

Veia cava superior esquerda persistente: relato de caso

Persistent left superior vena cava: case report

Mário Vinícius Angelete Alvarez Bernardes¹, Ronald Kool¹, Ivan Neutzling Lüdtkke¹,
Murilo de Almeida Luz², Fabiano Luiz Erzinger^{3,4}

Resumo

O pleno conhecimento da anatomia vascular torácica é de suma importância para os profissionais envolvidos na realização de procedimentos invasivos como a punção de acesso venoso central. A persistência da veia cava superior esquerda é a malformação venosa torácica mais frequente, e seu diagnóstico costuma ser incidental. Apresentamos o caso de uma paciente de 14 anos em que o diagnóstico de veia cava superior esquerda persistente foi incidental em exame de imagem de controle após colocação de cateter venoso totalmente implantável. A paciente não apresentou dificuldade de infusão de quimioterapia pelo cateter e não houve complicações relacionadas ao cateter.

Palavras-chave: veia cava superior; anormalidades congênitas; malformações vasculares; cateteres; quimioterapia.

Abstract

It is extremely important that health professionals involved in invasive procedures such as central venous access have a thorough knowledge of thoracic vascular anatomy. Persistent left superior vena cava is the most common congenital thoracic venous abnormality and is generally diagnosed as an incidental finding. We present the case of a 14-year-old female patient in whom a persistent left superior vena cava was diagnosed as an incidental finding of a control imaging exam after placement of a totally implantable venous catheter. The patient did not exhibit any difficulties with infusion of chemotherapy via the catheter and there were no complications related to the catheter.

Keywords: superior vein cava; congenital abnormalities; vascular malformations; catheters; chemotherapy.

¹Hospital Erasto Gaertner – HEG, Residência Médica de Cirurgia Oncológica, Curitiba, PR, Brasil.

²Hospital Erasto Gaertner – HEG, Serviço de Cirurgia Abdominal, Curitiba, PR, Brasil.

³Hospital Erasto Gaertner – HEG, Serviço de Cirurgia Vascular, Curitiba, PR, Brasil.

⁴Instituto da Circulação, Curitiba, PR, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Julho 20, 2015. Aceito em: Outubro 02, 2015.

O estudo foi realizado no Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brasil.

INTRODUÇÃO

Dispositivos como o cateter totalmente implantável (CTI) de longa permanência são utilizados com frequência em pacientes oncológicos, em especial devido à sua praticidade para a infusão endovenosa de quimioterápicos. Os benefícios associados ao CTI devem sempre ser contrabalanceados com as complicações associadas ao procedimento¹.

O pleno conhecimento da anatomia vascular torácica e cervical é de especial interesse para cirurgiões vasculares, cirurgiões oncológicos, radiologistas intervencionistas e demais médicos envolvidos no manejo de pacientes oncológicos, que por vezes necessitam realizar procedimentos para a aquisição de acesso venoso profundo².

A persistência da veia cava superior esquerda (VCSEP) representa a anomalia congênita venosa torácica mais frequente, e seu conhecimento é crítico para o sucesso do implante de dispositivos invasivos, visando minimizar os riscos de potenciais complicações³.

Este artigo relata um caso de implante de CTI em posição anômala do lado esquerdo no mediastino.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente feminina, 14 anos, com história prévia de Síndrome de Turner e em vigência de tratamento quimioterápico por leucemia mieloide aguda através de cateter venoso central duplo lúmen em veia jugular interna direita. Devido indicação de utilização de dispositivo permanente para infusão de quimioterápico, foi submetida a colocação de CTI através de punção da veia jugular interna esquerda. Em exame radiológico de controle imediato pós-procedimento, o CTI foi identificado à esquerda do mediastino e não foram evidenciadas outras alterações (Figura 1).

O cateter apresentava bons fluxo e refluxo. Gasometria de amostra de sangue coletada pelo cateter confirmou tratar-se de sangue venoso.

Foi solicitada avaliação da Equipe de Cirurgia Vascular, que realizou angiografia venosa através da injeção de contraste diretamente pelo CTI, com achado compatível de VCSEP com drenagem para o átrio direito.

A paciente foi submetida então à realização de ecocardiograma transtorácico, com evidência de aumento do diâmetro do átrio direito e sem outras anomalias cardíacas concomitantes. Angiotomografia computadorizada do tórax (Figura 2) realizada em sequência confirmou o diagnóstico de VCSEP.

Optou-se por manter o CTI para que a paciente pudesse dar continuidade ao tratamento quimioterápico proposto, com plano de seguimento ambulatorial e reavaliação quanto à retirada do cateter em momento oportuno.

A paciente encontra-se com 12 meses de seguimento clínico, sem sinais de recidiva da doença oncológica de base, assintomática do ponto de vista cardiovascular e sem sinais de complicações locais pelo CTI.

DISCUSSÃO

Durante a 5ª semana de vida intrauterina, os fetos humanos possuem três veias principais: (a) a veia vitelina, que leva o sangue do saco vitelínico ao seio venoso; (b) as veias umbilicais, que se originam das vilosidades coriônicas e que trazem o sangue oxigenado para o embrião; e (c) as veias cardinais, responsáveis pela drenagem de sangue dentro do próprio embrião (Figura 3). As veias cardinais, por sua vez, são divididas em veias cardinais anteriores, responsáveis pela drenagem da porção cefálica do embrião, e veias

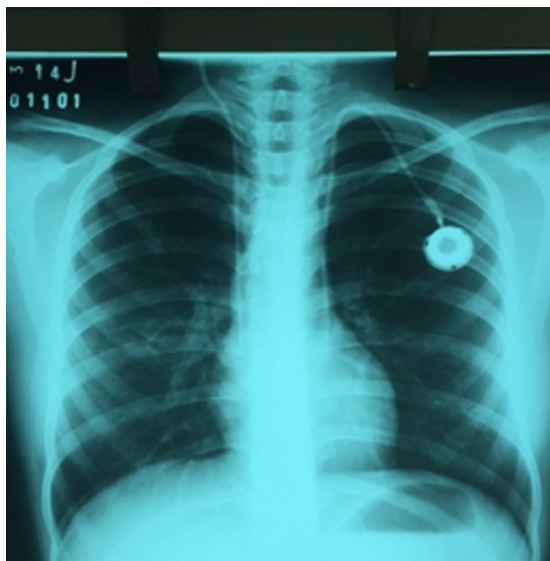


Figura 1. Radiografia de tórax de controle em incidência postero-anterior após instalação do cateter totalmente implantável.

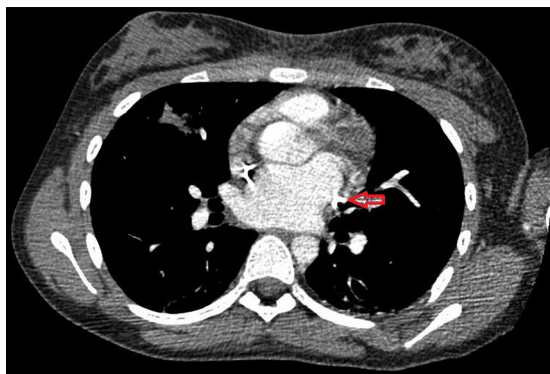


Figura 2. Angiotomografia computadorizada do tórax com evidência de veia cava superior esquerda persistente (seta).

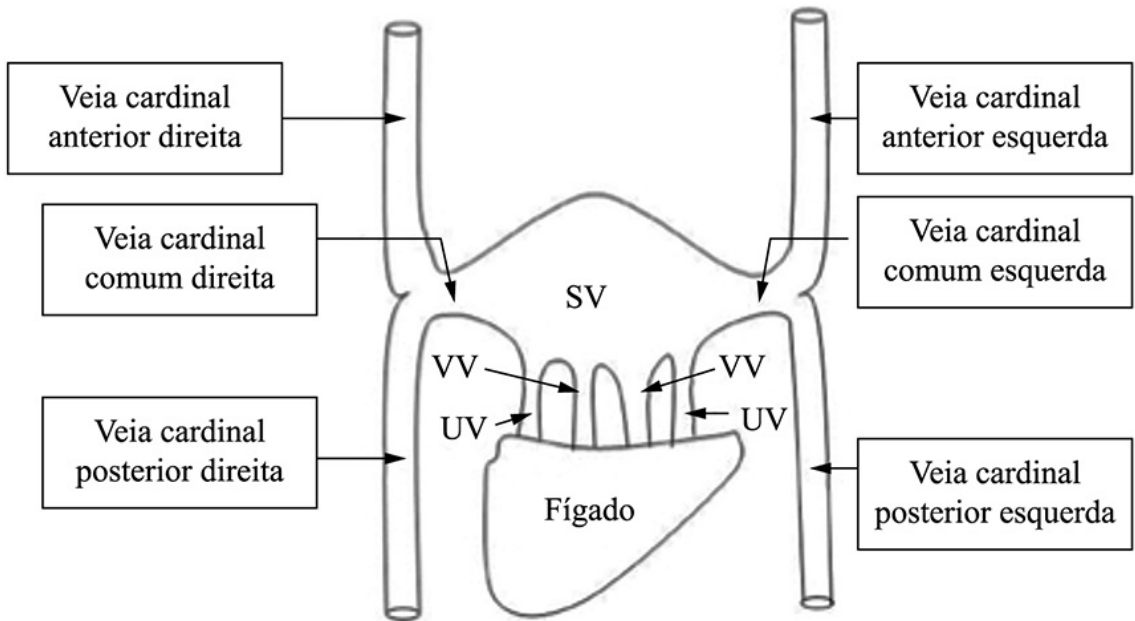


Figura 3. Desenho esquemático das veias cardinais e suas relações na fase embrionária (adaptado de: Singh⁴) SV: seio venoso; VV: veias vitelinas; UV: veias umbilicais.

cardinais posteriores, que drenam o restante do embrião. As veias cardinais drenam conjuntamente no seio coronário através de um canal cardinal comum⁵.

A VCSEP é uma anormalidade causada pela persistência da veia cardinal comum esquerda. Sua incidência varia entre 0,3% a 0,5% na população normal, podendo atingir até 10% dos pacientes sabidamente portadores de outra anomalia congênita cardíaca⁶. Em pacientes com Síndrome de Turner, essa incidência pode variar de 5 a 13%^{7,8}.

A real incidência da VCSEP pode ser subestimada devido à não identificação dessa anomalia em pacientes assintomáticos e sem alterações cardíacas associadas. Na maioria dos casos a veia cava superior direita está presente, sendo raro o achado isolado de VCSEP. Casos em que a veia cava superior direita está ausente são mais frequentemente associados à ocorrência de outras anomalias cardíacas sincrônicas⁹. Em trabalho retrospectivo, Cha e Khoury revisaram 275 angiografias cardíacas e encontraram 12 casos de VCSEP, dentre os quais apenas dois não apresentavam a veia cava superior direita⁶. Em outro estudo, Iovino et al.¹⁰, ao analisarem 600 pacientes submetidos à colocação de CTI, encontraram quatro casos de VCSEP, sendo que em 85% dos casos o sítio de punção escolhido foi a veia jugular interna esquerda. Em ambas séries não houve complicações relacionadas ao cateter.

A evidência na radiografia de tórax de contorno anormal do mediastino superior à esquerda decorrente

do alargamento da sombra da aorta e a proeminência paramediastinal abaixo do arco da aorta são comumente associadas à VCSEP¹¹. A presença de uma faixa estreita de menor densidade ao longo da borda cardíaca superior esquerda ou a existência de sombra em crescente que se estende da borda superior esquerda do arco aórtico até o terço médio da clavícula¹² também levantam a suspeita de VCSEP. A dilatação do seio coronário observada ao ecocardiograma corrobora o diagnóstico¹³.

Na ocorrência de atresia da veia inominada esquerda, deve-se sempre aventar a hipótese de VCSEP. Por sua vez, essa anomalia requer uma modificação na técnica cirúrgica adotada em cirurgias cardíacas com circulação extracorpórea, durante a qual a VCSEP deve ser canulada separadamente. Em pacientes com atresia tricúspide submetidos a tratamento cirúrgico através da cirurgia de Glenn, na qual é realizada anastomose término-lateral entre a veia cava superior e a artéria pulmonar direita, deve-se adicionar uma anastomose término-lateral entre a veia cava superior esquerda e a artéria pulmonar esquerda, sendo essa modificação técnica conhecida como operação de Kawashima¹⁴.

O achado através do ecocardiograma transtorácico de dilatação isolada do átrio direito pode ser justificado pela presença de VCSEP com drenagem anômala no átrio direito através do seio coronário. A tomografia computadorizada com contraste, por sua vez, ao permitir a identificação da veia cava superior esquerda

no mediastino superior esquerdo adjacente à artéria carótida e anterior à artéria subclávia, mantendo-se lateralmente ao arco da aorta e ao tronco da artéria pulmonar, passando anteriormente ao hilo esquerdo e finalmente desaparecendo na silhueta cardíaca, também tem sido de grande utilidade no diagnóstico dessa anomalia da VCSEP¹⁵.

De maneira geral, o diagnóstico de VCSEP é incidental, em especial após a passagem de acesso venoso central ou implante de marca-passo inseridos através da punção das veias jugular interna e subclávia esquerdas, estando o cateter localizado à esquerda do mediastino em exame radiográfico de controle¹⁶⁻¹⁸.

Em 90% dos pacientes portadores de VCSEP, esta desemboca no átrio direito através do seio coronário, enquanto que os 10% restantes drenam diretamente para o átrio esquerdo, onde o seio coronário estará ausente^{19,20}.

Apesar de geralmente assintomática, essa anomalia congênita venosa pode tornar o paciente mais susceptível a arritmias cardíacas devido a alterações no nó atrioventricular e no feixe de His. O prejuízo do fluxo atrioventricular esquerdo devido à obstrução parcial da válvula mitral também pode ser observado como sintomatologia nos pacientes portadores dessa anomalia venosa. Entre os pacientes portadores de VCSEP e cuja drenagem faz-se diretamente para o átrio esquerdo, pode ainda ocorrer *shunt* da direita para a esquerda²¹.

Em procedimentos de colocação de CTI, deve-se sempre ter a preocupação quanto à localização do cateter, em especial em pacientes oncológicos e que requerem a infusão de quimioterápicos e substâncias hiperosmolares. Devido à escassez de dados na literatura que suportem a infusão dessas medicações através de cateteres com dimensão inferior a 7 Fr (2,3 mm), deve-se evitar a utilização de dispositivos inseridos em veias de menor calibre.

É primordial ressaltar ainda a importância de que um paciente diagnosticado como portador de uma anomalia congênita como a VCSEP seja submetido a investigação complementar para excluir a existência de anomalias congênicas concomitantes, uma vez que essa anomalia pode estar associada à existência de defeitos do septo interatrial e defeitos da drenagem venosa¹⁵.

REFERÊNCIAS

- Zaghal A, Khalife M, Mukherji D, et al. Update on totally implantable venous access devices. *Surg Oncol*. 2012;21(3):207-15. <http://dx.doi.org/10.1016/j.suronc.2012.02.003>. PMID:22425356.
- Povoski S. Long-term venous access. In: Pazdur R, Wagman L, Champhausen K, Hoskins W, editors. *Cancer management: a*

- multidisciplinary approach medical surgical and radiation oncology. 11. ed. Kansas: CMP Medica; 2008.
- Demos TC, Posniak HV, Pierce KL, Olson MC, Muscato M. Venous anomalies of the thorax. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;182(5):1139-50. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.182.5.1821139>. PMID:15100109.
- Singh J. Cardiac venous system. SlideShare. [citado 2015 Jul 20]. <http://pt.slideshare.net/jyotindrasingh82/cardiac-venous-system>
- Del Campo C. Persistent left superior vena cava. *Tex Heart Inst J*. 1998;25(2):161. PMID:9654666.
- Cha EM, Houry GH. Persistent left superior vena cava. Radiologic and clinical significance. *Radiology*. 1972;103(2):375-81. <http://dx.doi.org/10.1148/103.2.375>. PMID:5024565.
- Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation*. 2004;110(12):1694-700. <http://dx.doi.org/10.1161/01.CIR.0000142290.35842.B0>. PMID:15353492.
- Sybert VP, McCauley E. Turner's syndrome. *N Engl J Med*. 2004;351(12):1227-38. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMra030360>. PMID:15371580.
- Winter FS. Persistent left superior vena cava; survey of world literature and report of thirty additional cases. *Angiology*. 1954;5(2):90-132. <http://dx.doi.org/10.1177/000331975400500207>. PMID:13148653.
- Iovino F, Auriemma PP, Viscovo LD, Scagliarini S, Di Napoli M, De Vita F. Persistent left superior vena cava: A possible contraindication to chemotherapy and total parenteral nutrition in cancer patients. *Oncol Lett*. 2012;4(4):759-62. PMID:23205097.
- Schummer W, Schummer C, Frober R. Persistent left superior vena cava and central venous catheter position: clinical impact illustrated by four cases. *Surg Radiol Anat*. 2003;25(3-4):315-21. <http://dx.doi.org/10.1007/s00276-003-0138-6>. PMID:12898196.
- Odman P. A persistent left superior vena cava communicating with the left atrium and pulmonary vein. *Acta Radiol*. 1953;40(6):554-60. <http://dx.doi.org/10.3109/00016925309177064>. PMID:13138285.
- Fraser RS, Dvorkin J, Rossall RE, Eidem R. Left superior vena cava: a review of associated congenital heart lesions, catheterization data and roentgenologic findings. *Am J Med*. 1961;31(5):711-6. [http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343\(61\)90155-3](http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343(61)90155-3). PMID:13894770.
- Shahabuddin S, Fatimi S, Atiq M, Amanullah M. Kawashima operation: functional modification of bidirectional Glen shunt with left superior vena cava in single ventricular morphology. *J Pak Med Assoc*. 2009;59(1):43-5. PMID:19213378.
- Cunha PS, Freitas A, Magno P, Gil VM. Echocardiographic diagnosis of persistent left superior vena cava. *Rev Port Cardiol*. 2006;25(1):125-7. PMID:16623362.
- Bell MJ, Gutierrez JR, DuBois JJ. Aneurysm of the superior vena cava. *Radiology*. 1970;95(2):317-8. <http://dx.doi.org/10.1148/95.2.317>. PMID:5439436.
- Huggins TJ, Lesar ML, Friedman AC, Pyatt RS, Thane TT. CT appearance of persistent left superior vena cava. *J Comput Assist Tomogr*. 1982;6(2):294-7. <http://dx.doi.org/10.1097/00004728-198204000-00012>. PMID:7076922.
- Stevens JS, Mishkin FS. Persistent left superior vena cava demonstrated by radionuclide angiocardiology: case report. *J Nucl Med*. 1975;16(6):469. PMID:1159501.
- Paval J, Nayak S. A persistent left superior vena cava. *Singapore Med J*. 2007;48(3):e90-3. PMID:17342280.
- Wolf M, Scott B. Left-sided high-flow arteriovenous hemodialysis fistula combined with a persistent left superior vena cava causing coronary sinus dilatation. *Semin Dial*. 2013;26(2):E13-6. <http://dx.doi.org/10.1111/sdi.12047>. PMID:23237486.

21. Povoski SP, Khabiri H. Persistent left superior vena cava: review of the literature, clinical implications, and relevance of alterations in thoracic central venous anatomy as pertaining to the general principles of central venous access device placement and venography in cancer patients. *World J Surg Oncol*. 2011;9(1):173. <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7819-9-173>. PMID:22204758.

Correspondência

Mário Vinícius Angelete Alvarez Bernardes
Hospital Erasto Gaertner
Residência de Cirurgia Oncológica
Rua Dr. Ovande do Amaral, 201 - Jardim das Americas
CEP 81520-060 - Curitiba (PR), Brasil
Tel.: (41) 3361-5000
E-mail: mariobernades@terra.com.br

Informações sobre os autores

MVAAB, RK e INL - Médicos Residentes de Cirurgia Oncológica do Hospital Erasto Gaertner (HEG).
MAL - Médico Assistente do Serviço de Cirurgia Abdominal do Hospital Erasto Gaertner (HEG).
FLE - Mestre em Clínica Cirúrgica pela Universidade Federal do Paraná (UFPR), Chefe do Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital Erasto Gaertner (HEG) e Cirurgião Vascular no Instituto da Circulação.

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: MVAAB, RK, INL, MAL, FLE
Análise e interpretação dos dados: MVAAB, RK, INL
Coleta de dados: MVAAB, RK, INL
Redação do artigo: MVAAB
Revisão crítica do texto: MVAAB, FLE
Aprovação final do artigo*: MVAAB, RK, INL, MAL, FLE
Análise estatística: N/A.
Responsabilidade geral pelo estudo: MVAAB

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida do *J Vasc Bras*.

Persistent left superior vena cava: case report

Veia cava superior esquerda persistente: relato de caso

Mário Vinícius Angelete Alvarez Bernardes¹, Ronald Kool¹, Ivan Neutzling Lüdtke¹, Murilo de Almeida Luz², Fabiano Luiz Erzinger^{3,4}

Abstract

It is extremely important that health professionals involved in invasive procedures such as central venous access have a thorough knowledge of thoracic vascular anatomy. Persistent left superior vena cava is the most common congenital thoracic venous abnormality and is generally diagnosed as an incidental finding. We present the case of a 14-year-old female patient in whom a persistent left superior vena cava was diagnosed as an incidental finding of a control imaging exam after placement of a totally implantable venous catheter. The patient did not exhibit any difficulties with infusion of chemotherapy via the catheter and there were no complications related to the catheter.

Keywords: superior vein cava; congenital abnormalities; vascular malformations; catheters; chemotherapy.

Resumo

O pleno conhecimento da anatomia vascular torácica é de suma importância para os profissionais envolvidos na realização de procedimentos invasivos como a punção de acesso venoso central. A persistência da veia cava superior esquerda é a malformação venosa torácica mais frequente, e seu diagnóstico costuma ser incidental. Apresentamos o caso de uma paciente de 14 anos em que o diagnóstico de veia cava superior esquerda persistente foi incidental em exame de imagem de controle após colocação de cateter venoso totalmente implantável. A paciente não apresentou dificuldade de infusão de quimioterapia pelo cateter e não houve complicações relacionadas ao cateter.

Palavras-chave: veia cava superior; anormalidades congênitas; malformações vasculares; cateteres; quimioterapia.

¹Hospital Erasto Gaertner – HEG, Residency of Surgical Oncology, Curitiba, PR, Brazil.

²Hospital Erasto Gaertner – HEG, Department of Abdominal Surgery, Curitiba, PR, Brazil.

³Hospital Erasto Gaertner – HEG, Department of Vascular Surgery, Curitiba, PR, Brazil.

⁴Instituto da Circulação, Curitiba, PR, Brazil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: July 20, 2015. Accepted: October 02, 2015.

The study was carried out at Hospital Erasto Gaertner (HEG), Curitiba, PR, Brazil.

■ INTRODUCTION

Devices such as long-term totally implantable catheters (TIC) are often used in cancer patients, particularly because of their practicality for intravenous infusion of chemotherapy. The benefits associated with TIC must always be balanced against the complications associated with the procedure.¹ A thorough knowledge of thoracic and cervical vascular anatomy is extremely important for vascular surgeons, surgical oncologists, interventional radiologists and other physicians involved in management of oncology patients who sometimes need to perform procedures to obtain deep venous access.²

Persistent left superior vena cava (PLSVC) is the most common congenital thoracic venous anomaly and knowing about it is critical to the success of implanting invasive devices, in terms of minimizing the risks of potential complications.³

This article describes a case in which a TIC was implanted in an anomalous position on the left side of the mediastinum.

■ CASE DESCRIPTION

The patient, a 14-year-old female with a prior history of Turner Syndrome, was receiving chemotherapy to treat acute myeloid leukemia via a double lumen central venous catheter placed via the right jugular vein. She had been prescribed a permanently implanted device for chemotherapy infusion and underwent placement of a TIC via puncture of the left internal jugular vein. A control X-ray examination conducted immediately after the procedure located the TIC in the left mediastinum, with no evidence of other abnormalities (Figure 1).

The catheter exhibited good flow and reflux and blood gas analysis of a sample taken through the catheter confirmed that it was venous blood.

The Vascular Surgery team were asked to conduct an assessment and they performed a venous angiography with injection of contrast directly through the TIC and reported findings compatible with a PLSVC draining into the right atrium.

A transthoracic echocardiogram showed evidence of an enlarged right atrial diameter, but no other concomitant cardiac anomalies. Computed tomography angiography of the thorax was then performed (Figure 2), confirming the diagnosis of PLSVC.

It was decided not to remove the TIC, to allow the patient to complete the proposed course of chemotherapy treatment, and outpatients follow-up and reassessment were planned for when the catheter was removed at the appropriate time.

At the time of writing, the patient has been in clinical follow-up for 12 months with no signs of relapse of the underlying oncological disease, she is asymptomatic from a cardiovascular point of view and free from signs of local complications secondary to the TIC.

■ DISCUSSION

During the 5th week of intrauterine life, human fetuses have three principal veins: (a) the vitelline vein, that takes blood from the vitelline sac to the sinus venosus; (b) the umbilical veins, that arise in the chorionic villousities and bring oxygenated blood to the embryo; and (c) the cardinal veins, responsible for drainage of blood within the embryo itself (Figure 3).

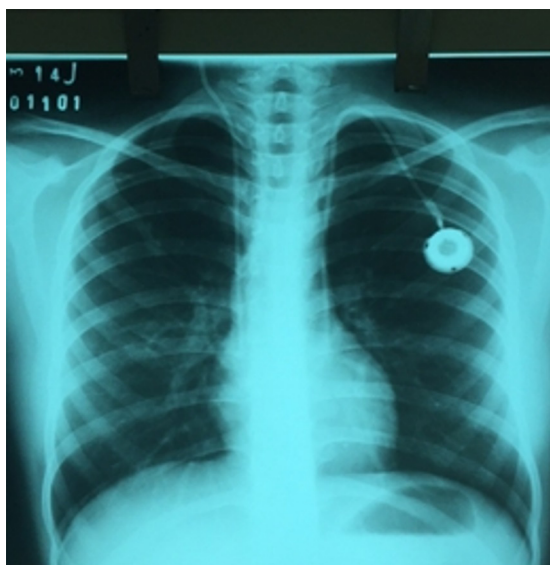


Figure 1. Control posteroanterior chest X-ray after placement of the totally implantable catheter.

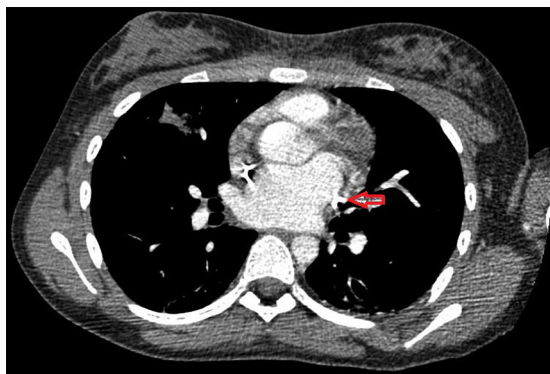


Figure 2. Computed tomography angiography of the chest showing evidence of a persistent left superior vena cava (arrow).

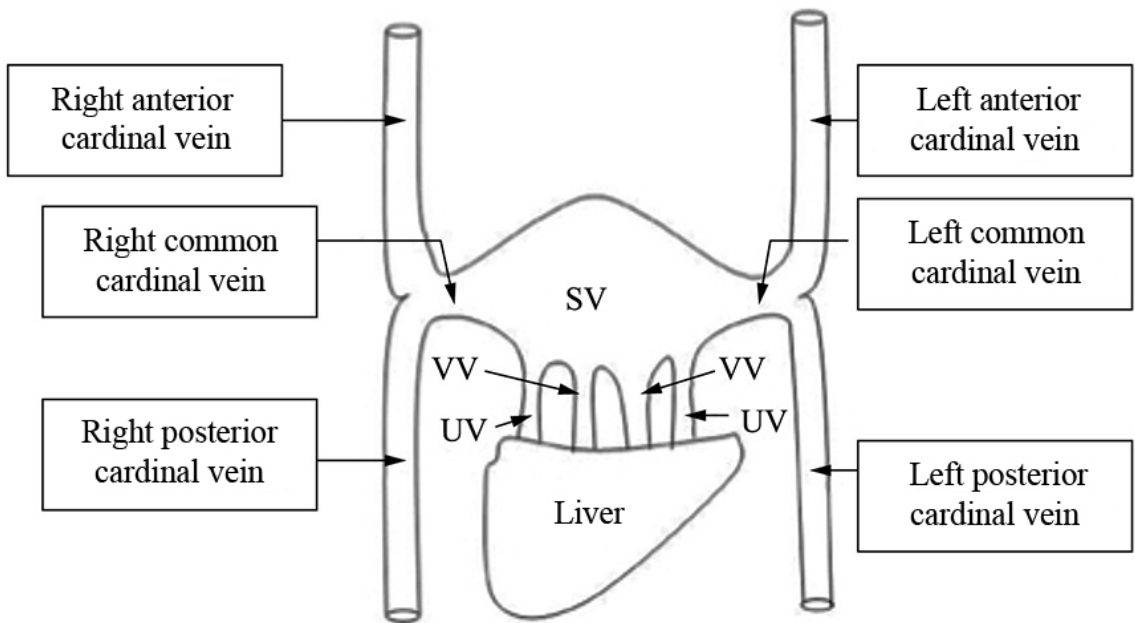


Figure 3. Drawing illustrating the cardinal veins and their connections during the embryonic phase (adapted from: Singh⁴) SV, sinus venosus; VV, vitelline veins; UV, umbilical veins.

In turn, the cardinal veins are divided into the anterior cardinal veins, responsible for drainage of the cephalic portion of the embryo, and the posterior cardinal veins, which drain the remainder of the embryo. The cardinal veins drain into the coronary sinus together, via a common cardinal vein.⁵

PLSVC is an abnormality caused by persistence of the left common cardinal vein. Incidence varies from 0.3% to 0.5% of the normal population, although it is found in as many as 10% of patients known to have other congenital cardiac anomalies.⁶ Incidence among patients with Turner Syndrome, can range from 5 to 13%.^{7,8}

The true incidence of PLSVC may be underestimated because of failure to identify the anomaly in asymptomatic patients and those with no associated cardiac abnormalities. In the majority of cases, the right superior vena cava is present and it is rare to find a PLSVC in isolation. Cases in which the right superior vena cava is absent are associated with occurrence of other cardiac anomalies is increased.⁹ Cha and Khoury conducted a retrospective study reviewing 275 cardiac angiographs and found 12 cases of PLSVC, of which only two did not have a right superior vena cava.⁶ In another study, Iovino et al.¹⁰ analyzed 600 patients who had TICs fitted, finding four cases of PLSVC, and in 85% of these cases the puncture site chosen was the left internal jugular vein.

There were no complications related to the catheters in either of these series.

Evidence on a chest X-ray of an abnormal outline to the superior left mediastinum caused by an expansion of the shadow of the aorta and a paramediastinal prominence below the arch of the aorta are often associated with a PLSVC.¹¹ Presence of a narrow band of lower density along the superior left cardiac margin or a crescent-shaped shadow extending from the superior left margin of the aortic arch to the mid third of the clavicle should also raise a suspicion of PLSVC.¹² Dilation of the coronary sinus on an echocardiogram confirms the diagnosis.¹³

Atresia of the left brachiocephalic vein should always suggest a hypothesis of PLSVC. When present, the anomaly may demand modification to the surgical technique adopted for cardiac surgery with extracorporeal circulation, during which the PLSVC should be cannulated separately. For patients with tricuspid atresia treated with Glenn surgery, in which end-to-side anastomosis of the superior vena cava to the right pulmonary artery is performed, an end-to-side anastomosis of the left superior vena cava to the left pulmonary artery should be added, and this modification to the technique is known as the Kawashima procedure.¹⁴

A finding of isolated dilation of the right atrium on a transthoracic echocardiogram may be explained

by a PLSVC with anomalous drainage into the right atrium via the coronary sinus. In turn, computed tomography with contrast is also of great utility for diagnosis of the PLSVC anomaly since it allows identification of the left superior vena cava in the left superior mediastinum, adjacent to the carotid artery and anterior of the subclavian artery, remaining lateral to the arch of the aorta and the trunk of the pulmonary artery, passing anteriorly of the left hilum and finally disappearing in the cardiac silhouette.¹⁵

In general, PLSVC is diagnosed incidentally, particularly after placement of a central venous access or a pacemaker inserted via puncture of the left internal jugular and subclavian veins, when the catheter will be seen on the left of the mediastinum on a control X-ray.¹⁶⁻¹⁸

In 90% of patients with a PLSVC, it drains into the right atrium through the coronary sinus, whereas in the remaining 10% of cases it drains directly into the left atrium, where the coronary sinus will be absent.^{19,20}

Although this congenital venous anomaly is generally asymptomatic, it can make patients more susceptible to cardiac arrhythmia because of abnormalities to the atrioventricular node and the bundle of His. Compromised left atrioventricular flow caused by partial obstruction of the mitral valve can also be observed among the symptoms of patients with this venous anomaly. Patients with PLSVC and drainage directly into the left atrium may also exhibit right-to-left shunt.²¹

In procedures for placement of a TIC, care should always be taken with the location of the catheter, especially in cancer patient who will need infusion of chemotherapy drugs and hyperosmolar substances. Considering the scarcity of data supporting infusion of these medications via catheters with dimensions smaller than 7 Fr (2.3 mm), use of devices inserted into smaller caliber veins should be avoided.

It is extremely important to emphasize that when a patient is diagnosed with a congenital anomaly such as PLSVC, a supplementary investigation should be conducted to rule out concomitant congenital anomalies, since this anomaly can be associated with defects of the interatrial septum and venous drainage defects.¹⁵

REFERENCES

- Zaghal A, Khalife M, Mukherji D, et al. Update on totally implantable venous access devices. *Surg Oncol*. 2012;21(3):207-15. <http://dx.doi.org/10.1016/j.suronc.2012.02.003>. PMID:22425356.
- Povoski S. Long-term venous access. In: Pazdur R, Wagman L, Champhausen K, Hoskins W, editors. *Cancer management: a multidisciplinary approach medical surgical and radiation oncology*. 11. ed. Kansas: CMP Medica; 2008.
- Demos TC, Posniak HV, Pierce KL, Olson MC, Muscato M. Venous anomalies of the thorax. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;182(5):1139-50. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.182.5.1821139>. PMID:15100109.
- Singh J. Cardiac venous system. SlideShare. [citado 2015 jul 20]. <http://pt.slideshare.net/jyotindrasingh82/cardiac-venous-system>
- Del Campo C. Persistent left superior vena cava. *Tex Heart Inst J*. 1998;25(2):161. PMID:9654666.
- Cha EM, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. Radiologic and clinical significance. *Radiology*. 1972;103(2):375-81. <http://dx.doi.org/10.1148/103.2.375>. PMID:5024565.
- Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, et al. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation*. 2004;110(12):1694-700. <http://dx.doi.org/10.1161/01.CIR.0000142290.35842.B0>. PMID:15353492.
- Sybert VP, McCauley E. Turner's syndrome. *N Engl J Med*. 2004;351(12):1227-38. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJMra030360>. PMID:15371580.
- Winter FS. Persistent left superior vena cava; survey of world literature and report of thirty additional cases. *Angiology*. 1954;5(2):90-132. <http://dx.doi.org/10.1177/000331975400500207>. PMID:13148653.
- Iovino F, Auriemma PP, Viscovo LD, Scagliarini S, Di Napoli M, De Vita F. Persistent left superior vena cava: A possible contraindication to chemotherapy and total parenteral nutrition in cancer patients. *Oncol Lett*. 2012;4(4):759-62. PMID:23205097.
- Schummer W, Schummer C, Frober R. Persistent left superior vena cava and central venous catheter position: clinical impact illustrated by four cases. *Surg Radiol Anat*. 2003;25(3-4):315-21. <http://dx.doi.org/10.1007/s00276-003-0138-6>. PMID:12898196.
- Odman P. A persistent left superior vena cava communicating with the left atrium and pulmonary vein. *Acta Radiol*. 1953;40(6):554-60. <http://dx.doi.org/10.3109/00016925309177064>. PMID:13138285.
- Fraser RS, Dvorkin J, Rossall RE, Eidem R. Left superior vena cava: a review of associated congenital heart lesions, catheterization data and roentgenologic findings. *Am J Med*. 1961;31(5):711-6. [http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343\(61\)90155-3](http://dx.doi.org/10.1016/0002-9343(61)90155-3). PMID:13894770.
- Shahabuddin S, Fatimi S, Atiq M, Amanullah M. Kawashima operation: functional modification of bidirectional Glen shunt with left superior vena cava in single ventricular morphology. *J Pak Med Assoc*. 2009;59(1):43-5. PMID:19213378.
- Cunha PS, Freitas A, Magno P, Gil VM. Echocardiographic diagnosis of persistent left superior vena cava. *Rev Port Cardiol*. 2006;25(1):125-7. PMID:16623362.
- Bell MJ, Gutierrez JR, DuBois JJ. Aneurysm of the superior vena cava. *Radiology*. 1970;95(2):317-8. <http://dx.doi.org/10.1148/95.2.317>. PMID:5439436.
- Huggins TJ, Lesar ML, Friedman AC, Pyatt RS, Thane TT. CT appearance of persistent left superior vena cava. *J Comput Assist Tomogr*. 1982;6(2):294-7. <http://dx.doi.org/10.1097/00004728-198204000-00012>. PMID:7076922.
- Stevens JS, Mishkin FS. Persistent left superior vena cava demonstrated by radionuclide angiocardiology: case report. *J Nucl Med*. 1975;16(6):469. PMID:1159501.
- Paval J, Nayak S. A persistent left superior vena cava. *Singapore Med J*. 2007;48(3):e90-3. PMID:17342280.
- Wolf M, Scott B. Left-sided high-flow arteriovenous hemodialysis fistula combined with a persistent left superior vena cava causing coronary sinus dilatation. *Semin Dial*. 2013;26(2):E13-6. <http://dx.doi.org/10.1111/sdi.12047>. PMID:23237486.

21. Povoski SP, Khabiri H. Persistent left superior vena cava: review of the literature, clinical implications, and relevance of alterations in thoracic central venous anatomy as pertaining to the general principles of central venous access device placement and venography in cancer patients. *World J Surg Oncol*. 2011;9(1):173. <http://dx.doi.org/10.1186/1477-7819-9-173>. PMID:22204758.

Correspondence

Mário Vinícius Angelete Alvarez Bernardes
Hospital Erasto Gaertner
Residency of Surgical Oncology
Rua Dr. Ovande do Amaral, 201 - Jardim das Americas
CEP 81520-060 - Curitiba (PR), Brazil
Tel: +55 (41) 3361-5000
E-mail: mariobernades@terra.com.br

Author information

MVAAB, RK and INL - Resident physicians, Surgical Oncology,
Hospital Erasto Gaertner.
MAL - MD, Attending physician, Department of Abdominal Surgery,
Hospital Erasto Gaertner.
FLE - MSc in Surgery from Universidade Federal do Paraná (UFPR),
Chief of Vascular Surgery, Hospital Erasto Gaertner, and Vascular
Surgeon at Instituto da Circulação.

Author contributions

Conception and design: MVAAB, RK, INL, MAL, FLE
Analysis and interpretation: MVAAB, RK, INL
Data collection: MVAAB, RK, INL
Writing the article: MVAAB
Critical revision of the article: MVAAB, FLE
Final approval of the article*: MVAAB, RK, INL, MAL, FLE
Statistical analysis: N/A.
Overall responsibility: MVAAB

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras*.