

REPORTES DE CASO

Ausencia congénita de la vena cava inferior en el segmento hepático: reporte de caso

ALEJANDRA DUARTE VALLEJO¹, MARÍA ANTONIETA LONDOÑO ARÉVALO¹,
ANDRÉS FELIPE RODRÍGUEZ GONZÁLEZ¹, LAURA ACOSTA IZQUIERDO²

Resumen

Las malformaciones de la vena cava inferior son raras y la ausencia de la vena cava inferior intrahepática corresponde a un pequeño porcentaje de estas. En algunos casos, se puede asociar con otras anomalías, pero su mayor importancia es la asociación con malformaciones cardíacas. Generalmente es asintomática y su diagnóstico se hace usualmente de manera incidental. El diagnóstico por imágenes se realiza con escanografía, angiografía o por resonancia magnética. El caso que reportamos es una ausencia de la vena cava inferior en el segmento hepático con continuación de la ácigos.

Palabras clave: vena cava inferior/anomalía, vena ácigos/anomalía, anomalías congénitas.

Title: Vena Cava, Abnormalities, Azygos Vein, Congenital.

Case Report

Abstract

Malformations of the inferior vena cava are rare and the absence of the intrahepatic inferior vena cava corresponds to a small percentage of these anomalies. It can be associated with other malformations, but its mayor association is with congenital cardiac abnormalities. It is generally under-diagnosed because most of the cases are asymptomatic and its diagnosis therefore incidental. The most common diagnostic methods to study this entity are computed tomography, angiography or magnetic resonance. The case we report is a patient with interruption of the inferior vena cava with azygos vein continuation.

Key words: Vena cava, abnormalities, azygos vein, congenital.

1. Médica(o) residente de Radiología de tercer año, Pontificia Universidad Javeriana-Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia.
2. Médica, residente de Radiología de primer año, Fundación Universitaria Sánitas-Clinica Universitaria Colombia, Bogotá, Colombia.

Recibido: 12/02/2013

Revisado: 09/08/2013

Aceptado: 10/02/2014

Introducción

Muchas variantes anatómicas son pasadas por alto en los reportes radiológicos; sin embargo, dentro de esta larga lista no deben dejar de mencionarse las que corresponden a malformaciones congénitas de la vena cava inferior, debido a que su descripción es fundamental para evitar errores que influyan en el manejo de los pacientes, al confundirlas con patologías. Adicionalmente, pueden sugerir la presencia de otras malformaciones asociadas y, en caso de requerir cirugía —en especial, cirugía vascular—, es importante describirlas. El conocimiento de su existencia puede ser vital para planear el abordaje quirúrgico del paciente.

Los primeros reportes de malformaciones en el desarrollo embriológico venoso del abdomen fueron realizados en 1793, por Abernethy, quien describió una derivación portosistémica extrahepática, hoy conocida como la malformación de Abernethy [1].

Aunque algunas de estas malformaciones del desarrollo se asocian, como ya nombramos, con otro tipo de patologías —por ejemplo, con malformaciones cardíacas y hepáticas—, la mayoría son asintomáticas y representan hallazgos incidentales, sobre todo en estudios de escanografía con medio de contraste.

Entender estas malformaciones implica comprender la embriogénesis de

la vena cava inferior. A continuación, revisamos la literatura sobre el tema para brindar una visión general del desarrollo de la embriología del sistema venoso cavo y, así, comprender un caso de interrupción de la vena cava inferior con continuación de la ácigos/hemiácigos.

Reporte de caso

El caso corresponde a una mujer de 59 años de edad, sin antecedentes médicos, a quien en estudios por dolor abdominal crónico le realizan una ecografía extra-institucional. En esta encuentran signos de cirrosis hepática y hallazgos que sugieren una trombosis de la porción intrahepática de la vena cava inferior.

Dentro del estudio de la cirrosis de causa desconocida y por los hallazgos que sugieren trombosis, fue remitida a nuestra institución para corroborar este hallazgo, con una escanografía de abdomen (figura 1).

En la escanografía de abdomen se evidenciaron signos de cirrosis hepática, dados por disminución del tamaño del hígado y lobulación de sus contornos. La vena cava inferior tenía calibre y curso normal, hasta su porción intrahepática, donde se terminaba abruptamente sin visualizar la anastomosis subcardinohepática. De manera compensatoria, se evidenciaba continuación y prominencia de las venas ácigos y hemiácigos. En ese estudio no había signos que sugirieran trombosis de la vena cava.

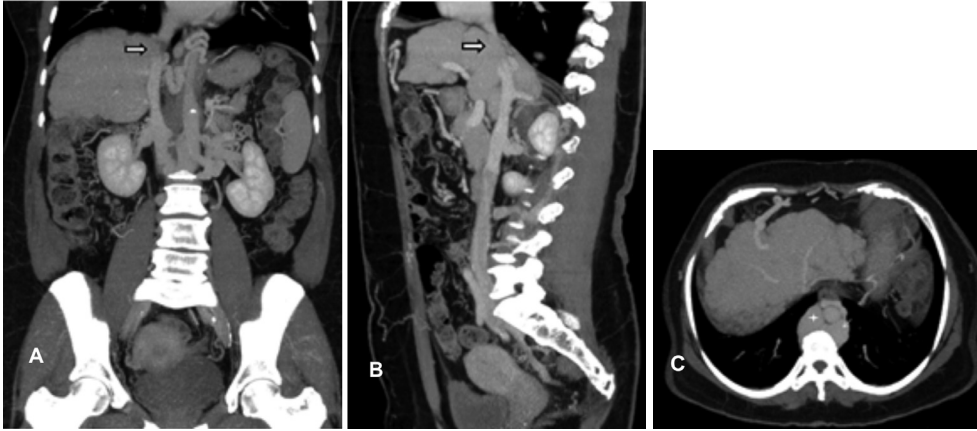


Figura 1. Escanografía de abdomen con medio de contraste. Reconstrucción MIP (proyección de máxima intensidad); coronal (A), sagital (B) y axial (C.) Interrupción abrupta de la porción intrahepática de la vena cava inferior (flecha gruesa). De manera compensatoria se observa prominencia de las venas ácigos (estrella) y hemiácigos (flecha delgada delgada)

Discusión

Durante la cuarta semana de desarrollo embriológico (figura 2) aparecen 3 pares de venas: las umbilicales, que se originan de las vellosidades coriónicas y llevan sangre oxigenada al embrión; las venas vitelinas, que llevan sangre desde el saco de Yolk y posteriormente van a formar la porción hepática de la vena cava inferior, y las venas cardinales, anterior y posterior, que drenan la sangre de la porción cefálica y del cuerpo del embrión, respectivamente. Tienen en común que los tres pares de venas drenan en el seno venoso [2]. La vena cava inferior se forma entre la sexta y la octava semanas de vida embrionaria (figura 3) y son el resultado de múltiples anastomosis y regresiones de estos tres pares de venas.

Inicia con el par de venas cardinales posteriores, derecha e izquierda, encargadas del retorno venoso del cuerpo del embrión al corazón, las cuales son dominantes hasta la sexta semana, cuando se desarrollan las venas subcardinales. Ocurren múltiples anastomosis entre sí, a través de las anastomosis postsubcardinales, con posterior involución de las venas cardinales posteriores.

Simultáneamente, aparecen las venas supracardinales, que tornan el sistema venoso dominante a la octava semana del desarrollo embrionario. Se anastomosan con las venas ya mencionadas y entre sí, originando en su porción craneal derecha la vena ácigos e izquierda la hemiácigos, y en el extremo inferior, las venas lumbares.

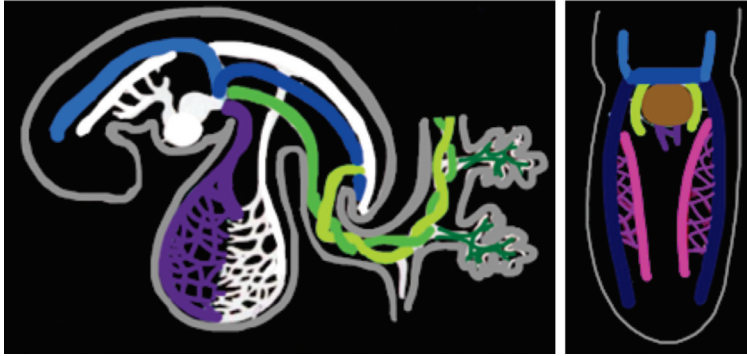


Figura 2. Embrión en la cuarta semana de gestación. Venas Umbilicales (verde), vitelinas (morado púrpura), subcardinales (magenta), cardinales anteriores (azul claro) y cardinales posteriores (azul oscuro) e hígado (café)

Fuente: imagen modificada a partir de Kellman GM, Alpern MB, Sandler MA, Craig BM. Computed tomography of the vena caval anomalies with embryological correlation. *Radiographics*. 1988;8(3):533-56.

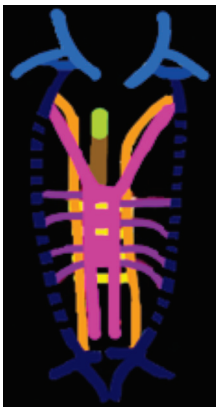


Figura 3. Embrión en la sexta semana de gestación. Venas cardinales anteriores (azul claro) y cardinales posteriores (azul oscuro) en proceso de desaparecer (azul oscuro), subcardinales (magenta), venas supracardinales (naranja), segmento poshepático de la vena cava —canal hepatocardiaco— (verde) y segmento hepático —anastomosis subcardinohepática— (café)

Fuente: imagen modificada a partir de Kellman GM, Alpern MB, Sandler MA, Craig BM. Computed tomography of the vena caval anomalies with embryological correlation. *Radiographics*. 1988;8(3):533-56.

La vena subcardinal derecha va a dar origen a la porción renal y suprarrenal de la vena cava inferior. La porción prerrenal de la vena cava inferior surge en el momento en que los segmentos cefálicos de las venas cardinales posteriores se atrofian y generan que el flujo sanguíneo de los miembros inferiores retorne por las anastomosis de estas con la vena subcardinal derecha, drenando en la porción hepática de la vena cava inferior. Adicionalmente, ocurren anastomosis entre la vena subcardinal derecha y el segmento hepático de la vena cava inferior que se forma de la vena vitelina.

La porción infrarrenal de la vena cava inferior se forma a partir de la anastomosis de las venas subcardinal-supracardinal con la supracardinal derecha [1,2] (figura 4).

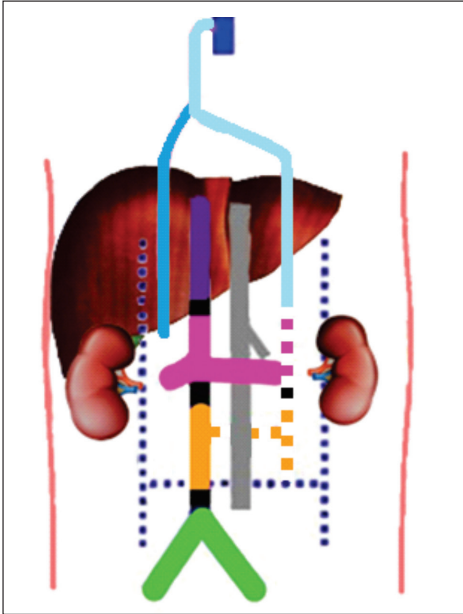


Figura 4. Embrión en la séptima semana de gestación. Vena hemiacigos (azul cielo), vena ácigos (azul medio), venas cardinales en involución (azul rey, línea punteada), vitelinas (morado púrpura), subcardinal hepática (negro superior), subcardinal (magenta), suprasubcardinal (negro medio), supracardinal (naranja) y venas ilíacas (verde)

Fuente: imagen modificada de Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, Huynh PT, Harris JH Jr. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: cross-sectional imaging findings. *Radiographics*. 2000;20:639-52.

Al ser un proceso tan complejo la formación de la vena cava, cualquier alteración durante las anastomosis o regresiones puede ser la causa de múltiples malformaciones, las cuales se pueden clasificar como lo indica la tabla 1.

Estas son algunas de las posibles alteraciones congénitas de la vena cava inferior; sin embargo, ampliaremos la in-

formación sobre su interrupción con continuación de la ácigos/hemiacigos [1,4].

También conocida como la ausencia de la vena cava inferior en el segmento hepático con continuación de la ácigos. Su origen es controversial, se cree que se debe a una falla en la formación de la anastomosis hepático-subcardinal derecha, que lleva a atrofia de la vena subcardinal de este mismo lado [1,3]. Como consecuencia de esto, la sangre drena de la anastomosis de la vena supracardinal a través de la vena ácigos retrocruceal, mientras que la porción infrarrenal de la vena cava inferior se continua como la vena ácigos o hemiacigos y la porción renal encargada del retorno venoso de ambos riñones entra al tórax como la vena ácigos y esta, a su vez, drena en la vena cava superior dentro del espacio paratraqueal derecho. En ocasiones, la porción hepática no se encuentra completamente obliterada y drena directamente en la aurícula derecha [3]. La otra hipótesis sobre su origen es que sea secundaria a trombosis de la vena cava inferior en la época perinatal [5].

Es una anomalía rara y generalmente se asocia con otras malformaciones, especialmente cardíacas. Su incidencia varía del 0,6% al 2% en personas con malformaciones cardíacas, asplenia y poliesplenia, y menos del 0,3% en quienes no tienen otras malformaciones. Al encontrarse aislada, no tiene manifestaciones clínicas y su hallazgo es incidental [1,3,6].

Tabla 1. Clasificación de las alteraciones congénitas de la vena cava [2-4]

Vena cava superior	Vena cava superior duplicada: venas cardinales anterior derecha e izquierdas persistentes
	Vena cava superior izquierda: vena cardinal anterior izquierda persistente
Vena cava inferior infrarrenal	Uréter retrocavo o circuncavo: persistencia de la vena cardinal posterior derecha
	Vena cava inferior duplicada: persistencia de las venas supracardinales derecha e izquierda
	Transposición de la vena cava inferior: persistencia de la vena supracardinal izquierda
Vena cava inferior renal	Vena renal izquierda retroaórtica: persistencia de la anastomosis intersupracardinal y retraórtica con regresión de las anastomosis intersubcardinales anteriores
	Vena renal izquierda circumaórtica: persistencia de las anastomosis Intersubcardinales anteriores e intersupracardinales posteriores
Vena cava inferior suprarrenal	Interrupción de la vena cava inferior con continuación de la ácigos/hemiácigos: falla en la formación de la anastomosis subcardinohepática

Ha sido descrita en la población pediátrica y adulta [7]. Se ha visto que cuando la continuación de las venas ácigos/hemiácigos se encuentra completamente desarrollada, los pacientes son asintomáticos y, como dijimos anteriormente, su identificación es incidental; por el contrario, si esta continuación por las venas ácigos/hemiácigos no está presente o si el drenaje es por otras colaterales, los pacientes van a presentar síntomas como trombosis venosa profunda bilateral en pacientes jóvenes y venas varicosas en los miembros inferiores [8].

Es importante tener en cuenta que, al continuarse con la vena ácigos, esta se va a ver aumentada de tamaño en la

confluencia con la vena cava superior y se puede confundir con neoplasias en el espacio paratraqueal derecho o adenomegalias [6].

El drenaje venoso de las extremidades inferiores es a través de las venas lumbares ascendentes, que drenan al sistema venoso de la ácigos y hemiácigos. Los pacientes con esta anomalía son más propensos a desarrollar trombosis venosa profunda e insuficiencia venosa crónica [5], así como a sufrir de enfermedad hepática crónica [7].

Conclusión

La formación de la vena cava inferior involucra un proceso complejo de

anastomosis e involuciones de múltiples venas, por lo que cualquier alteración durante su formación puede ocasionar anomalías congénitas.

La ausencia de la vena cava inferior en el segmento hepático con continuación de la ácigos es poco frecuente; la mayoría de veces suele ser asintomática. Sin embargo, es importante reconocerla, porque puede confundirse con patología, como en el caso de nuestra paciente, que fue interpretada como trombosis en una ecografía extrahospitalaria. Por esto el radiólogo debe estar en capacidad de identificarla y darla a conocer.

Referencias

1. Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, et al. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: cross-sectional imaging findings. *Radiographics*. 2000;20:639-52.
2. Kellman GM, Alpern MB, Sandler MA, Craig BM. Computed tomography of the vena caval anomalies with embryological correlation. *Radiographics*. 1988;8(3):533-56.
3. Malaki M, Willis AP, Jones RG. Congenital anomalies of the inferior vena cava. *Clin Radiol*. 2012;67:165-71.
4. Villar M, Pérez J, Mollá EJ, et al. Revisión de anomalías congénitas de la vena cava inferior más frecuentes y papel de los métodos de imagen en su diagnóstico e interpretación. *Arch Med*. 2007;3(2).
5. Kandpal H, Sharma R, Gamangatti S, et al. Imaging the inferior vena cava: a road less traveled. *Radiographics*. 2008;28:669-89.
6. Trubaa R, Hribernik M. Congenital interruption of the inferior vena cava with hemiazygos continuation. *Scripta Medica (BRNO)*. 2002;75(6):291-302.
7. Fernández-Cuadrado J, Alonso-Torres A, Baudraxler F, Sánchez-Almaraz C. Three-dimensional contrast-enhanced magnetic resonance angiography of congenital inferior vena cava anomalies. *Semin Pediat Surg*. 2005;14:226-32.
8. Koc Z, Oguzkurt L. Interruption or congenital stenosis of the inferior vena cava: Prevalence, imaging, and clinical findings. *Eur J Radiol*. 2007;62:257-66.

Correspondencia

Andrés Felipe Rodríguez
 Departamento de Radiología e
 Imágenes Diagnósticas
 Pontificia Universidad Javeriana
 Bogotá, Colombia
 Carrera 7 # 40-62, segundo piso
 afr100@hotmail.com