

ANGIOLOGÍA

VOL. XXVI

MARZO-ABRIL 1974

N.º 2

Displasia de la vena cava inferior

Reporte de un caso

GERMÁN OROPEZA-MARTÍNEZ, Cirujano Adjunto
FELIPE MALDONADO-CAMPOS, Jefe del Servicio
JORGE DAMKEN-RODRÍGUEZ, Residente

Servicio de Cirugía Cardiovascular.
Hospital Juárez de la S.S.A. México D.F.

La anomalía congénita conocida por «ausencia» de la vena cava inferior es una malformación poco frecuente. En la literatura universal existen, sin embargo, numerosos reportes de casos con esta anomalía (2, 3, 4, 5, 10, 13, 15, 16, 17 y 18). **Amderson** (1) señala una incidencia del 0,6 % en pacientes con cardiopatías congénitas, padecimientos a los que se asocia.

En 1891 **Griffith** (8) reportó un caso de «ausencia» de la vena cava inferior con situs inversus, ventrículo común y atresia pulmonar. Lo más notable de la descripción era que el drenaje venoso de la parte baja del cuerpo se efectuaba a través de una vena ácigos grande y que la vena hepática era la única vena que desembocaba en la aurícula derecha en el sitio donde por lo habitual lo hace la cava inferior. **McClure** y **Butler** (11) describieron en 1925 varias malformaciones de la cava inferior, haciendo notar que las más comunes eran: la persistencia de las venas supracardinal derecha e izquierda (64 casos); la ausencia de la porción prerenal de la cava inferior y su sustitución por la vena supracardinal derecha (35 casos); y la persistencia de la vena supracardinal izquierda (18 casos). En 1961, **Anderson** (1) revisó 41 casos de la literatura reciente, incluyendo 16 casos suyos. Todos ellos tenían la ácigos o la hemiácigos sustituyendo a la cava inferior.

La cava inferior del adulto es un vaso embriológicamente compuesto y, por tanto, existen varios tipos de malformaciones congénitas. El presente trabajo se refiere a un caso de displasia de la cava inferior que presentaba una variedad diferente a las anteriormente reportadas.

OBSERVACION

S.M.S., masculino, de 18 años de edad. Antecedentes familiares sin importancia. Fue producto de segundo embarazo, de evolución normal en sus nueve meses y medio de gestación, con parto eutócico.

Desde el nacimiento su madre observó la presencia de una vena en el lado izquierdo del abdomen y que ascendía subcutánea por el hemitórax de dicho lado, desembocando en la raíz del cuello por encima de la clavícula izquierda a nivel de la articulación esternoclavicular. El desarrollo psicomotor fue normal. La vena fue desarrollándose de acuerdo con el crecimiento corporal. A los 9 años de edad empezó a presentar dilataciones venosas en los miembros inferiores, aumento de la temperatura, sudoración e hiperpigmentación de la piel de ambas piernas. También presentó dos ulceraciones por atrás de ambos maléolos internos, de cicatrización espontánea y de fácil abertura con los traumatismos.

En 1971 se le practican estudios angiográficos, demostrándose la presencia de fistulas arteriovenosas en ambas piernas. En este mismo año le fueron ligadas varias fistulas de la pierna derecha.

Exploración

Talla, 1.80 m. Peso, 74 kg. Tensión arterial 110/70 mm. Hg. Pulso, 76 x min. Temperatura, 36'4° C. Paciente conciente, ambulatorio, bien constituido, bien conformado, marcha normal. Ingurgitación yugular ++ en ortostatismo. En región supraclavicular izquierda se observa una vena de 4 cm. de diámetro que se unía a una gran vena torácica



FIG. 1. — Fotografía del paciente expuesto en este trabajo. En la pared anterior del tronco puede verse una vena subcutánea de unos 4 cm. de diámetro y que se introduce en la fosa supraclavicular izquierda; en el hipogastrio se aprecian otras gruesas venas infraumbilicales que se unen para formar una gran vena subcutánea abdominal.

superficial del mismo calibre, desembocando inmediatamente por detrás del músculo esternocleidomastoideo del mismo lado. En cara anterior del tórax, red venosa superficial y una gran vena en hemitórax izquierdo que asciende desde el abdomen pasando por fuera de la tetilla (fig. 1). Ningún dato patológico en área cardíaca. En abdomen se aprecian dos troncos venosos que nacen a nivel de ambos pliegues inguinales y que se unen por fuera y debajo de la cicatriz umbilical formando hacia la izquierda un solo tronco venoso dirigido hacia arriba, hacia el tórax, desembocando por encima de la clavícula en el sitio mencionado antes. A la palpación aumenta de diámetro en ortostatismo. A la percusión transmisión de la onda sanguínea en sentido proximal y distal. Ausencia de visceromegalia. Ingurgitación venosa superficial en extremidades superiores; y en las inferiores, trayectos venosos superficiales, discreto edema pedal bilateral y cicatrices retromaleolares internas bilaterales de antiguas úlceras cicatrizadas y en el miembro inferior derecho cicatrices quirúrgicas antiguas. Los diámetros de los miembros eran simétricos. Las pruebas de Perthes eran negativas en ambos lados. Los pulsos periféricos eran normales en los cuatro miembros.

Laboratorio

Hemoglobina 16 g %, hematocrito 48 %. V.S.G. 9. Leucocitos 5.200. Plaquetas 146.000 mm³. Uremia 21 mg %, creatinina 0,5 mg %, glucemia 70 mg %. Tiempo de protrombina 14,5 seg. Tiempo parcial de tromboplastina 45 seg. Proteínas totales 7,7 g %, globulinas 3,1 g %, albúminas 4,6 g %, relación a/g 1,4:1. Bilirrubina directa 0, bilirrubina indirecta 0,2 mg %. Colesterol total 130 mg %, colesterol esterificado 75 mg %. Transaminasa glutámica pirúvica 16 U., transaminasa glutámica oxalacética 30 U. Fosfatasa alcalina 3 U. Bodansky. Selke 2,9. El examen coproparasitológico fue negativo en tres muestras: Orina: color amarillo canario, densidad 1,019, pH 5; albúmina, hemoglobina, urobilina, bilirrubina, glucosa y acetona, negativas; 1 leucocito y 2 células epiteliales.

Aortografía

Aorta y sus ramas principales, ilíacas y femorales con características normales. En numerosas ramas musculares de la femoral profunda y de la superficial se aprecia una distribución anormal tipo fístulas arteriovenosas congénitas, lo que se comprueba con la visualización inmediata de las venas femorales.

Cateterismo cardíaco y angiocardiografía

Introducción percutánea de un catéter cordis a través de una gran vena que transcurre por la pared anterior del tórax y abdomen. El catéter así colocado sigue el curso de una gran vena que desemboca en el lado izquierdo de la aurícula derecha, con independencia de la vena cava inferior y de la superior, las cuales lo hacen normalmente. No hay evidencia de defectos septales ni de cortocircuito. Las presiones de las cavidades derechas están dentro de lo normal. Inyección de contraste en este gran vaso venoso anómalo, que permite obtener un dextro y levocardiograma con características normales (fig. 2). Se practica otra inyec-

ción en la cava inferior, apreciando que se encuentra cerrada en fondo de saco a nivel de la primera vértebra lumbar, sin que se pueda identificar desembocadura de las venas renales pero sí de las suprahepáticas.

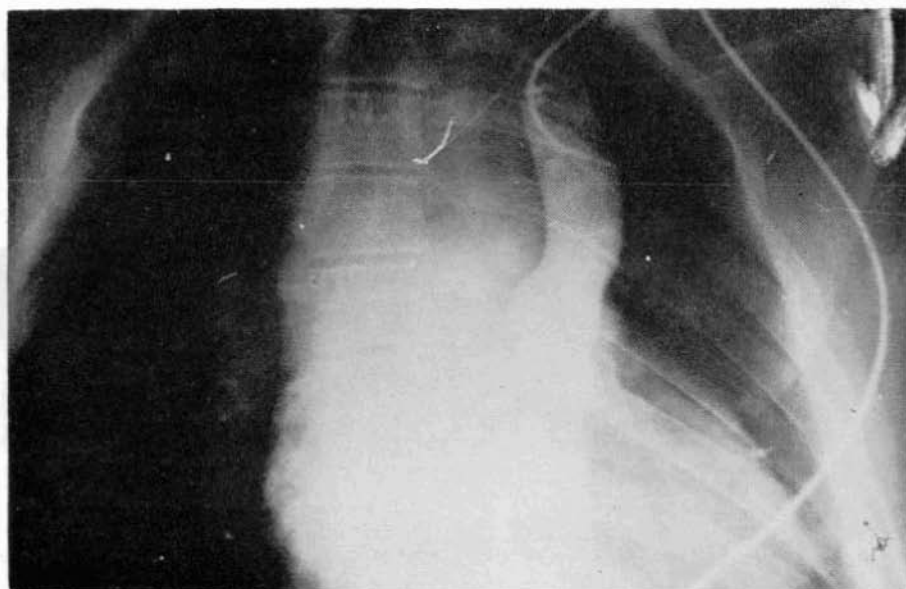


FIG. 2. — Cateterismo cardíaco efectuado a través de la vena abdominal incanulada percutáneamente. Catéter colocado en una vena supracardiaca izquierda, que desemboca directamente en la aurícula derecha. Inyección del medio de contraste para identificar plenamente la desembocadura de la gran vena anómala en la aurícula derecha, que aparece opacificada lo mismo que el ventrículo del mismo lado.

Urografía excretora

Nada anormal.

Flebografía de iliacas

Este estudio se efectuó por medio de un catéter colocado a través de la vena femoral izquierda, que sólo logró alcanzar el nivel de la Vª vértebra lumbar. Demostró unas venas ilíacas rudimentarias cerradas en fondo de saco, sin que se pudiera opacificar la cava inferior, derivando el contraste hacia la pared anterior del abdomen a través de las venas femorales e hipogástricas, para formar una gran vena subcutánea abdominal (fig. 3).

DISCUSION

Cuando una estructura anatómica determinada se desarrolla a partir de un precursor único tiene menos probabilidades de una malformación congénita que

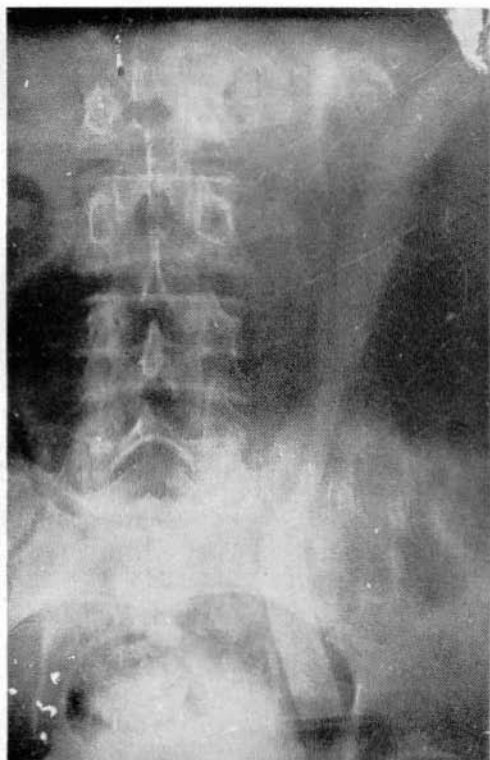


FIG. 3. — Flebografía de las venas ilíacas a través de un catéter colocado percutáneo en la vena femoral izquierda. Se ven las dos venas ilíacas atrofiadas y terminando en fondo de saco. No existe cava inferior. El medio de contraste deriva hacia las venas hipogástricas y femorales, las cuales llevan toda la sangre de las extremidades inferiores hacia una gran vena subcutánea abdominal.

cuando deriva de varios precursores. Este es el caso de la cava inferior en el hombre y en los mamíferos en general, en los que se desarrolla a partir de varios sistemas venosos separados que tienen que combinarse.

En los vertebrados el drenaje venoso primitivo de la porción posterior del embrión se realiza por medio de las venas cardinales posteriores, venas que en el embrión humano degeneran en una temprana etapa. Al mismo tiempo, aparecen las venas subcardinales, produciéndose pronto vasos anastomóticos con las cardinales posteriores formando así un drenaje venoso hacia la línea media. La subcardinal derecha se localiza cerca del hígado y eventualmente se anastomosa con los plexos venosos de la

cava inferior. Al aumentar el flujo sanguíneo se forma un vaso principal que se dirige hacia la superficie de aquel órgano, apareciendo como una gran vena en su parte dorsal. Esta es la porción hepática de la cava inferior. Más tarde, ya en el sexto mes, aparece el tercer par de venas, las supracardinales; al mismo tiempo las subcardinales están ya en degeneración. La porción prerrenal de esa vena participa en la formación de la ácigos. Por otra parte, la supracardinal izquierda va a formar la hemiácigos (6) (fig. 4). En la anomalía llamada a menudo «ausencia» o «agenesia» de la cava inferior el segmento mesentérico de este vaso no se conecta con el hepático; por consiguiente, la porción prerrenal de la cava inferior se encuentra ausente y el retorno venoso se efectúa por lo habitual por la ácigos hipertrofiada. Esta vena desemboca en la cava superior en su posición normal y las venas hepáticas lo hacen de manera directa en la aurícula derecha (1).

En el sistema venoso postrenal del embrión humano intervienen dos pares de venas, las cardinales posteriores y las supracardinales.

La porción postrenal de la supracardinal derecha se dilata de modo progresivo y se transforma en postrenal de la cava inferior (9, 11, 12). **McClure y Butler** (11) hicieron notar que la desaparición relativamente temprana de las cardinales posteriores en el embrión humano hace muy difícil anomalías con partici-

pación de las cardinales posteriores, mientras es más factible que las supracardinales puedan participar en diversos tipos de anomalías.

En cambio, el caso que presentamos aquí sí parece corresponder a una anomalía originada en los primeros estadios del desarrollo embrionario. Su sistema venoso incluye la presencia de una gran vena abdominal que suple en parte la función de la cava inferior, permitiendo el drenaje venoso de las extremidades inferiores y de la porción inferior del tronco. Como en los anfibios, se origina en las venas ilíacas a través de dos troncos que se dirigen hacia la línea para unirse y formar un tronco común. Sin embargo, en dichos animales este tronco común

se dirige hacia el sistema porto-hepático para anastomosarse con este sistema (fig. 5). Existe, no obstante, un grupo de peces del orden de los Dipnoos, como la barramunda de Australia o los neoceratodos forsteri, en los que existen dos venas pelvianas que se unen y forman una vena abdominal ventral que, subcutánea, se dirige directamente al seno venoso (fig. 6). Estos peces de agua dulce, a semejanza de otros y de los anfibios, poseen un sistema porto-renal y están muy relacionados con los anfibios, en especial los gimnofionos, encontrándose incluso en ellos una vejiga natatoria muy vascularizada capaz de efectuar la respiración del aire atmosférico que el animal necesita en la época de sequía cuando se secan las charcas donde habita (14). Al igual que los ciclostomas,

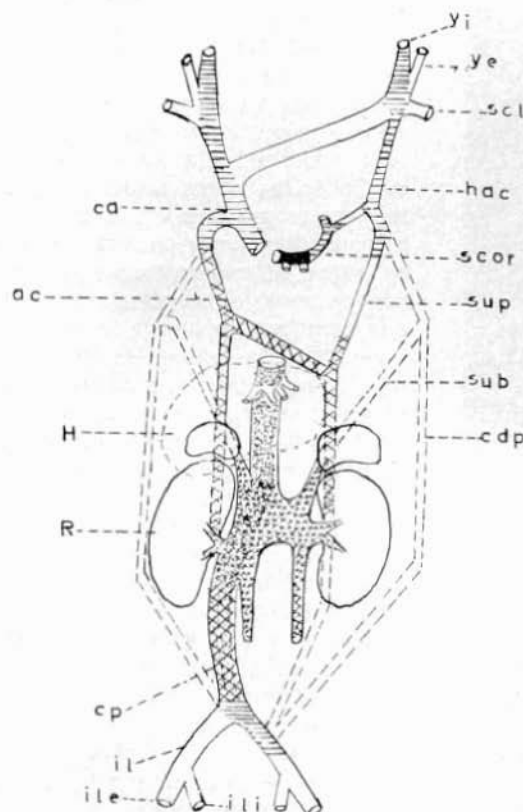


FIG. 4. — Embriogénesis de las venas cavas en los mamíferos. Vista ventral. — ac, V. áxicas; ca, V. cava anterior; cdp, V. cardinal posterior; cp, V. cava posterior; H, hígado; hac, V. hemiciaga; il, V. ilíaca común; ile, V. ilíaca externa; ili, V. ilíaca interna; R, riñón; scl, V. subclavia; scor, seno coronario; sub, V. subcardinal; sup, V. supracardinal; ye, V. yugular externa; yi, V. yugular interna.

elasmobronquios y otros, estos peces poseen una vena caudal de la que, en el caso aquí presentado, parece haber un vestigio. Sin embargo, esta vena desaparece en la mayoría de los anfibios y reptiles. La vena caudal primitivamente se forma a partir de la vena subintestinal que constituye la prolongación posterior de la vena onfalomesentérica, separándose de este sistema al anastomosarse con

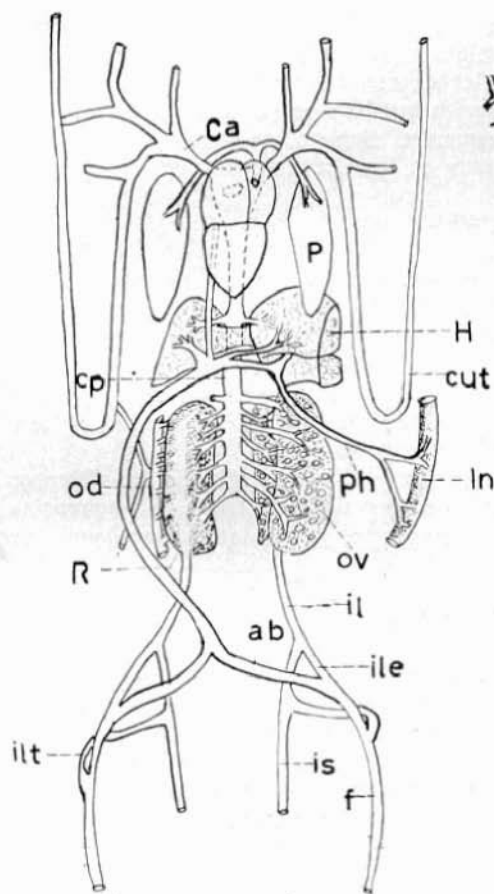


FIG. 5. — Sistema venoso de la rana. Vista ventral. — ab, V. abdominal; ca, cp, Vv. cavas anterior y posterior; cut, gran vena cutánea; f, V. femoral; H, hígado il, ile, ili, Vv. ilíacas común, externa y transversa; In, intestino is, V. isquiática; od, oviducto; ov, ovario; P, pulmón ph, V. portohepática; R, riñón.

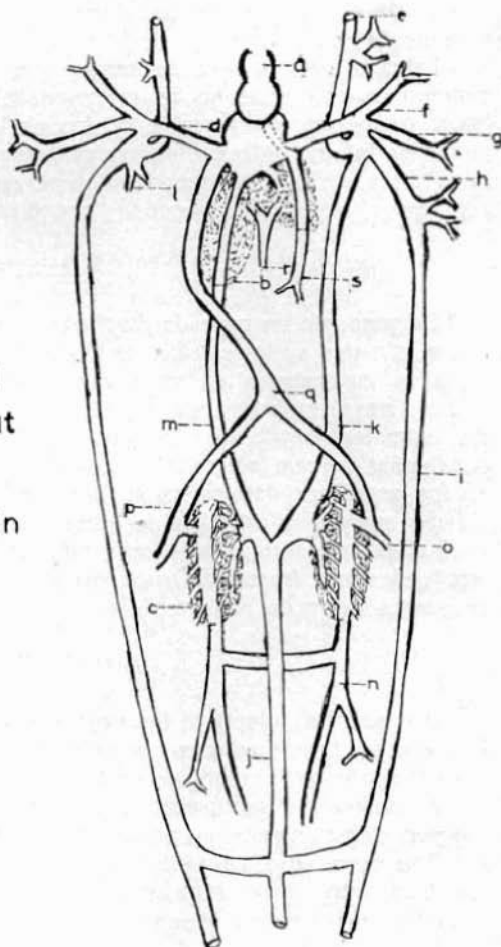


FIG. 6. — Sistema venoso de los neoceratodus. Vista ventral. — a, corazón; b, hígado; c, riñón; d, canal de Cuvier; e, V. cava anterior; f, V. yugular interna; g, V. braquial; h, V. subescapular; i, V. cutánea lateral; j, V. caudal; k, V. cardinal posterior izquierda; l, vestigio V. cardinal posterior derecha; m, V. cava inferior; n, tronco renal aferente; o, V. ilíaca; p, V. pelviana; q, V. abdominal ventral; r, V. portohepática; s, V. pulmonar.

plexos venosos de las prolongaciones posteriores de las cardinales posteriores y constituyendo así las venas aferentes del sistema venoso postrenal de estos animales (7).

Existen razones para pensar en que la anomalía congénita del paciente que exponemos se originó en los primeros estadios del desarrollo embrionario. Es de hacer notar que, a diferencia de los pacientes con anomalías de la porción pre-renal de la cava inferior, en los cuales es frecuente que se asocien cardiopatías congénitas, en el caso presente no se encontró ninguna, en tanto que sí se encontraron fístulas arteriovenosas congénitas en las extremidades inferiores.

RESUMEN

Se presenta un caso de displasia de la vena cava inferior en su porción post-renal, sin que en la revisión de la literatura mundial se hallara caso similar. Consultados los trabajos de investigación en relación con la formación de la cava inferior en el embrión humano y la anatomía comparada del sistema venoso de los animales vertebrados con objeto de explicar dicha anomalía, se llega a la conclusión de que se trata de una displasia que muy probablemente se originó en los estadios iniciales de su desarrollo embrionario.

Se sugiere el término de «displasia» para la denominación de las diversas anomalías congénitas de la cava inferior. Los términos «ausencia» o «agenesia» empleados con frecuencia nos parecen inadecuados, ya que este vaso jamás se encuentra del todo ausente.

AUTHOR'S SUMMARY

A case of dysplasia of the postrenal part of the inferior vena cava is reported. The world's literature was reviewed and no similar case was found. Several research works with reference to the development of the inferior vena cava in the human embryo as compared to the development of this vessel in other animals suggest that this anomaly began during the initial stages of embryo development.

The term «dysplasia» is suggested to describe this group of malformation. The frequently used terms of «absence» or «agenesia» seem inadequate as this vessel is never totally absent.

BIBLIOGRAFIA

1. Anderson, R. C.; Adams, P.; Burke, B.: Anomalous inferior vena cava with azygos continuation. «J. Pediatr», 59:370, 1961.
2. Aris, A.: Agenesia de la vena cava inferior. «Angiologia», 24:83, 1972.
3. Bussat, P. L.; Bupp, P.; Duchosal, P. W.: Congenital heart disease with the Ivemark syndrome and absence of the inferior vena cava. «Radiology», 84:657, 1965.
4. Campbell, M. y Deuchar, D. C.: Absent inferior vena cava, symmetrical liver, splenic agenesis and situs inversus and their embryology. «Brit. J.», 29:268, 1967.
5. Dowling, D. P.: Absence of the inferior vena cava. «Pediatrics», 12:675, 1953.
6. Grasse, P. P.: Traité de Zoologie. Tomo XII. Masson et Cie., éditeurs. Paris, 1954.
7. Grasse, P. P.: Traité de Zoologie. Tomo XIII. Masson et Cie., éditeurs. Paris, 1954.
8. Griffith, T. W.: A case of transposition of the thoraco and abdominal viscera with congenital malformations of the heart and certain abnormalities of the arterial and venous systems. «J. Anat. Physiol.», 25:117, 1891.
9. Hamilton, W. J.; Boyd, J. D.; Mossman, H. E.: «Human Embryology Prenatal development of form and function». 3rd. Ed. Heffer, Cambridge.

10. Muelheims, G. H. y Mudd, J. V.: Anomalous inferior vena cava. «Am. J. Cardiol.», 9:945, 1962.
11. Mc Clure, C. F. W. y Butler E. G.: The development of the inferior vena cava in man. «Am. J. Ant.», 35:331, 1925.
12. Patten, B. M.: «Embriología humana», 3.ª Ed. «El ateneo», Argentina, 1960.
13. Provost, J. M.; Hoffman, C. M.; Ryan, J. F.; Vines, D. H.: Hypoplastic inferior vena cava with aplasia of the right kidney and absence of right adrenal glands. «Ann. Surg.», 174:843, 1971.
14. Rioje, E.; Ruiz, M.; Larios, T.: «Zoología», Edit. ECLACSA, México, 1966.
15. Saavedra, V. J.; Manubens, L. S.; Edwauds, M. A.: Anomalías del retorno venoso inferior. «Arch. Inst. Cardiol. Mex.», 36:381, 1966.
16. Sen, P. K.; Kinare, S. G.; Keldar, D.; Parulkar, G. B.; Metha, J. M.: Congenital membranous obliteration of the inferior vena cava. «J. Cardiov. Surg.», 8:344, 1967.
17. Sunada, T.; Inada, K.; Nakanishi, M.; Komoto, Y.: Left superior vena cava with anomalous inferior vena cava. «Arch. Surg.», 87:432, 1963.
18. Testelli, M. R.: Continuación hemiacígos de la vena cava inferior. «Arch. Inst. Cardiol. Mex.», 36:691, 1966.