada con cefazolina 1g como profilaxis antibiótica. A nivel del surco deltopectoral izquierdo se realizó incisión quirúrgica de 4 cm. Se hizo apertura por planos y no se visualizó la vena cefálica, por lo que bajo visión fluoroscópica se realizó doble punción percutánea de la vena subclavia izquierda, mediante la técnica de Seldinger, que se canalizó utilizando introductores venosos de 9 French. Al avanzar las guías hasta la aurícula derecha se comprobó, radiológicamente, que descendieron por el borde paravertebral izquierdo, antes de alcanzar la AD, lo cual confirma el trayecto a través de la VCSIP (**Figura 2**). Una vez retirados los dilatadores y las guías, se introdujeron dos electrodos bipolares, de fijación pasiva



**Figura 1.** Electrocardiograma de 12 derivaciones, previa al implante del MP, donde se muestra la bradicardia sinusal de 45 lpm, PR 120 ms, QTc 350 ms.

(Medtronic Capsure SP Novus 4092), y activa (Medtronic CapsureFix Novus 5076), para ventrículo derecho (VD) y AD, respectivamente. Tras preformar la guía del electrodo de VD, con un bucle en AD, se logró avanzar hasta el tracto de salida y se posicionó en el ápex de VD. Con la utilización de la guía en J, se intentó fallidamente ubicar la sonda auricular a nivel de la orejuela, por lo que se tomó una guía recta y se preformó el estilete en forma de L, de manera tal que se lograra insertar a nivel de la pared libre de la AD (**Figura 2**). Se registraron las siguientes medidas intraoperatorias: umbral de estimulación ventricular de 0,4 V y auricular de 0,6 V, impedancia de la sonda ventricular de 807 ohmnios y auricular de 974 ohmnios, mientras que la señal intracavitaria ventricular detectada fue de 8,6 mV y auricular de 3,1 mV. Tras la fijación de ambos cables con sutura no reabsorbible, se conectó un generador Medtronic ADAPTA ADDR01, el cual se posicionó a nivel subcutáneo. Se realizó el cierre por planos y se instilaron 80 mg de gentamicina en el bolsillo del MP, como parte de la profilaxis antibiótica.

Veinticuatro horas después del procedimiento se egresó a la paciente, tras corroborar radiológicamente la posición adecuada de los electrodos, así como la presencia de umbrales óptimos de estimulación.

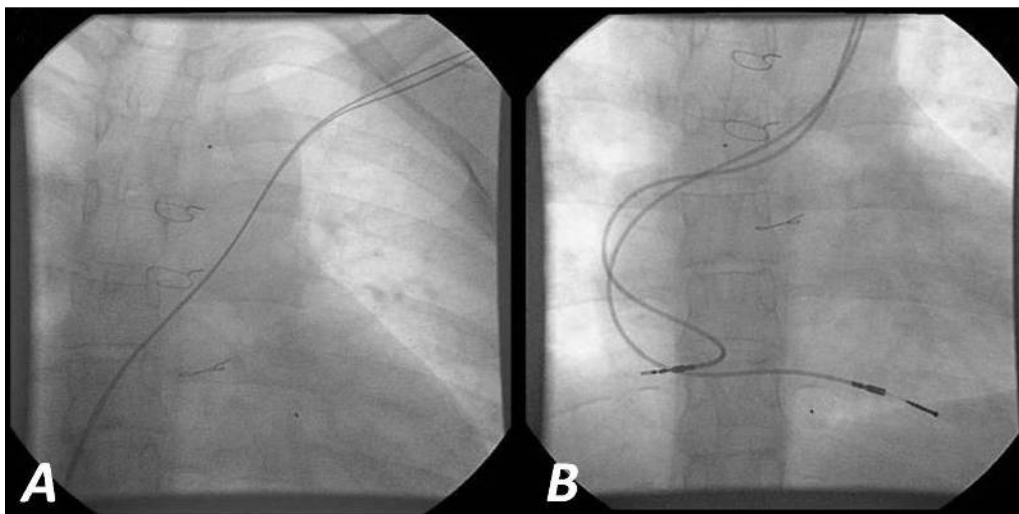
#### COMENTARIO

La persistencia de la vena cava superior izquierda es una anomalía congénita rara, pese a estar considerada

la malformación venosa torácica más frecuente<sup>1-5</sup>. Las venas cardinales constituyen el principal sistema venoso de drenaje del embrión, e inician su desarrollo en la octava semana de gestación<sup>2</sup>. Las venas cardinales anteriores drenan la porción cefálica del embrión y las posteriores, la región caudal. Las venas cardinales anterior derecha y primitiva derecha deben persistir para convertirse en la VCSD, mientras que se oblitera la cardinal anterior izquierda, caudal al sitio de unión de la vena braquiocefálica; si la atrofia no ocurre entonces se produce la persistencia de la vena cava superior izquierda<sup>1-3</sup>. En el 10 % de los sujetos con VCSIP aparece una atresia o ausencia de la VCSD por involución de la vena cardinal anterior derecha, por lo que las venas subclavia y yugular derechas drenan en la vena cava superior izquierda<sup>2-4</sup>; razón que motiva, como en nuestro caso, la implantación de los dispositivos a través de la VCSIP.

Se han descrito diferentes variantes morfológicas, en el 90 % la VCSIP se conecta al SC por medio del cual drena a la AD<sup>1-5</sup>; en el porcentaje restante, la vena cava superior izquierda puede drenar directamente al atrio derecho, a la vena pulmonar superior izquierda o a la inferior izquierda<sup>1</sup>. Otra variante es la conexión al techo de la aurícula izquierda con ausencia de septación entre esta y el SC, lo cual es conocido como seno coronario "destechado"<sup>1,2</sup>.

Como vestigio de la vena cava superior izquierda queda la vena oblicua de Marshall, ubicada en la pared posterior del atrio izquierdo<sup>1,2</sup>, la cual ha sido identificada como generadora de arritmias<sup>6,7</sup>. Sin embargo, otros sustratos anatómicos podrían estar relacionados con el desarrollo de arritmias cardíacas, sobre todo la disfunción sinusal y el bloqueo aurículo-ventricular (AV). El desarrollo embriológico de los nodos sinusal y AV, y el Haz de His, pueden estar influenciados por la no involución de las venas cardinales, en especial la izquierda<sup>5,7</sup>. En pacientes con VCSIP y au-



**Figura 2.** Imagen fluoroscópica donde se observa **A.** Trayecto anómalo de las guías, descendiendo por el borde paraesternal izquierdo. **B.** Ubicación final de los electrodos en la pared libre del atrio derecho (fijación activa) y en el ápex ventricular derecho (fijación pasiva).

sencia de VCSD se han descrito alteraciones en la localización y organización histológica del nodo sinusal, así como su hipoplasia, dispersión fetal del nodo AV y el Haz de His a nivel del cuerpo fibroso central, diámetros pequeños del Haz de His e hipoperfusión arterial con riego insuficiente a las estructuras del sistema de conducción<sup>7</sup>. En el caso que se presenta, la causa de la disfunción sinusal podría estar relacionada con las alteraciones antes mencionadas; sin embargo, en los pacientes con conexión anómala de venas pulmonares corregida quirúrgicamente se informa la presencia de enfermedad del nodo sinusal a largo plazo, como consecuencia de su lesión durante la cirugía, las cicatrices auriculares que interrumpen las vías de conducción internodales y el desarrollo de fibrosis tardía del sistema excito-conductor<sup>8</sup>.

La persistencia de la vena cava superior izquierda puede complicar los procedimientos de implante de marcapasos endocavitarios, por lo que los medios auxiliares como la tomografía, la resonancia magnética y la angiografía pueden ser útiles en la pesquisa de esta variante anatómica. Sin embargo, aunque los métodos rutinarios como la ecocardiografía logran diagnosticarla en el 70 % de los casos<sup>1</sup>, o pueda sospecharse en la radiografía torácica por la presencia de una estructura semilunar que nace a nivel del tronco aórtico y transcurre hacia el tercio medio de la clavícula izquierda<sup>1,6</sup>, habitualmente, por su curso asintomático, constituye un hallazgo accidental durante la colocación de los electrodos.

Antiguamente el diagnóstico de VCSIP contraindicaba el abordaje izquierdo, por lo que se recomendaba el abordaje contralateral por vía de la VCSD, o el implante de electrodos epicárdicos. Se han publicado varios métodos para lograr la colocación adecuada de los catéteres: a nivel ventricular se puede utilizar una guía y preformar el extremo en forma de "cola de chancho"<sup>9</sup> o en forma de L<sup>10</sup>, o, como en nuestro caso, hacer un bucle sobre la pared de la AD que sirva de apoyo al electrodo para favorecer la entrada a la válvula tricuspídea<sup>6</sup>; a nivel auricular se ha informado la utilización convencional del estilete en forma de J sin dificultades técnicas para situar el catéter a nivel de la orejuela<sup>4,5</sup>, o usar una guía recta y posicionar uno de fijación activa en la pared libre<sup>10</sup>; sin embargo, en el paciente en cuestión, se preformó el estilete en forma de L y nos permitió ubicar el electrodo en la pared libre.

En la actualidad las características de las sondas

endocárdicas y las experiencias durante la implantación descritas en los diferentes informes, han permitido no solo la estimulación bicameral<sup>4,10</sup> sino también la colocación de cardiodesfibriladores<sup>6,11</sup> y resincronizadores<sup>12</sup>, con un bajo índice de complicaciones relacionadas con el abordaje a través del seno coronario.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Attie F, Calderón J, Buendía A. Anomalías del retorno venoso sistémico. En: Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A, eds. *Cardiopatías Congénitas*. 2ed. México DF: Médica Panamericana; 2013. p. 36-7.
2. Ottone NE, Domínguez M, Shinzato S, Blasi E. Vena cava superior izquierda persistente con ausencia de la vena cava superior derecha. *Rev Argent Anat Online*. 2010;1(1):43-7.
3. Bernal Y, García C, Fleitas E, Marantz P, García C, Savío A. Ausencia de la vena cava superior derecha y persistencia de la vena cava superior izquierda en el feto: Presentación de dos casos. *Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc [Internet]*. 2011[citado 12 Feb 2014];17(4):354-6. Disponible en: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/121/151>
4. Frangini P, Vergara I, González R, Fajuri A, Casanegra P. Implante de marcapaso definitivo en pacientes con vena cava superior izquierda persistente y ausencia de vena cava superior derecha. Caso clínico. *Rev Méd Chile*. 2006;134(6):767-71.
5. Rodríguez-Fernández JA, Almazán-Soo A. Implante de marcapasos a través de la vena cava superior izquierda persistente. Reporte de un caso. *Arch Cardiol Mex*. 2005;75(Supl 3):106-12.
6. Fernández P, Vidal L, Montenegro JL, Vanerio G, Aguerre DB, Chiesa P, et al. Implante de cardiodesfibrilador automático transvenoso en paciente con vena cava superior izquierda persistente. *RELAMPA*. 2002;15(1):35-9.
7. Anderson RH, Latham RA. The cellular architecture of the human atrioventricular node, with a note on its morphology in the presence of a left superior vena cava. *J Anat*. 1971;109(3):443-55.
8. Tanel RE, Kirshbom PM, Paridon SM, Hartman D, Burnham N, McBride MG, et al. Long-term non-invasive arrhythmia assessment after total anomalous pulmonary venous connection repair. *Am Heart J*. 2007;153(20):267-74.
9. Zerbe F, Bornakowski J, Sarnowski W. Pacemaker electrode implantation in patients with persistent

- left superior vena cava. *Br Heart J.* 1992;67(1):65-6.
10. Ramirez HF, Milani AP, Dubner SJ, Bruno CA, Borracci RA. Implante de marcapasos bicameral con vena cava superior izquierda persistente. *Rev Argent Cardiol.* 2002;70(3):214-7.
11. Abud A, Didio O, Carlessi A, Strada B, Bagattin D, Goyeneche R. Implante de un cardiodesfibrilador bicameral vía vena cava superior izquierda persistente. *Rev Argent Cardiol.* 2009;77(3):224-6.
12. Lopez JA. Transvenous biventricular pacing for cardiac resynchronization therapy in patients with persistent left superior vena cava and right superior vena cava atresia. *Tex Heart Inst J.* 2008;35(1):54-7.