

Albert Tubau^a

M. Antonia Ferragut^a

Javier Grau^a

Ana Filgueira^b

Miguel Juan^a

Ana Estremera^c

Manuel Ignacio Ferrer^c

Myriam Dorao^c

M. Isabel Hernández^a

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Fundació Son Llàtzer. Palma de Mallorca. Mallorca. España.

^bServicio de Pediatría. Hospital Fundació Son Llàtzer. Palma de Mallorca. Mallorca. España.

^cServicio de Radiología. Hospital Fundació Son Llàtzer. Palma de Mallorca. Mallorca. España.

Correspondencia:

Dr. A. Tubau.

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Son Llàtzer.
Carretera Manacor, km. 4. 07198 Palma de Mallorca (Illes Balears).
España.

Correo electrónico: atubau@hsll.es

Fecha de recepción: 13/11/2007.

Aceptado para su publicación: 19/2/2008.

RESUMEN

El diagnóstico prenatal de la interrupción de vena cava inferior con continuación de la vena ácigos es infrecuente.

Su hallazgo nos obligará a descartar la presencia de un síndrome de cardioesplenia o isomerismo, fundamentalmente el isomerismo izquierdo o poliesplenia, ya que la interrupción de vena cava inferior es un excelente marcador de esta afección: se encuentra en un 55-85% de los casos. Sin embargo, también puede corresponder a una malformación vascular aislada, con nula o escasa repercusión en el pronóstico vital del recién nacido, aunque luego no esté exento de posibles complicaciones en el transcurso de su vida adulta.

PALABRAS CLAVE

Interrupción de la vena cava inferior. Vena ácigos. Isomerismo. Síndrome de cardioesplenia.

Cardiopatía congénita. Diagnóstico prenatal.

Interrupción aislada de la vena cava inferior

*Isolated interruption of the
inferior vena cava*

ABSTRACT

The prenatal diagnosis of interruption of the inferior vena cava with azygos vein continuation is uncommon.

Its finding will require us to rule out the presence of a cardiosplenic syndrome or isomerism, particularly left isomerism or polysplenia, as interruption of the inferior vena cava is an excellent marker of this disease, being found in 55-85% of cases. However, it can also correspond to an isolated vascular malformation, with no or little effect on the prognosis, essential in the newborn. Although there could be complications later on during their adult life.

KEY WORDS

Interruption inferior vena cava. Azygos vein. Isomerism. Cardiosplenic syndromes. Congenital heart disease. Prenatal diagnosis.

334 CASOS CLÍNICOS

El primer caso corresponde a una paciente de 29 años, cuartigesta, sin antecedentes de interés. El control de primer trimestre fue dentro de la normalidad, con una translucencia nucal de 1,2 mm. No acudió a realizar el cribado bioquímico. En la ecografía morfológica (semana gestacional [SG] 21 + 3) se sospechó una alteración del retorno venoso; el resto de las estructuras eran normales.

El segundo caso se trata de una paciente de 34 años, secundigesta, sin antecedentes reseñables. En el primer control ecográfico, en la semana 12, presentó una translucencia nucal de 0,5 mm y el cribado bioquímico tuvo un resultado de riesgo bajo. En la ecografía morfológica de la semana 20 se sospechó una anomalía del retorno venoso.

En ambos casos los hallazgos ecográficos fueron idénticos; destacaban los que se señalan a continuación.

En el corte de 4 cámaras cardíacas se visualizó una imagen en «doble burbuja» o «doble vaso». Entre las venas pulmonares se localizó la aorta descendente y, a su derecha, un vaso de calibre similar a la aorta que correspondía a la vena ácigos dilatada (fig. 1).

Otro hallazgo relevante lo encontramos en el corte transverso del abdomen superior, donde visualizamos: el estómago a la izquierda, la aorta descendente a la izquierda de la línea media formada por la columna vertebral, y adyacente y a la derecha de la aorta vemos otro vaso, de calibre similar a ella, que corresponde a la vena ácigos. Además pudimos apreciar la ausencia de la vena cava inferior, que en este punto deberíamos ver discretamente anterior y a la derecha de la aorta descendente (fig. 2).

En un corte longitudinal se visualizó una imagen de «doble vaso». Acompañando a la aorta en su trayecto normal, desde la bifurcación de las arterias renales, se localizaba otra estructura vascular (vena ácigos) que desembocaba en la vena cava superior. Con la técnica bidimensional del Doppler color pudimos demostrar el flujo inverso de ambos vasos, anterogrado en la aorta y retrógrado en la vena ácigos (fig. 3A), detalle que podremos reconstruir con una adquisición de un volumen 4 D en modo vascular (fig. 3B).

En un corte del eje largo de los arcos para visualizar las venas cavas, observamos la cava superior normal, mientras que la vena cava inferior presenta-



Figura 1. En el corte de 4 cámaras vemos la aorta descendente (Ao), a nivel de las venas pulmonares (entre ellas), y a su derecha, un vaso de calibre similar a la aorta que corresponde a la vena ácigos dilatada (Az).



Figura 2. En el corte transversal del abdomen superior, observamos el estómago (E) a la izquierda, la aorta descendente (Ao) a la izquierda de la línea media formada por la columna vertebral, y adyacente y a la derecha de la aorta, vemos un vaso de calibre similar a ella, que corresponde a la vena ácigos (Az). Además, podemos apreciar la ausencia de la vena cava inferior (flecha gruesa), que en este punto deberíamos ver discretamente anterior y a la derecha de la aorta descendente.

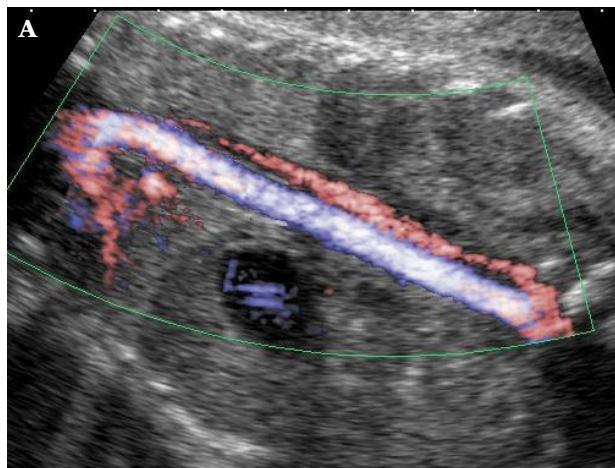
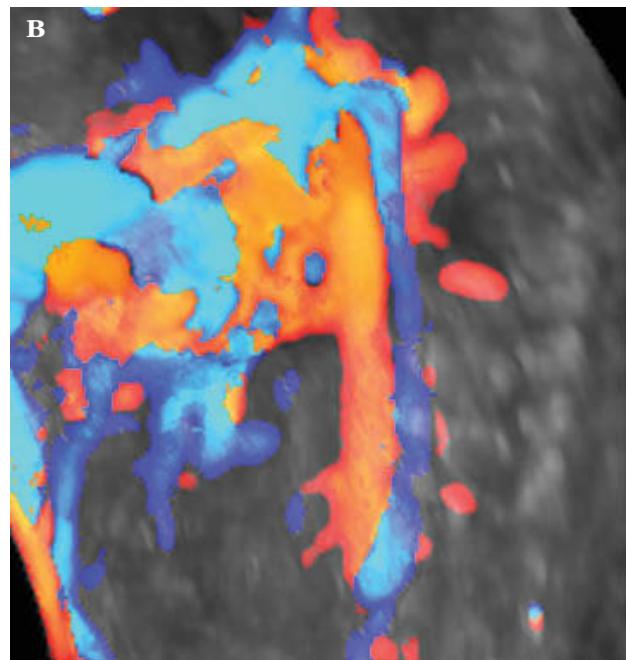


Figura 3. A: en un corte longitudinal se observa una imagen tubular doble, en el que la aorta descendente torácica y abdominal presenta flujo anterógrado (azul), mientras la vena ácigos dilatada discurre paralela a ella con flujo ascendente (rojo). B: visualizamos el flujo anterógrado (rojo) de la aorta descendente y el flujo inverso ascendente de la vena ácigos (azul) basta formar el arco de la ácigos.



ba un *stop* en el hígado. Es en este mismo corte, donde apreciamos la entrada anómala de las venas hepáticas y la vena umbilical directamente en la aurícula derecha, que pudo reconstruirse en una imagen vascular 4 D (fig. 4).

Ante estos marcadores ecográficos, realizamos una minuciosa valoración de la posición de los órganos fetales, confirmando el *situs solitus* y del corazón; la ecocardiografía fue normal.

Estos hallazgos nos sugirieron el diagnóstico de interrupción aislada de la vena cava inferior desde la porción renal hasta la hepática, con continuación de la vena ácigos. No se detectó ningún hallazgo relacionado con los síndromes de heterotaxia ni cardiopatías, por lo que descartamos la asociación de la interrupción de la vena cava inferior a los isomerismos.

En ambos casos se decidió aconsejar la práctica de una amniocentesis, cuyos resultados fueron normales.

Además, en el primer caso se realizó una resonancia magnética (RM) fetal, donde no se apreció alteración de la situación de los órganos sólidos abdominales, mientras que en el tórax y el abdomen se apreció una imagen vascular paralela a la aorta

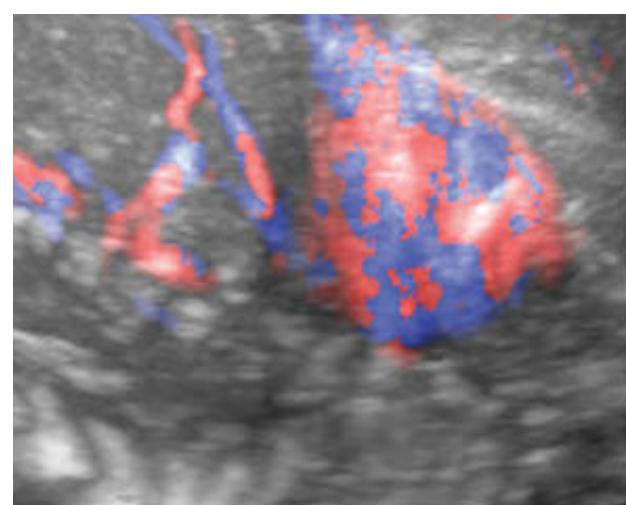


Figura 4. Si aplicamos el Doppler color y hacemos una adquisición 4D, podremos reconstruir una imagen 4D en la que se aprecia la entrada directa de las venas hepáticas y la vena umbilical con el ductus, directamente en aurícula derecha; la vena cava inferior está ausente.

que podría corresponder a la vena ácigos dilatada. En el segundo caso obviamos la práctica de esta prueba.



Se informó a las parejas de la sospecha diagnóstica y del pronóstico de la malformación; ambas decidieron continuar el embarazo.

En el primer caso, el embarazo transcurrió sin complicaciones. Nació un feto mujer de 3.950 g, en un parto eutóxico, con una puntuación de la prueba de Apgar de 9-10 y no presentó complicaciones posnatales.

La ecografía neonatal y la RM confirmaron el diagnóstico (fig. 5) y determinaron la ausencia de poliesplenía. Actualmente, la niña permanece sana y asintomática a los 2 años y 3 meses de vida.

El embarazo del segundo caso también transcurrió con normalidad. Nació un feto varón de 3.370 g, mediante una cesárea por fracaso de inducción, que presentó una puntuación en la prueba de Apgar de 9-10, sin complicaciones posnatales.

La ecografía neonatal confirmó el diagnóstico; actualmente está pendiente de la práctica de una RM. Permanece asintomático a los 2 meses de vida.

DISCUSIÓN

La interrupción de la vena cava inferior con continuación de la vena ácigos se define como la ausencia de la vena cava inferior entre la porción renal y la hepática. Queda englobada dentro del conjunto de anomalías del retorno venoso, ya que supone una alteración vascular que implica un retorno anómalo de la sangre de la mitad inferior del cuerpo, a través del sistema colateral que forman la vena ácigos o hemiácigos, las cuales drenan en la vena cava superior cerca de su desembocadura en la aurícula derecha. Además, por definición, las venas hepáticas desembocan directamente en la aurícula derecha.

En la literatura científica lo más habitual que esté incluida dentro de las cardiopatías congénitas, adscrita a los síndromes de heterotaxia o cardioesplenía, sobre todo en su forma de isomerismo izquierdo o poliesplenía; es menos frecuente en su forma aislada.

Los isomerismos son una malformación congénita poco frecuente, en la que encontramos una duplicación o multiplicación de los órganos de un lado y la ausencia de los del lado contralateral. Berg et al¹ presentan una incidencia de 1,4/1.000 y en una serie de 35 isomerismos sólo 1 feto corresponde a una interrupción de vena cava inferior aislada con continuación de la vena ácigos, proceso descrito como raro e infrecuente por los autores.

La primera referencia sobre las anomalías de la vena cava inferior y sus tributarias es de 1793, cuando Abernethy describió un *shunt* congénito de la vena cava que se continuaba con la vena ácigos, en un niño de 10 meses afectado de poliesplenía y de dextrocardia.

Desde entonces se han descrito distintas anomalías que afectan a la vena cava inferior; así Huntington y McLune propusieron 14 variantes teóricas de anomalías de la vena cava inferior. Posteriormente, Minniti et al² presentaron 2 nuevas formas de anomalías de la vena cava inferior.

La comprensión del proceso pasa por conocer cómo se desarrolla embriológicamente el sistema venoso. Este desarrollo tiene lugar entre la quinta y

Tabla 1. Interrupción aislada de la vena cava inferior con continuación de la vena ácigos. Casos relatados en la bibliografía

Caso	Semana de embarazo	Malformación asociada	Poliesplenia posnatal	Evolución posnatal
1, Berg et al ¹	23+	No	?	Vivo
2, Espinoza et al ⁶	?	Onfalocele	?	?
3-6, Viñals et al ⁷	35	No (ninguno de los 4 casos)	No	Vivos
7, Vijayaraghavan et al ⁸	30	No	?	Vivo
8, Hofstaetter et al ⁹	25+	No	?	Vivo
9-10, Celentano et al ¹⁰	23	No	?	Vivos
11, Gonçalves et al ¹¹	23+	Persistencia de vena cava superior izquierda	?	Vivo
12, Tubau et al ¹²	21 + 2	No	No	Vivo
13-16, Berg et al ¹³	?	No (ninguno de los 4 casos)	No	Vivos

la octava semana de embarazo, pasando de un sistema simétrico a uno asimétrico.

El sistema venoso se desarrolla a partir de un complejo mecanismo de aparición y regresión de 3 pares de venas embrionarias²: cardinal, subcardinal y supracardinal.

La evolución y la transformación de éstas finaliza en la formación de:

1. La vena cava superior, que se origina a partir de la vena cardinal anterior derecha.

2. El sistema de las venas ácigos-hemiácigos a partir de la porción craneal de la vena supracardinal derecha e izquierda.

3. La vena cava inferior, formada a partir de la unión de distintas porciones con origen de distintos vasos embrionarios:

- La porción ilíaca se origina de la vena cardinal posterior.

- La porción subrenal de la vena supracardinal derecha.

- Los tractos renales de la anastomosis entre las venas derechas supracardinal y subcardinales.

- El tramo suprarrenal de la vena subcardinal derecha.

- La porción hepática del canal hepatocardíaco.

La interrupción de la vena cava inferior que se continúa con la vena ácigos es consecuencia de un fallo primario de la vena subcardinal derecha en la conexión con el segmento hepático de la vena cava inferior, de forma que los vasos con origen embrionario de la vena supracardinal derecha (la porción

subrenal y renal de la cava inferior y el sistema ácigos-hemiácigos³) se unen, a modo de *bypass*, para salvar la ausencia de las originarias de la vena subcardinal derecha.

Presentamos 2 casos de interrupción «aislada» de la vena cava inferior, detectados al realizar la ecografía de cribado morfológico en semana 20, que representa una incidencia del 0,019% (2 casos de 10.501 pacientes).

Clásicamente, la prevalencia de la interrupción de la vena cava inferior con continuación de vena ácigos es del 0,6%⁴. No obstante, en una revisión reciente sobre 7.972 pacientes, Koc et al⁵ detectaron 12 casos, lo que representa una incidencia del 0,15%. Aun así, este porcentaje sería muy alto a tenor de la supuesta incidencia que representa esa afección dentro del diagnóstico prenatal en relación con los pocos casos hallados en la búsqueda bibliográfica (OVID, PubMed), donde nuestro segundo caso sería el caso número 17 descrito como forma aislada (tabla 1)^{1,6-13}.

La discordancia entre la incidencia de la interrupción de la vena cava inferior en la población adulta y la detectada en vida fetal puede explicarse por la dificultad que supone su diagnóstico, aunque éste nos es facilitado de forma sencilla si somos sistemáticos en la práctica de la ecografía morfológica, ya que el diagnóstico se fundamenta en 2 marcadores ecográficos que se hallan en 2 cortes obligados en toda ecografía morfológica realizada en la semana 20:

- Primer marcador: en un corte transversal de abdomen superior (rutinariamente utilizado para me-

338

dir la circunferencia abdominal) no sólo debemos valorar la presencia y localización a la izquierda del estómago, sino que debemos determinar a la vez el situs vascular, y observar la presencia de la aorta por delante de la columna vertebral y la vena cava inferior un poco más a la derecha y anterior a la aorta.

No observar la vena cava inferior en su localización habitual nos obliga a investigar si ésta se encuentra yuxtapuesta a la aorta (síndrome de cardioesplenia derecha)¹ o bien ausente. En caso de ausencia, el drenaje venoso de la mitad inferior del cuerpo tiene lugar a través del sistema de la vena ácigos, por ello vemos, adyacente y a la derecha de la aorta, un vaso de calibre similar a aquélla, que da la imagen conocida como de «doble vaso» o «doble burbuja» (fig. 2)⁷. Este signo ecográfico fue descrito en 1995 por Sheley et al¹⁴ (14), quienes lo consideraron la «llave» para el diagnóstico de la interrupción de la vena cava inferior con continuación de la vena ácigos, en los isomerismos izquierdos.

– Segundo marcador: la imagen de doble burbuja la podemos observar en otro corte rutinario. En el corte de 4 cámaras nos llamará la atención la presencia de 2 vasos de calibre similar en la zona que habitualmente debe estar ocupada exclusivamente por la aorta, localizada entre las venas pulmonares al entrar en la aurícula izquierda, anterior a la columna vertebral y discretamente a la izquierda de la línea que forman la columna y el esternón. Así, observamos la imagen en «doble vaso»^{7,14,15} que corresponde a la aorta y, a su derecha, la vena ácigos con un calibre discretamente menor (fig. 1). Ocasionalmente, veremos un vaso a la izquierda de la aorta, cuando la dilatación afecte a la hemiácigos⁸.

Recientemente Berg et al¹³ postulan como mejora del diagnóstico de las cardiopatías congénitas la valoración del área vascular localizada detrás del corte de 4 cámaras estudiando el número de vasos (uno o dos) y su localización en relación con la columna vertebral. La presencia de 2 vasos de calibre similar sería patognomónica para el diagnóstico de la interrupción de la vena cava con continuación de vena ácigos-hemiácigos.

Al ver estos marcadores, debemos sospechar esta afección; a partir de esto, podremos confirmar la sospecha con otros cortes.

Por ejemplo, en un corte longitudinal del feto, apreciaremos con facilidad una imagen tubular en doble vaso, formada por la aorta y otro vaso de

calibre similar que corresponde a la vena ácigos, que recoge la sangre de la mitad inferior del cuerpo, desde las venas renales, para llevarla directamente a la vena cava superior, en la cual desemboca.

En un corte longitudinal largo para ver las entradas de las venas cavas en la aurícula derecha, podemos observar que falta el tramo de la vena cava inferior en su porción suprarrenal y un muñón que entra en la aurícula derecha (fig. 4). No es infrecuente apreciar un calibre mayor del habitual en la vena cava superior, debido al mayor flujo sanguíneo por la llegada a través de la vena ácigos.

También en un corte longitudinal del abdomen podemos comprobar que las venas hepáticas y el ductus venoso entran directamente en la aurícula derecha (fig. 4), alteración que acompaña por definición a la interrupción de la vena cava inferior con continuación de la vena ácigos.

Actualmente, gracias a los sistemas de ecografía en 4 dimensiones, podemos visualizar estas conexiones; Espinoza et al⁶, utilizando el sistema *inversion mode*, describieron estas conexiones vasculares anómalas con suma precisión.

Sin embargo, si no disponemos de esta tecnología, el Doppler color puede ser de utilidad. Fundamentalmente, los sistemas direccionales con captación de flujos, que permiten visualizar el llenado venoso de la vena ácigos, con flujo inverso al de la aorta (fig. 3A), y también podremos visualizarlo con una reconstrucción en 4 D del arco de la vena ácigos (fig. 3B).

Debemos reseñar que para poder definir el diagnóstico de interrupción de vena cava inferior con continuación de vena ácigos, deben cumplirse todas estas características ya que actualmente, con la mejoría de la resolución de los ecógrafos, podemos ver la vena ácigos en el 50% de los fetos antes de la semana 30 y en el 98% de los fetos a término, pero en ellos su calibre no superará los 2 y 4 mm, respectivamente, y se considerará sospechosa cuando el calibre sea similar al de la aorta¹⁶.

Si se cumplen todas las características y se presenta de forma aislada, sin acompañarse de otras malformaciones, el diagnóstico será de interrupción aislada de la vena cava inferior, con continuación de vena ácigos. Sin embargo, lo más frecuente es encontrar su descripción prenatal formando parte de las complejas malformaciones que corresponden a los síndromes de cardioesplenia, concretamente en

su forma izquierda; Sheley et al¹⁴ y posteriormente Hobbins y Drose¹⁵ lo han descrito como un excelente marcador de esa afección, con una incidencia en los fetos afectados de isomerismo izquierdo entre el 55 y el 85%, mientras que en los isomerismos derechos sólo lo encontraremos en un 2,5%⁶.

Clínicamente, la interrupción de la vena cava inferior es una malformación rara, que puede hallarse de manera ocasional y fortuita, en pacientes adultos asintomáticos; en jóvenes menores de 30 años sin factores de riesgo es causante del 5,3% de las trombosis venosas profundas¹⁷ y del 16,1% de las trombosis de las venas ilíacas¹⁸, incluso puede ser causa de una tromboembolia pulmonar¹⁹. No obstante, estudios recientes sugieren que sólo el 50% de los casos de interrupción de la vena cava inferior son sintomáticos⁵; los casos en los que se acompaña de un correcto desarrollo del sistema ácigos-hemiácigos supletorio son de mejor pronóstico y se mantienen asintomáticos.

La interrupción de la vena cava inferior con continuación de la vena ácigos tiene una repercusión

clínica muy distinta en función de que se presente dentro del contexto de un síndrome de heterotaxia, o en el caso de presentarse como una alteración vascular aislada. Por ello, el consejo prenatal que se ofrecerá será muy distinto, ya que en el primer caso la supervivencia infantil es baja en todas las series, mientras que en el segundo caso debe considerarse como una malformación que presentará escasa repercusión en la vida adulta. A pesar de ello, será de interés para el individuo afectado, tanto por el riesgo de trombosis como por el interés de conocer la alteración, en el caso de necesitar de la práctica de un cateterismo cardíaco futuro^{7,10}.

En cuanto a la vertiente prenatal, destacamos la precocidad del diagnóstico de nuestros casos, en relación con los descritos en la bibliografía. Sobre todo debemos destacar que, ante el hallazgo, siempre tendremos que realizar un estudio detallado del corazón y del denominado *situs fetal*, de modo que su normalidad nos permita asegurar que se trata de una forma aislada, con un pronóstico posnatal favorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berg C, Geipel A, Smrcek J, Krapp M, Germen U, Kohl T, Gembruch U, Baschat AA. Prenatal diagnosis of cardiosplenic syndromes: a 10-year experience. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003;22:451-9.
2. Minniti S, Visentini S, Procacci C. Congenital anomalies of the venae cavae: embryological origin, imaging features and report of three new variants. *Eur Radiol*. 2002;12:2040-55.
3. Fasouliotis SJ, Achiron R, Kivilevich Z, Yagel S. The human fetal venous system. Normal embryologic, anatomy, and physiologic characteristics and developmental abnormalities. *J Ultrasound Med*. 2002;21:1145-58.
4. Bass E, Redwine MD, Kramer LA, Huynh PT, Harris JH. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: cross-sectional imaging findings. *Radiographics*. 2000;20:639-52.
5. 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.
6. Espinoza J, Gonçalvez LF, Lee W, Mazor M, Romero R. A novel method to improve prenatal diagnosis of abnormal systemic venous connections using three and four dimensional ultrasonography and *inversion mode*. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;25:428-34.
7. Viñals F, Muñoz M, Giuliano A. Marcadores sonográficos de cardiopatías congénitas. Interrupción de la vena cava inferior: a propósito de nuestra experiencia y resultados. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 2002;67:280-7.
8. Vijayaraghavan SB, Raja V, Chitra TV. Interrupted inferior vena cava and left-sided subrenal inferior vena cava. *Prenatal diagnosis*. *J Ultrasound Med*. 2003;22:747-52.
9. Hofstaetter C, Plath H, Hansmann. Prenatal diagnosis of abnormalities of the fetal venous system. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2000;15:231-41.
10. Celentano C, Malinger G, Rotmansch S, Gerboni S, Wolma Y, Glezerman M. Prenatal diagnosis of interrupted inferior vena cava as an isolated finding: a benign vascular malformation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1999;14:215-8.
11. Gonçalves LF, Lee W, Chaiworapongsa T, Espinoza J, Schoen ML, Falkensammer P, et al. Four-dimensional ultrasonography of the fetal heart with spatiotemporal image correlation. *Am J Obstet Gynecol*. 2003;189:1792-802.
12. Tubau A, Grau J, Filgueira A, Juan M, Estremera A, Ferrer MI, et al. Prenatal and postnatal imaging in isolated interruption of the inferior vena cava with azygous continuation. *Prenat Diagn*. 2006;26:866-77.
13. Berg C, Georgiadis M, Geipel A, Gembruch U. The area behind the heart in the four-chamber view and the quest for congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;30:721-7.

340

14. Sheley R, Nyberg David, Kapur R. Azygous continuation of the interrupted inferior vena cava: a clue to prenatal diagnosis of the cardiosplenic syndromes. *J Ultrasound Med.* 1995;14:381-7.
15. Hobbins JC, Drose JA. *Fetal Echocardiography*. Philadelphia: Saunders Company; 1998. p. 253-62.
16. Belfar HL, Hill LM, Peterson CS, Young K, Hixson J, Kislak S, et al. Sonographic imaging of the fetal azygous vein. Normal and pathologic appearance. *L Ultrasound Med.* 1990;9:569-73.
17. Ruggeri M, Tosetto A, Castaman G, Rodeghiero F. Congenital absence of the inferior vena cava: a rare risk factor for idiopathic deep-vein thrombosis. *Lancet.* 2001;357:441.
18. Obernosterer A, Aschauer M, Schnedl W, Lipp R. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med.* 2002;136:37-41.
19. Castro FJ, Pérez C, Narváez FJ, García A, Biosca M, Vilaseca J, et al. Agenesia vena cava inferior como factor de riesgo de tromboembolismo pulmonar. *An Med Inter.* 2003;20:304-6.