

Agenesia de la vena cava inferior

ALEJANDRO ARIS

**Departamento de Cirugía. Sinaí Hospital
Detroit, Michigan (Estados Unidos)**

La agenesia de la porción subhepática de la vena cava inferior es una anomalía congénita observada cada vez con mayor frecuencia debido al creciente número de cateterismos cardíacos que se vienen realizando. A pesar de que a menudo se asocia a otras malformaciones cardíacas o de posición visceral, puede ser la única anomalía que exista.

En ausencia de la vena cava inferior, la sangre de la mitad inferior del cuerpo transcurre a través de la vena ácigos mayor, vena que aparece muy dilatada. Esta anomalía tiene importancia clínica por cuanto, debido a su gran tamaño, el cayado que la vena ácigos forma al desembocar en la vena cava superior puede hacerse visible en la radiografía del tórax e interpretarse por error como un tumor mediastínico.

El propósito de este artículo es describir un caso en el que el descubrimiento radiológico de una masa suprahiliar derecha hizo sospechar la existencia de esta malformación congénita, diagnóstico que se confirmó por flebografía ascendente.

Caso Clínico

S. M., enferma de 25 años. Raza negra. Se presentó en el Dispensario del Hospital con una sintomatología vaga: astenia, fatiga y frecuentes crisis de disfagia, acompañadas, a veces, de tos no productiva. Previamente había estado ingresada en el Servicio de Ginecología por un ataque de salpingitis, del que había sido dada de alta completamente restablecida hacia una semana. Como parte de estudios preliminares, se le practicó una radiografía de tórax que mostró una masa en la región suprahiliar derecha (fig. 1). Ante este hallazgo radiológico se decidió reingresarla en el Hospital a fin de practicarle un estudio intensivo de su lesión.

Además de su episodio de salpingitis, cabe destacar como antecedentes patológicos tres embarazos con feto a término pero con muerte del último niño

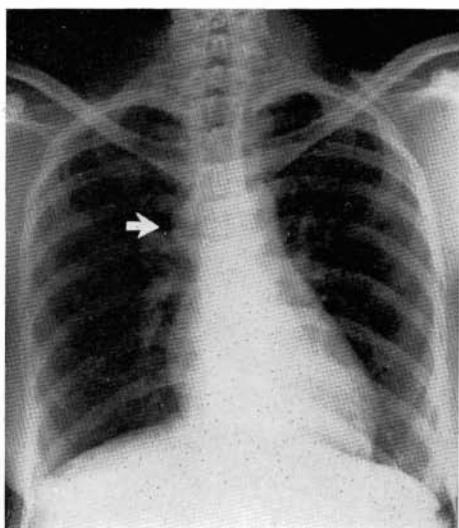


FIG. 1.— Radiografía frontal de tórax. La flecha señala la tumoración suprahiliar derecha.

Fig. 1

FIG. 2.— A la izquierda, representación esquemática del sistema ácigos. Las venas intercostales constituyen las principales tributarias de este sistema. A la derecha, representación de las anomalías que acompañan la agenesia de la vena cava inferior. La vena ácigos mayor desemboca en su lugar habitual de la vena cava superior, llevando la sangre venosa de la mitad inferior del cuerpo, incluyendo la de las venas renales. Las venas hepáticas desembocan en la aurícula derecha a través de un remanente de vena cava inferior.

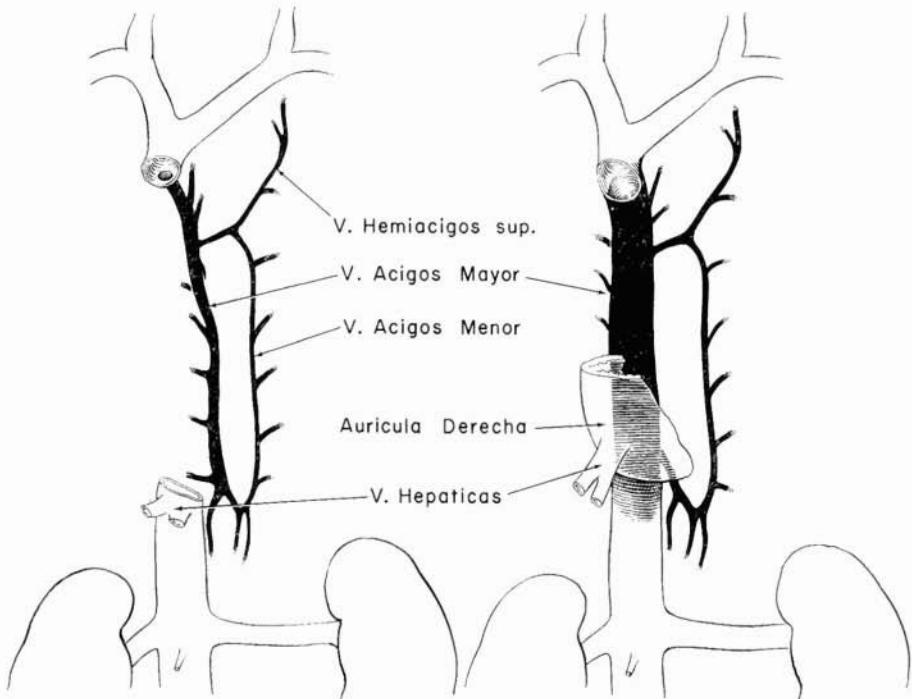


Fig. 2

por «trastornos cardiorespiratorios» a las pocas horas del nacimiento. No se recogieron antecedentes de alergias o de ingestión de alcohol. Fumaba 15 cigarrillos al día.

El examen físico fue esencialmente negativo. Tensión arterial 130/70 mmHg. Pulso a 72/minuto, rítmico. Campos pulmonares claros. Auscultación cardíaca normal, sin soplos audibles. Electrocardiograma, normal.

Las pruebas de laboratorio efectuadas: hemoglobina, hematocrito, recuento y fórmula leucocitaria, recuento de hematíes, electrolitos y urea, fueron normales. Pruebas serológicas para la sífilis y de la tuberculina, así como el examen citológico del esputo, fueron negativas.

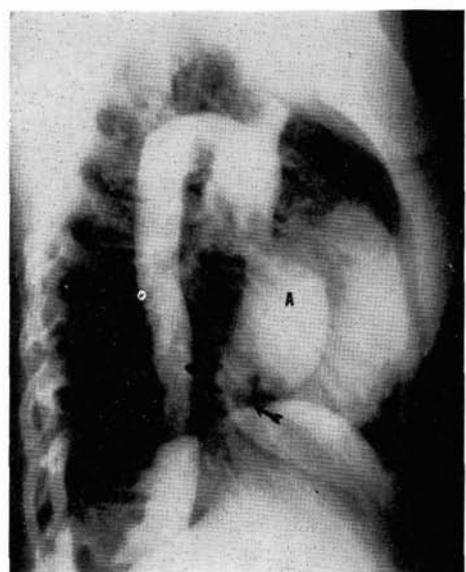


FIG. 3.— Flebografía ascendente, vista lateral. Obsérvese la gran vena áciga mayor drenando en la vena cava superior. Durante la sistole auricular se rellenaba en sentido retrógrado el remanente de vena cava inferior (flechas). A = aurícula derecha.

El estudio del esófago con papilla de bario resultó normal. Los tomogramas de la región parahiliar derecha demostraron una masa con bordes bien definidos, que aumentaba de tamaño al colocar la enferma en decúbito supino y con los movimientos de la respiración.

Estas características hicieron pensar en la presencia de una estructura venosa anómala más que en un ganglio linfático. El diagnóstico de sarcoidosis había sido sugerido por la edad y raza de la enferma. Se formuló el diagnóstico de agenesia de la vena cava inferior con drenaje venoso en el sistema de la vena ácigos mayor, diagnóstico que fue confirmado por flebografía ascendente a través de la vena femoral.

Debido a la poca sintomatología que acusaba y a que la existencia de una enfermedad cardíaca congénita era poco probable en una enferma de 25 años de edad, sin soplo detectable y con un electrocardiograma normal, se omitió practicar un cateterismo cardíaco. La enferma fue dada de alta.

Comentario

La complejidad embriológica de la vena cava explica la gran cantidad de anomalías y variantes anatómicas que existen (7).

Embriológicamente el sistema subcardinal se une al segmento hepático para formar la porción prerrenal o suprarrenal de la vena cava inferior, mientras que el sistema supracardinal se atrofia en gran parte quedando tan sólo como remanente la vena ácigos mayor a la derecha y la vena ácigos menor y la hemiácigos superior a la izquierda. El fallo en la unión de los sistemas subcardinal y hepático lleva como consecuencia la persistencia del sistema supracardinal como única vía de drenaje de la mitad inferior del cuerpo, con lo que

el tamaño de la vena ácigos mayor es, en estos casos, similar al de la vena cava inferior en circunstancias normales, puesto que sirve la misma función (fig. 2).

Esta anomalía se ha ido reconociendo como entidad propia en estos últimos tiempos. En 1955, **Anderson** (2) describió un caso propio con revisión de otros 6 casos de la literatura; y más tarde, en 1961 (3), describió 15 casos propios con revisión de otros casos ya publicados. **Dupuis** (6), en 1964, aportó 5 nuevos casos con una puesta a punto de la literatura, encontrando tan sólo 55 casos descritos. No obstante, desde entonces han ido apareciendo con mayor frecuencia casos aislados (4, 5, 9), lo más probable por el reconocimiento de la entidad y el mayor número de cateterismos cardíacos que se efectúan.

En una gran mayoría de casos la agenesia de la vena cava inferior subhepática con continuación por la ácigos se asocia a otras malformaciones congénitas de diversa índole: corazón biloculado, estenosis pulmonar, dextrocardia o levocardia (las anomalías de posición cardíaca se estiman en un 40 %), situs inversus total o parcial y anomalías del bazo (poliesplenia o agenesia esplénica). La agenesia de la vena cava inferior ha sido hallada en enfermos con síndrome de Ivemark (agenesia esplénica, corazón biloculado y situs inversus) (5). Se trata de una aberración embriológica grave, dado que mientras el desarrollo del canal atrioventricular común ocurre en la tercera semana, la anomalía venosa se produce alrededor de la cuarta y la del bazo ocurriría hacia la sexta.

A pesar de ello, existen ciertos casos en los que la anomalía venosa es la única detectable y se presenta simulando un tumor mediastínico (10, 11, 12), como en el caso que hemos descrito.

Esta entidad debe tenerse también en cuenta en el curso de una toracotomía en la que se halle una vena ácigos dilatada de manera anormal. El desconocimiento de esta posibilidad fue fatal en un caso de **Effler** (8), en el que se ligó la vena ácigos en el curso de una neumonectomía.

Cuando se interviene para corregir defectos cardíacos asociados debe planearse la operación con cuidado, ya que la forma de incanulación de las venas cavas para la circulación extracorpórea tiene que modificarse.

En nuestro caso la agenesia de la vena cava inferior subhepática fue la única anomalía observada. La ausencia de sintomatología cardíaca, la posición normal de las vísceras abdominales establecida por el estudio con papilla bartitada y la ausencia de cuerpos de Heinz en la sangre, típicos de la agenesia esplénica, permiten descartar cualquier otra anomalía común en estos casos.

El diagnóstico se confirmó por flebografía con un catéter introducido en la vena femoral y que demostró el retorno de la sangre venosa infradiafragmática a través de una gran vena ácigos mayor de cayado a nivel de la IV vértebra dorsal (fig. 3). Las venas hepáticas desembocaban en un remanente de vena cava inferior supradiafragmática que se opacificaba por el contraste en forma retrógrada durante la sístole auricular.

RESUMEN

La agenesia de la porción subhepática de la vena cava inferior es una anomalía que se asocia a menudo a graves malformaciones congénitas y anor-

malidades de posición visceral; pero puede presentarse aislada. Su existencia presupone el drenaje de la sangre venosa de la mitad inferior del cuerpo a través de la vena ácigos mayor, vena que se encuentra anormalmente dilatada.

Se presenta un caso en el que el cayado de la ácigos dilatada daba la impresión de un tumor mediastínico en el ángulo traqueobronquial derecho.

El conocimiento de esta entidad puede ayudar a su diagnóstico en casos en que existen signos radiográficos similares. La flebografía por vía femoral establece el diagnóstico definitivo.

SUMMARY

Absence of the subhepatic portion of the inferior vena cava is often associated with severe congenital deformities and visceral position abnormalities, although may be an isolated finding. The drainage of the lower half of the body is carried throughout a dilated azygous vein (azygous continuation of the inferior vena cava).

A case in which the azygous knob gave the appearance of a mediastinal tumor at the level of the right tracheobronchial angle is presented. Awareness of this possibility may be helpful to make the correct diagnosis when similar radiological signs are found. Venogram through the femoral vein establishes the definite diagnosis.

BIBLIOGRAFIA

1. Abrams, H. L.: «Angiography», vol. 1, 2.^a edición. Little Brown and C., Boston, 1971.
2. Anderson, R. C.; Heilig, W.; Novick, R.; Jarvis, C.: Anomalous inferior vena cava with azygous drainage: so-called absence of the inferior vena cava. «American Heart Journal», 49:318, 1955.
3. Anderson, R. C.; Adams, P. Jr.; Burke, B.: Anomalous inferior vena cava with azygous continuation (infrahepatic interruption of the inferior vena cava) «Journal of Pediatrics», 59:370, 1961.
4. Berdon, W. E.; Baker, D. E.: Plain film findings in azygous continuation of the inferior vena cava. «American Journal of Roentgenology», 104:452, 1968.
5. Bussat, P. L.; Bopp, P.; Duchosal, P. W.: Congenital heart disease with Ivemark syndrome and absence of the inferior vena cava. «Radiology», 84:657, 1965.
6. Dupuis, C.; Nuysts, J. P.; Christiansens, L.: Continuation azygos de la veine cave inférieure. A propos de 5 observations. «Arch. Maladies du Coeur», 57:28, 1964.
7. Edwards, E. A.: Clinical anatomy of lesser variations of the inferior vena cava and a proposal for classifying the anomalies of this vessel. «Angiology», 2:85, 1951.
8. Effler, D. B.; Greer, A. E.; Sifers, E. C.: Anomaly of the vena cava inferior. «J.A.M.A.», 146:1321, 1951.
9. Heller, R. M.; Dorst, J. P.; James, A. E. Jr.; Rowe, R. D.: A useful sign in the recognition of azygous continuation of the inferior vena cava. «Radiology», 101:519, 1971.
10. Hoffman, G. H.; Larson, V. A.; Shifman, G. A.; Sparre, C.: Venous anomaly of the hemiazygous system. «Radiology», 77:626, 1961.
11. Petersen, R. W.: Infrahepatic interruption of the inferior vena cava with azygous continuation (persistent right cardinal vein). «Radiology», 84:304, 1965.
12. Stern, W. Z.; Bloomberg, A. E.: Idiopathic azygous phlebectasia simulating mediastinal tumor. «Radiology», 77:622, 1961.