

Ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior

DOMINGO HURTADO-DEL RÍO,
ALYS HOLDEN-BARKER E
ILSE STEYER DE MUNGUÍA

Se presentan once casos de ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior y su continuación por la vena ácigos o hemiácigos. La malformación es asintomática y sin alteración hemodinámica, pero importante por su asociación frecuente con cardiopatías congénitas, especialmente con la comunicación interauricular, ya sea aislada o asociada al síndrome de heterotaxia visceral del tipo de la poliesplenía. El estudio radiológico simple del tórax puede sugerir el diagnóstico, que ha de ser confirmado mediante cateterismo.

La ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior y su continuación, ya sea por la vena ácigos o hemiácigos, es una malformación venosa poco frecuente,^{1,2} que no ocasiona alteraciones hemodinámicas de importancia, por lo cual es asintomática. Puede sospecharse su existencia en el estudio radiológico simple del tórax, pero se confirma únicamente con el estudio de cateterismo cardíaco.

Su importancia radica en algunas dificultades que plantea durante el estudio hemodinámico,³⁻⁵ así como durante la instalación de circulación extracorpórea, necesaria para la corrección de las malformaciones intracardiacas asociadas.

En el presente trabajo se revisa la experiencia de los autores con esta malformación y su asociación con cardiopatías congénitas, así como las alteraciones radiológicas que pueden hacer sospechar su existencia, previamente al estudio hemodinámico.

Recibido: 3 de octubre de 1979.

Aceptado: 17 de septiembre de 1980.

Domingo Hurtado-del Río, Alys Holden Barker e Ilse Steyer de Munguía. Servicio de Cardiología. Centro Hospitalario "20 de Noviembre". Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado.

Material y métodos

Se encontraron once casos de ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior entre 1 800 cardiopatías congénitas con diagnóstico confirmado, lo que da una tasa de 0.61 por ciento.

En todos los casos, el diagnóstico de ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior, con continuación por las venas ácigos o hemiácigos, se hizo mediante el estudio hemodinámico, por el trayecto típico del catéter introducido al través de la vena safena interna, derecha o izquierda, y en algunos casos, además, por flebografía, inyectando medio de contraste en la vena ácigos.

Todos los casos tuvieron además malformaciones intracardiacas, sintomáticas en grados variables y que dieron lugar al estudio cardiológico del paciente, incluyendo el cateterismo cardíaco. Cuatro de ellos fueron intervenidos quirúrgicamente para corregir su cardiopatía congénita, con éxito.

Resultados

Los once casos de ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior se encontraron en edades variables entre 20 días y 25 años; cinco casos correspondieron al sexo femenino y seis al masculino. La vena cava inferior se continuaba al través de la vena ácigos en diez casos y al través de la hemiácigos, en uno. Se encontró *situs solitus* en dos pacientes, *situs inversus* en uno y heterotaxia vis-

ceral en ocho; de estos últimos, seis fueron del tipo de la poliesplenia y dos del tipo anesplenia.

Todos los casos se acompañaron de malformaciones intracardiacas, cuya sintomatología fue la causa del estudio hemodinámico de los pacientes, siendo un hallazgo de este procedimiento la ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior. Las malformaciones cardiacas encontradas afectaron al tabique interauricular en todos los casos (comunicación interauricular, aurícula única o canal auriculoventricular persistente), al retorno venoso pulmonar derecho en seis (desembocadura directa en la aurícula derecha), a los grandes vasos en dos (transposición de los grandes vasos, uno de ellos con discordancia arterioventricular), al tabique interventricular en dos (ventrículo único) y a la válvula pulmonar en dos (atresia y estenosis pulmonar). En dos casos se encontró vena cava superior izquierda y persistencia del conducto arterioso en uno.

Los resultados obtenidos se muestran en el cuadro 1.

Comentarios

La vena cava inferior, según su desarrollo embriológico, se considera integrada por cuatro segmentos⁶ que enumerados del extremo craneal al caudal son los siguientes: 1) hepático, originado por la vena hepática derecha; 2) prerrenal, derivado de la vena subcardinal derecha; 3) renal, a partir de la anastomosis entre las venas sub y supracardinales de la derecha; y 4) postrenal, derivado de la vena supracardinal derecha (fig. 1).

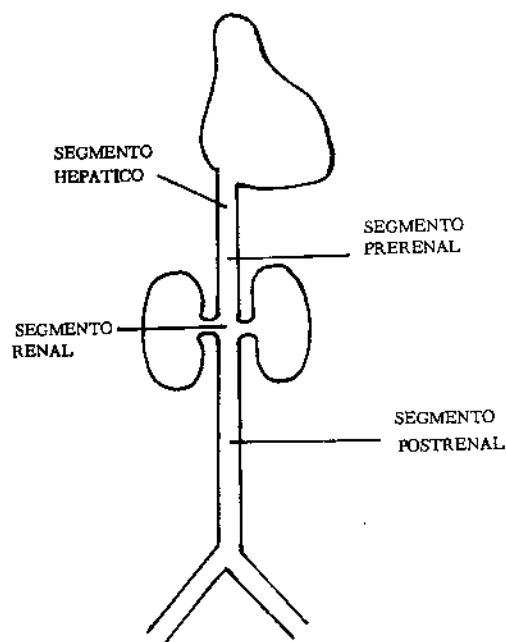


Fig. 1. Esquema que muestra los cuatro segmentos que intervienen en el desarrollo embriológico de la vena cava inferior.

Cuando falla la anastomosis entre la vena subcardinal derecha y la vena hepática, el segmento prerrenal no se desarrolla² y hay persistencia del extremo anterior de una de las venas supracardinales izquierdas, que dará lugar a la continuación de la vena cava inferior al través de la vena ácigos o de la hemiaácigos.

En estos casos, la circulación venosa de la mitad inferior del cuerpo se continúa a partir de las venas renales, al través de la vena ácigos, que drena en la vena cava superior, o al través de la vena hemiaácigos, que desemboca en la vena cava superior izquierda persistente, la cual a su vez drena a la aurícula derecha, al través del seno coronario (fig. 2).

Esta malformación de la vena cava inferior no produce sintomatología ni alteraciones en la exploración física aislada.⁷⁻¹¹ Es sin duda el estudio radiológico del tórax el que ofrece la información más valiosa para su diagnóstico presuncional. Los datos obtenidos se pueden catalogar en directos e indirectos; los directos se refieren a la sombra radiológica producida por la vena ácigos, al hacer su cayado y desembocar en la vena cava superior.² Esta sombra es de localización paratraqueal derecha e izquierda, según sea la posición del ápex (fig. 3A) y está colocada entre el bronquio principal y la tráquea. Es de forma ovoide, con diámetro máximo de 6 mm, que se corresponde con una sombra equivalente en la placa lateral⁵ y que en una placa postero-anterior penetrada tomada con Bucky, muestra que la masa paratraqueal está relacionada íntimamente con una desviación paravertebral de la pleura derecha, que se dobla con el mediastino.⁴ Magbitant¹⁰ ha señalado también que la sombra radioopaca producida por el cayado de la ácigos disminuye su volumen si el paciente está de pie y aumenta en el decúbito dorsal; igualmente, desde el punto de vista fluoroscópico, el cayado de la vena ácigos aumenta con la maniobra de Mueller y disminuye con la de Valsalva.

El diagnóstico diferencial con adenopatía mediastinal, quiste broncogénico o pericárdico es obligado, en ausencia de signos de cardiopatía congénita. En estos casos, la existencia del repliegue típico de la pleura derecha descrito anteriormente es suficiente para establecer el diagnóstico.⁴ Shuford⁹ informa de un caso con la vena ácigos anormalmente dilatada por hipertensión portal, con vena cava inferior normal, que se prestó a confusión por los hallazgos radiológicos, por lo que esta posibilidad también deberá ser tomada en cuenta en el diagnóstico diferencial.

Cuando hay cardiopatía congénita y sospecha de continuación de la vena cava inferior por la vena ácigos, deberá descartarse la posibilidad de arco aórtico derecho, que produce alteraciones radiológicas similares.⁴ En estos casos, el esofagograma en incidencia posteroanterior muestra fácilmente la situación a la derecha del arco aórtico; en los casos de duda, la flebografía ileofemoral o

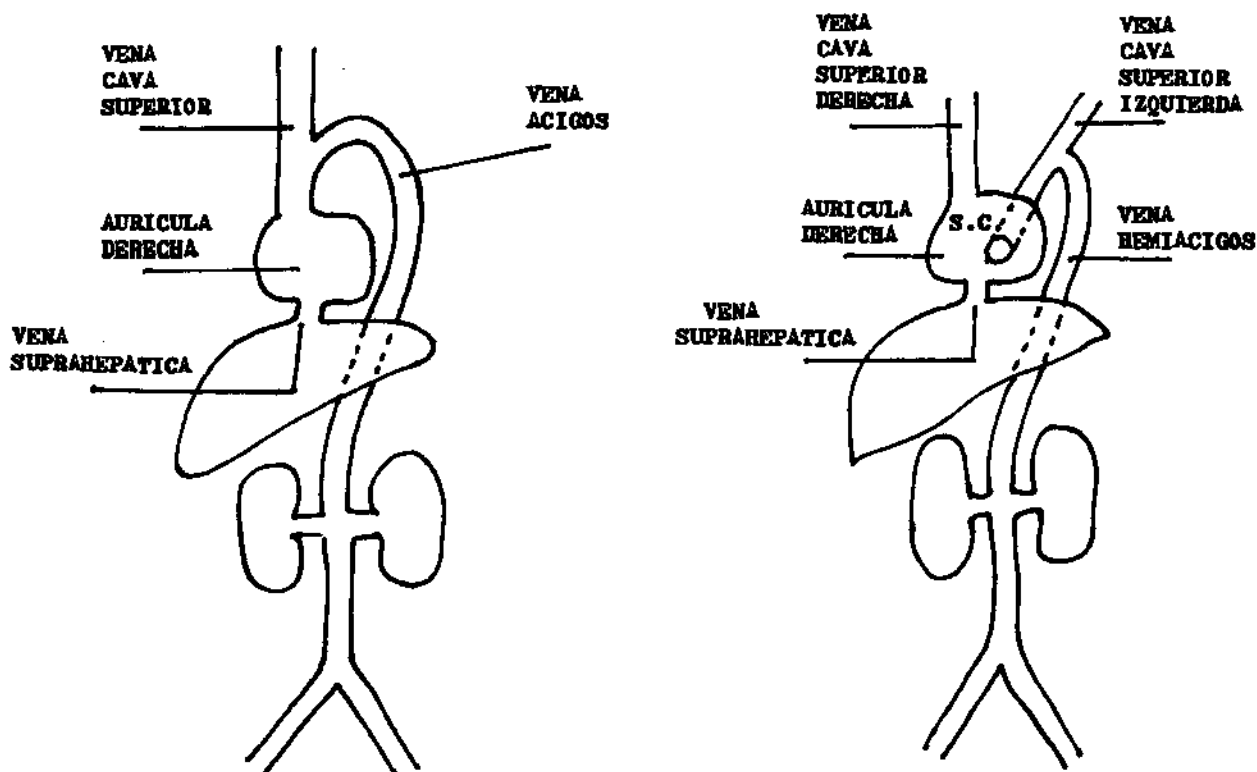


Fig. 2. Esquema que muestra el arreglo anatómico de las venas sistémicas en los casos de ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior y su continuación por la vena ácigos o hemiacigos.



Fig. 3. A: telerradiografía posteroanterior que muestra la sombra paratraqueal derecha producida por el cayado de la vena ácigos al desembocar en la vena cava superior. B: telerradiografía en posición lateral, que muestra ausencia de la sombra que produce normalmente la vena cava inferior al entrar en la aurícula derecha.

el cateterismo cardiaco aclaran el diagnóstico.

Los datos radiológicos indirectos corresponden a la placa lateral de tórax tomada en inspiración profunda, en la cual se aprecia ausencia de la sombra radiológica que produce la vena cava inferior a su entrada a la aurícula derecha⁵ (fig. 3B); este signo ha sido impugnado por O'Reilly,¹² quien duda de su valor, puesto que en algunos de sus casos la vena suprahepática fue capaz de dar una sombra radioopaca sugestiva de vena cava inferior. En nuestra experiencia, este signo es de valor cuando se le encuentra, pero su ausencia no invalida la posibilidad de ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior.

Igualmente son datos indirectos aquellos que sugieren anomalías del *situs* visceral y que corresponden al diagnóstico de heterotaxia⁴ por la alta frecuencia con que se asocian ambos estados patológicos, especialmente la heterotaxia del tipo poliesplenia.¹³⁻¹⁵

Cuando la continuación de la vena cava inferior se hace por el sistema de la vena hemiacigos, no hay datos radiológicos suficientemente sugestivos; sin embargo un ensanchamiento de la sombra mediastinal y los signos de heterotaxia, pueden hacer sospechar fuertemente esta posibilidad.

Cuando se desea confirmar el diagnóstico sin recurrir al cateterismo cardiaco, es necesario hacer una inyección del medio de contraste en los miembros inferiores (flebografía fleotemoral) y tomar una placa tardía de tórax, que mostrará la sombra de la vena ácigos o hemiacigos drenando a la vena cava superior.²

En el cateterismo cardiaco, el diagnóstico se hace evidente por el trayecto del catéter, que entra a la vena cava superior antes que a la aurícula derecha al través del seno coronario (fig. 4C). Ge- de la ácigos (fig. 4A); además, visto el curso del catéter en la incidencia lateral, se aprecia la posición posterior del mismo a su entrada a la vena cava superior (fig. 4B). Cuando se trata de una vena hemiacigos, el catéter sube por el lado izquierdo de la columna vertebral, hasta encontrar a la vena cava superior izquierda persistente en donde hace su cayado y penetra a la aurícula derecha al través del seno coronario (fig. 4C). Generalmente, el curso del catéter es suficiente para el diagnóstico, pero si se desea puede completarse inyectando medio de contraste, lo que permitirá visualizar la vena ácigos y su cayado o la vena hemiacigos (fig. 4B).

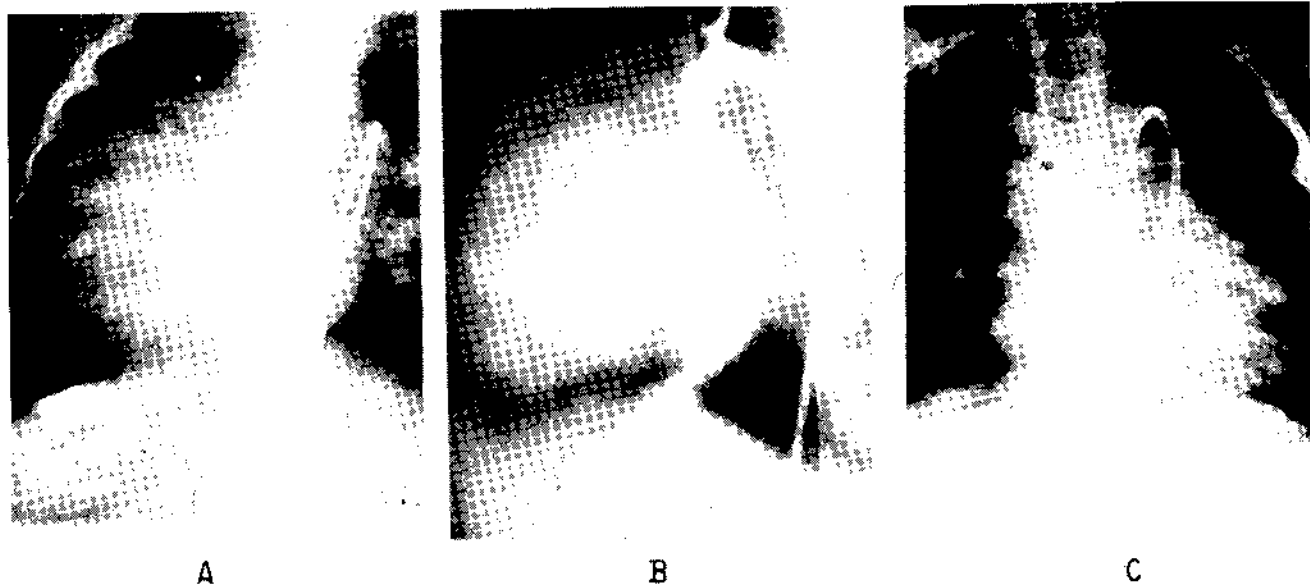


Fig. 4. A: placa posteroanterior que muestra el curso típico del catéter siguiendo la vena ácigos, su cayado, entrada a la aurícula derecha y a la vena suprahepática en un caso de heterotaxia del tipo poliesplenia. B: disparo del medio de contraste en el cayado de la vena ácigos, que muestra la posición posterior de este vaso, su cayado, la vena cava superior, la aurícula derecha y la vena suprahepática. C: trayecto típico del catéter, siguiendo el curso normal de la vena hemiacigos, hasta su desembocadura en la aurícula derecha y entrada a la vena suprahepática.

Se han comentado las dificultades que produce el cayado de la vena ácigos durante el cateterismo en las maniobras necesarias para dirigir el catéter más allá del ventrículo derecho.³⁻⁵ En nuestra experiencia, esta dificultad existe principalmente en lactantes menores y obliga a usar una vena subsidiaria de la vena cava superior, para obtener un cateterismo completo.

Entre las cardiopatías asociadas a la ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior (cuadro 1), debe señalarse muy especialmente a la comunicación interauricular, ya sea del tipo *ostium secundum* o formando parte de un canal atrioventricular persistente. Esto se encontró en todos los casos estudiados, por lo que se recomienda que al hallar, durante el cateterismo, la ausencia del segmento prerrenal de la vena cava infe-

rior, se haga siempre un angiocardiógrama en el tronco de la arteria pulmonar (fig. 5A), que permitirá descartar o afirmar un defecto septal interauricular, ya que el paso del catéter a la aurícula izquierda es difícil, aunque no imposible (fig. 5B), tanto al través de la vena safena interna como al través de la una vena tributaria de la cava superior. Además, permitirá hacer el diagnóstico de retorno venoso pulmonar anómalo parcial (venas pulmonares derechas) e integrar el síndrome de malformaciones que acompañan a la poliesplenía^{14,15} (ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior, comunicación interauricular y retorno venoso pulmonar derecho anómalo). La asociación con heterotaxia del tipo de la asplenia es rara, pero se la encontró en dos casos de esta serie.

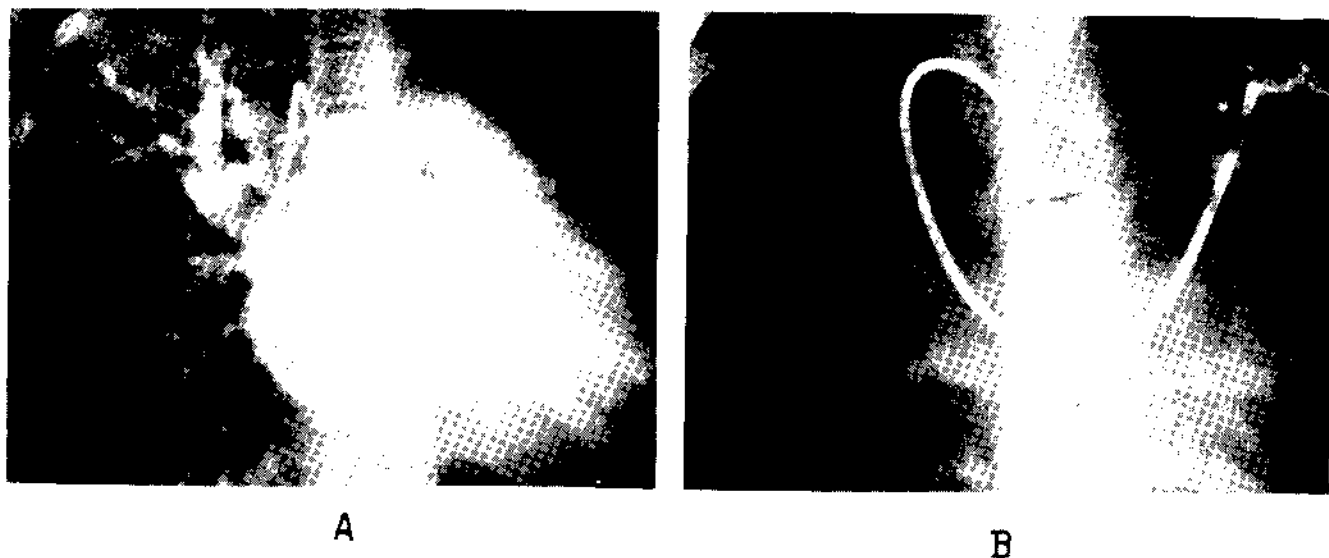


Fig. 5. A: angiocardiógrama con disparo del medio de contraste en el tronco de la arteria pulmonar; se aprecia, en la fase tardía, llenado de las venas pulmonares derechas que drenan en la aurícula derecha, opacificándose también el ventrículo derecho y el tronco de la arteria pulmonar. B: trayecto del catéter al través de la vena ácigos a la aurícula derecha y paso, al través de una comunicación interauricular, a la aurícula izquierda y vena pulmonar izquierda.

Cuadro 1. Ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior. Hallazgos anatómicos en 11 casos.

Caso	Tipo de situs	Tipo de continuidad	Malformaciones cardíacas asociadas
1.	<i>Solitus</i>	Acigos	Comunicación interauricular.
2.	<i>Solitus</i>	Acigos	Comunicación interauricular. Transposición corregida de los grandes vasos.
3.	<i>Inversus</i>	Acigos	Comunicación interauricular.
4.	Heterotaxia, poliesplenía	Acigos	Comunicación interauricular. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial. Ápex derecho.
5.	Heterotaxia, poliesplenía	Acigos	Comunicación interauricular. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial. Ápex izquierdo.
6.	Heterotaxia, poliesplenía	Acigos	Aurícula única. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial. Ápex izquierdo.
7.	Heterotaxia, poliesplenía	Acigos	Canal auriculoventricular persistente. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial. Vena cava superior izquierda. Ápex derecho.
8.	Heterotaxia, poliesplenía	Acigos	Aurícula única. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial. Ápex izquierdo.
9.	Heterotaxia, poliesplenía	Hemiácigos	Comunicación interauricular. Ápex izquierdo.
10.	Heterotaxia, anesplenía	Acigos	Aurícula única. Ventriculo único. Estenosis pulmonar. Retorno venoso pulmonar anómalo parcial. Vena cava superior izquierda. Ápex izquierdo.
11.	Heterotaxia, anesplenía	Acigos	Aurícula única. Ventriculo único. Transposición de los grandes vasos. Atresia pulmonar. Persistencia del conducto arterioso. Ápex izquierdo.

La circulación extracorpórea no debe considerarse como un problema en estos casos de ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior. En los cuatro casos operados (tres comunicaciones interauriculares del tipo *ostium secundum* y una del tipo *ostium primum*), el procedimiento se llevó al cabo sin contratiempos, encontrándose siempre una vena suprahepática pequeña desembocando en la aurícula derecha, que fue cannulada satisfactoriamente.

El conocimiento de la ausencia del segmento prerrenal de la vena cava inferior siempre es importante cuando se realiza cirugía torácica, ya que en estos casos la ligadura de la vena ácigos es mortal, como lo fue en el caso de Effler.⁸

REFERENCIAS

1. Anderson, R. C.; Adams, P. y Burke, B.: *Anomalous inferior vena cava with azygos continuation*. J. Pediat. 59:370, 1961.
2. Petersen, W. R.: *Intrahepatic interruption of the inferior vena cava with azygos continuation*. Radiology 84:304, 1965.
3. Chapman, J. P. y Crouch, R. P.: *Absence of the inferior vena cava*. Ann. Thorac. Surg. 3:228, 1967.
4. Berdon, W. E. y Baker, D.: *Plain film findings in azygos continuation of the inferior vena cava*. Am. J. Roentgenol. Rad. Ther. Med. 104:452, 1968.
5. Heler, R. M.; Dorst, J. P.; James, A. E. y Rowe, R. D.: *A useful sign in the recognition of azygos continuation of the inferior vena cava*. Radiology 101:519, 1971.
6. Chuang, V. P.; Mena, E. C. y Hoskins, P. A.: *Congenital anomalies of the inferior vena cava*. Brit. J. Radiol. 47:206, 1974.
7. Dwight, T.: *Absence of the inferior vena cava below the diaphragm*. J. Anat. Physiol. 35:7, 1901.
8. Effler, D. B.; Green, A. E. y Sifers, E. C.: *Anomaly of vena cava inferior. Report of fatality after ligation*. J. A. M. A. 146:1321, 1951.
9. Shuford, W. H. y Weens, H. S.: *Azygos vein dilatation simulating mediastinal tumor*. Am. J. Roentgenol. Rad. Ther. Nuclear Med. 80:123, 1958.
10. Magbitant, M. H.; Hayford, F. C. y Blake, J. M.: *Dilated azygos vein simulating mediastinal tumor*. New Engl. J. Med. 263:598, 1960.
11. Stern, W. Z. y Bloomberg, A. E.: *Idiopathic azygos phlebectasia simulating mediastinal tumor*. Radiology 77:622, 1961.
12. O'Reilly, R. J. y Grollman, S. H.: *The lateral chest film as an unreliable indicator of azygos continuation of the inferior vena cava*. Circulation 53:891, 1976.
13. Ivemark, B. L.: *Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of cono-truncal anomalies in childhood*. Acta Pediat. 44 (sup. 104): 1, 1955.
14. Moiler, J. H.; Nakib, A.; Anderson, R. C. y Edwards, J. E.: *Congenital cardiac disease associated with polysplenia*. Circulation 36:789, 1967.
15. Ongley, P. A.; Titus, J. L.; Khoury, G. H.; Marshall, H. J. y Edwards, J. E.: *Anomalous connection of pulmonary veins to right atrium associated with anomalous inferior vena cava, situs inversus and multiple spleens: a developmental complex*. Mayo Clin. Proc. 40:609, 1965.