

# Persistan Sol Süperior Vena Kava (145 Olgu Nedeniyle)

LEFT PERSISTENT VENA CAVA SUPERIOR

Doç.Dr.Funda ÖZTÜNÇ, Doç.Dr.Ayşenur PAÇ, Prof.Dr.Şenean ÖZME, Prof.Dr.Süheylo ÖZKUTLU,  
Prof.Dr.Muhsin SARAÇLAR, Prof.Dr.Arman BİLGİÇ, Doç.Dr.Sema ÖZER

Hacettepe Üniversitesi Tıp fakültesi Çocuk Kardiyolojisi Ünitesi, ANKARA

## ÖZET

Sistemik venöz dönüş anomalilerinin en sık görülenlerinden birisi olan persistan sol superior vena kava (PSSVK) genellikle diğer konjenital kalp hastalıkları ile birlikte bulunur. Bunların cerrahi tedavisi sırasında PSSVK cerraha sorun yaratabileceği için, önceden tanımlanması önemlidir. Bu çalışmada Hacettepe Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesinde PSSVK tanısı alan 145 olgu sunulmuştur. Bu olguların %88.2'sinde PSSVK koronar sinüs aracılığı ile sağ atriyuma, % 11 'inde sol atriyuma boşalıyordu. İki olgu izole olup, diğerlerinin (%98.6) değişik kardiyak defektlere (ASD, VSD, Fallot Tetmlojisi) eşlik ettiği saptanmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Persistan sol superior vena cava

T Küfi Kardiyoloji 1994, 7:159-162

Persistan sol superior vena kava (PSSVK) sık görülen sistemik venöz dönüş anomalilerinden birisidir (1). Sistemik venöz dönüş anomalilerinin %47'sini oluşturur ve yaklaşık %0.3-0.5 oranında bulunur (2-4). Konjenital kalp hastalıklarının ise %2-4'ünü oluşturur (5). PSSVK sol kardinal ven sisteminin artıklarından gelişmekte, çoklukla koroner sinüs aracılığı ile sağ atriyuma açılmaktadır (2). Buna karşın direkt olarak sol atriyuma veya sol pulmoner yentlerden birine de açılabilir. PSSVK çoğu kez sağ superior vena kava ile birlikte bulunur. İki damar arasında ilişki olmayabilir veya az ya da çok gelişmiş olarak mevcuttur.

**Geliş Tarihi:** 19.08.1993

**Kabul Tarihi:** 11.08.1994

**Yazışma Adresi:** Dr.Funda ÖZTÜNÇ  
İstanbul Üniversitesi  
Haseki Kardiyoloji Enstitüsü  
Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi  
İSTANBUL

Türk J Cardiol 1994, 7

## SUMMARY

Left persistent vena cava superior (LPVCS) is the most common anomaly of congenital abnormalities of systemic venous return. LPVCS is commonly associated with cardiovascular malformations. It is important to recognize LPVCS before the operation, since it may cause problem for the surgeon during the cardiac surgery. In this study, 145 patients with LPVCS were presented from Hacettepe University Medical Faculty. In 88.2% of these cases, LPVCS drains right atrium via coronary sinus, the remaining 11% directly to left atrium. 98.6% of the cases were associated with other congenital cardiac anomalies (ASD, VSD, Tetralogy of Fallot etc.). Only two cases were diagnosed as isolated LPVCS.

**Key Words:** Left persistent vena cava superior

Türk J Cardiol 1994, 7:159-162

Kardiyopulmoner by-pass sırasında drenajının değişikliği nedeniyle cerraha sorun çıkarabilen ve komplikasyonlara yol açabilen bu anomalinin önceden tanımlanması önemlidir. Bu nedenle Ünitemizde PSSVK tanısı alan olgular değerlendirilmiş ve bu konu ile ilgili literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

## MATERYEL VE METOD

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Ünitesinde 1982-1991 yılları arasında PSSVK tanısı alan 145 olgu açıldığı yer birlikte bulunduğu anomaliler açısından retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların 62'si kız, 83'ü erkektir. Yaş grupları 9/365 gün-21 yıl, ortalama 6.2 yıldır. Tanı kalp kateterizasyonu ile konulmuştur.

## BULGULAR

145 olgunun 128'inde (%88.2) PSSVK koroner sinüs aracılığı ile sağ atriyuma, 16'sında (%11) direkt sol atriyuma, bir olguda ise her iki atriyumla ilişkili olarak koroner sinüse açılıyordu. Bu olguların yalnızca ikisinde

159

**Tablo 1.** Ekokardiyak anomali bulunan PSSVK olgularının boşaldıkları atriyumla göre oranları

	Sağ atriyumla boşalan PSSVK	%	Sol atriyumla boşalan PSSVK	%	Toplam	%
ASD	42	32.8	6	37.5	48	33.1
VSD	41	32.0	7	43.7	48	33.1
Pulmoner stenoz	28	21.8	2	12.5	30	20.6
Tetraloji Fallot	26	20.3	2	12.5	28	19.3
TGA	7	5.4	4	25.0	11	7.6
Tricuspid atrezisi	5	3.9	3	18.7	8	5.5
ÇÇSV	8	6.2	—	—	8	5.5
Dekstroardi	4	—	3	18.7	7	4.8
PDA	5	3.9	—	—	5	3.4
Aort stenozu	5	3.9	—	—	5	3.4
Pulmoner atrezi	4	—	1	6.2	5	3.4
Atrial inversion	3	—	1	6.3	4	—
Aort koarktasyonu	4	—	—	—	4	—
Tek ventrikül	2	—	1	6.2	3	—
Endokardial yastık defekti	3	—	—	—	3	—
Tricuspid prolapsusu	3	—	—	—	3	—
Mitral stenoz	3	—	—	—	3	—
Tek atrium	2	—	—	—	2	—
Aort valv prolapsusu	2	—	—	—	2	—
Periferik pulmoner arter darlığı	2	—	—	—	2	—
TAPVD	—	—	1	6.2	1	—
PAPVD	9	—	—	—	1	—
Aort yetmezliği	1	—	—	—	1	—
Truncus arteriozus tip-4	1	—	—	—	1	—
Sağ pulmoner arter yokluğu	1	—	—	—	1	—
Sol ventrikül sağ atrial comminikasyon	1	—	—	—	1	—
Mitral cleft	1	—	—	—	1	—
Levocardi	1	—	—	—	1	—
Ebstein anomalisi	1	—	—	—	1	—

PSSVK: Persistan sol superior vena kava; SVK: Superior vena kava; ASD: Atrial septal defekt;

VSD: Ventrikül septal defekt; TGA: Büyük damarların transpozisyonu; ÇÇSV: Çift çıkımlı sağ ventrikül;

PDA: Patent duktus arteriozus; TAPVD: Total anomal pulmoner venöz dönüş; PAPVD: Parsiyel anomal pulmoner venöz dönüş

ek anomali belirlenmemiştir. Diğer tüm PSSVK olguları (%98.6) değişik konjenital kalp defektleri ile birlikte (Tablo 1).

Olguların 138'inde çift vena kava superior mevcuttu, bu olguların 75'inde (%54.3) iki vena kava superior innominate ven devamlılığı ile birleşiyordu. 7 olguda ise sağ vena kava superiorun olmadığı saptanmıştır. Bu olguların dördünde PSSVK sağ atriyumla, üçünde ise sol atriyumla boşalıyordu.

Sağ atriyumla boşalan PSSVK olgularından 11'inde hemiazigos ven devamlılığı vardı ve iki olgu hariç hepsinde sağ superior vena kava saptandı. Sağ atriyumla drene olan dört PSSVK olgusunda da azygos ven devamlılığı belirlendi.

Sol atriyumla iştirakti 16 PSSVK olgusunun 12'sinde sağ vena kava superior sağ atriyumla açılıyordu. Dördünde sağ vena kava superior atrezik idi. Sola drene olan olgulardan birinde hemiazigos ve sağ atriyumla boşalan sağ vena kava superior tespit edildi.

## TARTIŞMA

PSSVK sık görülen sistemik venöz dönüş anomalisi olup, konjenital kalp hastalıkları, özellikle kardiyak ve visseral transpozisyonla %3-10 oranında birlikte görülür (5,6).

PSSVK %92 oranında koroner sinüsle sağ atriyumla, %8 sol atriyumla boşalır (7,8).

Olgularımızın %88.2'sinde, PSSVK, koroner sinüs aracılığı ile sağ atriyumla, %11'inde direkt sol atriyumla, bir olguda ise her iki atriyum ile ilişkili koroner sinüse boşalıyordu.

Embriyonik gelişmenin erken döneminde ortak kardinal ven superior vena kavaya dönüşür ve bilateraldir (9). Sol ortak kardinal ven sinüs venozusun sol kısmına veya koroner sinüse drene olur. PSSVK'nın embriyolojik gelişimi ile ilgili literatür bilgileri halen tartışmalıdır. Bazı araştırmacılara göre sol atriyumla boşalan PSSVK embriyolojik bir anomali olup, normal koroner sinüs ile izah edilemez (10,11). Diğer taraftan

Wiles (12) koroner sinus aracılığı ile sol atriyuma boşalan iki PSSVK olgusu sunmuştur. Normalde PSSVK'nın lumeni geç embriyonik dönemde oblitere olur. Sol atriyum ve sol akciğer hilusu arasında kalan PSSVK bası sonucu oblitere olur. Sağ vena kava superior sağ atriyuma üst kısımdan boşaldığı için, herhangi bir bası söz konusu değildir.

PSSVK genellikle koroner sinüse veya sağ atriyuma boşaldığı için herhangi bir fizyolojik bozukluğa neden olmaz. Tek bulgu olarak koroner sinüsün dilatasyonu görülebilir. Direkt sol atriyumla ilişkili PSSVK nadir görülen bir anomali olup, tüm PSSVK'li olguların %7.5-8'ini oluşturur (7,8,13,14). Bu durumda başlıca bulgu değişik derecede sistemik siyanozdur (10). Polisitemia ve çomaklaşma görülebilir. Bir olguda ise sol atriyuma drene olan PSSVK tanısı akciğer perfüzyon sintigrafisi sırasında gelişen sistemik emboli nedeniyle konulmuştur (6). Nedeni belirlenemeyen sistemik embolizasyon bu anatomik varyasyona bağlı olabilir (15).

PSSVK genellikle diğer kardiyak malformasyonlarla birlikte (16,17). Wodd (18), Fallot tetralojili olguların %20'sinde PSSVK belirlenmiştir. Sinus venozus tipi ASD'de de oran yüksek bulunmuştur (19). Nsah ve arkadaşlarının (20) çalışmasında, konjenital kardiyak malformasyonlu 1208 spesmen incelenmiş ve %9 oranında koroner sinüsle iştirakli PSSVK saptanmıştır. PSSVK'li olgularda mitral valv atrezisinin diğer kardiyak malformasyonlara göre anlamlı sıklıkla olduğu bildirilmiştir. Nsah'ın serisinde, PSSVK olguların beşinde izole anomali olarak bulunmuş ve bunlardan birinde innominate venin olmadığı gösterilmiştir. Yapılan bir diğer çalışmada ise Abbott (16) konjenital kalp hastalıklarında PSSVK insidansının %3.6'dan daha fazla olduğunu bildirmiştir.

Olgularımızda PSSVK %33.1'inde VSD, yine %33.1'inde ASD, %20.6'sında pulmoner stenoz, %19.3'ünde Fallot tetralojisi ile birlikte idi. Triküspid atrezisi, büyük damarların transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül, destrokardi PSSVK'ya eşlik eden diğer konjenital kalp hastalıklarıdır (Tablo 1). PSSVK olguları ile birlikte bulunan kardiyak anomaliler PSSVK'nın sağ veya sol atriyuma açılmasına göre değerlendirildiğinde PSSVK'nın sağ atriyuma boşaldığı olgularda Fallot tetralojisi, pulmoner stenoz sıklıkla birlikte bulunan anomalilerdir. Buna karşın PSSVK'nın sol atriyumla iştirakli olduğu olgularda TGA, triküspid atrezisi, dektrokardi daha sık olarak saptanmıştır. Üç olguda ise mitral stenoz belirlenmiştir. Olgularımızın ikisinde ek kardiyak anomali yoktu. İzole PSSVK olgularımızdan birisi perikardit nedeniyle, diğeri siyanozun etyolojisini araştırmak amacıyla yapılan kateter çalışmasında tespit edilmiştir. Çift vena kava superiorlu olgularımızın %54.3'ünde innominate ven devamlılığı olduğu gösterilmiştir. Literatürde innominate venin %60 oranında bulunduğu bildirilmiştir (21).

*Turk J Cardiol 1994, 7*

Bir çalışmada bilatéral superior vena kavaya yaklaşıklık 348 otopside bir rastlanılmıştır (22). Japonya'da yapılan bir diğer çalışmada ise 300 otopsinin incelenmesinde iki olguda çift vena kava superior olduğu gösterilmiştir (23). PSSVK'li olgularda sağ vena kava superiorun bulunmayışı oldukça nadirdir. Karnegis ve ark. (24) sağ vena kava superiorun bulunmadığı 30 olgu bildirmişlerdir. Sağ vena kava superiorun bulunmadığı durumlarda sağ tarafın venöz dönüşü PSSVK ile ilişkisi olan innominate ven aracılığı ile sağlanır.

Sağ VCS'un bulunmadığı yedi olgumuzda, PSSVK dördünde sağ atriyumla, üçünde ise sol atriyumla iştirakli idi.

Genellikle diğer kardiyak anomalilerle birlikte bulunan PSSVK sağ atriyuma açıldığında hemodinamik ve fizyolojik bir değişiklik meydana getirmez. Sol atriyuma açıldığı durumlarda ise sağ sol şanta ve bunun sonucu olarak bazı komplikasyonlara neden olabilir. Sol atriyuma drene olan sağ VCS ve buna bağlı beyin absesi daha önce birkaç hastada bildirilmiş ve bu olgulara cerrahi tedavi uygulanmıştır (25,26).

Diğer taraftan nedeni belirlenemeyen siyanozun etyolojisinde sol atriyuma açılan PSSVK olasılığı düşünülmelidir. Siyanotik bir günlük bebekte de siyanoz nedeninin sol atriyuma drene olan PSSVK ve hipoplazik VSC olduğu belirlenmiş, daha sonra da cerrahi düzeltme uygulanmıştır (27).

Sistemik ven anomalileri ile ilgili bir diğer çalışmamızda ise 56 vakada PSSVK saptanmış, bunların dördünde PSSVK'nın sol atriyuma (%7), 52'sinde ise sağ atriyuma (%93) açıldığı, sık olarak Fallot Tetralojili VSD ve ASD'li vakalara eşlik ettiği gösterilmiştir (28).

PSSVK diğer kardiyak anomaliler ile birlikte bulunduğu, bu patoloji cerrahi güçlüklerle, ameliyat sahasının kanlanması gibi komplikasyonlara neden olabilir. Bunun için konjenital kalp defektlerinde bu anomalinin özellikle araştırılması ve tanının kesinleştirilmesi gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. Gensini GG, Caldini P, Casaccio F, Blount SG. Persistent left superior vena cava. *Am J Cardiol* 1959; 4:677-85.
2. Page Y, Tordy B, Comtet C, Bertrand M, Bertrand JC. Cathétérisme veineux et anomalies congénitales de la veine cave supérieure. *Ann Fr Anesth Réanim* 1990; 450-5.
3. Geissler W, Albert M. Persistierende linke obere hohlvene und mitral sténose. *Z Gesamte Inn Med* 1956; 11:865-7.
4. Steinberg I, DuBiller W, Lucas D. Persistence of left superior vena cava. *Dis Chest* 1953; 24:479-88.
5. Campbell M, Deuchar DC. The left side superior vena cava. *Br Heart J* 1954; 16:423-39.
6. Rosenbaum RC, Reiner BI, Bidwell JK, Johnston GS. Right to left shunting via persistent left superior vena cava identified by perfusion lung scintigraphy. *J Nucl Med* 1989, 30:412-4.

7. Cooiey RN, Schresber MH. Radiology of the heart and great vessels. Baltimore: Williams and Wilkins Co, 1978:389.
8. Meadows WR, Sharp JT. Persistent left superior vena cava draining into the left atrium without oxygen unsaturation. *Am J Cardiol* 1965; 16:273-5.
9. Gilbert SG. Pictorial human embryology. Seattle: University of Washington Press, 1989.
10. Lucas RV. Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In: Adams FH, Emmanouilides GC, eds. *Moss'Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 3rd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1983:458-91.
11. Sherman F E. *An Atlas of Congenital Heart Disease*. Philadelphia: Lea and Febiger, 1963:67-8.
12. Wiles HB. Two cases of left superior vena cava draining directly to a left atrium with normal coronary sinus. *Br Heart J* 1991; 65:158-60.
13. Shick EC, Likakis J, Rothendler JA, Ryan TJ. Persistent left superior vena cava and right superior vena cava drainage into the left atrium without arterial hypoxemia. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5:374-8.
14. Gontijo B, Fantini FA, Silva JAP, et al. The use of PTFE graft to correct anomalous drainage of persistent left superior vena cava. *J Cardiovasc Surg* 1990; 31:815-7.
15. Brendel AJ, Lamaudie B, Lambert B, et al. Unsuccessful lung scan due to major right to left shunt through a sinus venosus septal defect. *J Nucl Med* 1985; 26:1029-31.
16. Abbot ME. *Atlas of Congenital Cardiac Disease*. New York: American Heart Association. 1936.
17. Bunger PC, Neufeld DA, Moore JC, Carter GA. Persistent left superior vena cava and associated structural and functional considerations. *Angiology* 1981; 32:601-8.
18. Wood P. *Disease of the heart and circulation*. 2nd Ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1956,
19. Fleming JS, Gibson RV. Absent right superior vena cava as an isolated anomaly. *Br J Radio!* 1964; 37:696.
20. Nsah EN, Moore GW, Hutchins GM. Pathogenesis of persistent left superior vena cava with a coronary sinus connection, *Pediatr Pathol* 1991; 11:261-9.
21. Winter FS. Persistent left superior vena cava: Survey of world literature and report of thirty additional cases. *Angiology* 1951; 5:90-4.
22. Sanders JM. Bilateral superior vena cava, *Anat Rec* 1946; 94:657,
23. Mori C, Hashimoto H, Hoshino K. Two cases of double superior venacava. *Jpn Heart J* 1990;31:881-8.
24. 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.
25. Park HM, Summerer MH, Preuss K, Armstrong WF, et al. Anomalous drainage of the right superior vena cava into the left atrium. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2:358-61.
26. Kirsch WM, Carisson E, Hartmann AF Jr. A case anomalous drainage of the superior vena cava into the left atrium. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 41:550-5.
27. Sibley YDL, Roberts KD, Siove. Surgical correction of isolated persistent left superior vena cava draining, to left atrium in a neonate, *Br Heart J* 1986; 55:605-6.
28. Özme Ş, Akçorai A, Bilgiç A, Olguntürk F, Ekinci E. Anomalies of the systemic venous system. *Turk J Pediatr* 1980; 22:7-15.