

## Hallazgos por TCMD de las distintas anomalías congénitas de la Vena Cava Inferior

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Danyelle Sánchez Paré, Ana María Lopez Moreno, Luis Fernández Prudencio, Clara Rodríguez Godoy, Elena Esteban Duran, Laura Laso Ramirez

### Objetivos Docentes

- Revisar las características anatómicas e implicaciones clínicas, de las distintas variantes congénitas de la vena cava inferior halladas incidentalmente en estudios de TCMD.
- Evitar errores diagnósticos frecuentes, ante las variantes anatómicas de la VCI.

### Revisión del tema

La complejidad de la embriología de la vena cava inferior, con numerosas anastomosis entre pares de venas, puede conducir a multitud de variantes anatómicas. Comenzó a tenerse conocimiento de ellas en 1793, cuando Abernethy describió por primera vez una interrupción de la VCI con continuación Ácigos, en un niño de 10 meses con poliesplenía y dextrocardia.

Embriogénesis: Figura 1.

A pesar de que la embriogénesis de la vena cava inferior no es el objeto de esta póster, un conocimiento básico de la embriogénesis de la vena cava inferior es esencial para comprender el desarrollo de estas anomalías. El desarrollo del sistema venoso en el feto humano ocurre entre la sexta y octava semanas de gestación y esta formado por las venas cardinales. Las venas cardinales posteriores drenan la región caudal del embrión, mientras que las venas cardinales anteriores una a cada lado, conducen sangre proveniente de la extremidad cefálica. Posteriormente las venas subcardinal y supracardinal sustituyen y complementan a las venas cardinales posteriores de forma gradual.

Las venas subcardinales (ventromediales) formarán:

- El tronco de la vena renal izquierda.
- Las venas suprarrenales.
- Las venas gonadales.
- La vena subcardinal derecha formará la porción suprarrenal de la VCI

Las venas supracardinales (dorsomediales) son el último grupo de vasos que se desarrolla. Caudal a los riñones, la vena supracardinal izquierda se degenera, pero la derecha formará la parte inferior de la vena cava inferior.

Así la vena cava inferior se constituirá por cuatro segmentos principales:

- Un segmento hepático: que derivará de la vena hepática (parte proximal de la vena vitelina derecha) y sinusoides hepáticos.
- Un segmento prerrenal: Proveniente de la vena subcardinal derecha.
- Un segmento renal: Que derivará de las anastomosis entre las venas subcardinales y la supracardinales.
- Un segmento posrenal: Que se formará de la vena supracardinal derecha.

Caudalmente la VCI infrarrenal formará una anastomosis con las venas iliacas, las cuales a su vez derivarán de las venas cardinales posteriores persistentes.

Por tanto una anomalía de la VCI se producirá a causa de una anormal regresión o persistencia de estas venas.

### Anomalías congénitas.

Entre las distintas anomalías congénitas que podemos encontrar, a continuación vamos a poner un ejemplo de las distintas variantes que hemos recogido en nuestro servicio durante un periodo de 2 años.

- Vena renal izquierda retroaórtica.
- Vena renal izquierda circumaórtica.
- VCI doble con vena renal derecha retroaórtica y continuación hemiacigos de la VCI.
- VCI doble con vena renal izquierda retroaórtica y continuación ácigos de la VCI.
- VCI doble.
- VCI infrarrenal izquierda.

- Interrupción de la VCI con continuación ácigos.
- Interrupción de la VCI con continuación hemiacigos.
- Ausencia de VCI con preservación del segmento suprarrenal.
- Úreter retrocavo.

### **Vena renal izquierda retroaórtica. Figuras 2 y 3.**

En esta anomalía la vena renal izquierda es única y tiene trayecto retroaórtico. Se debe a la persistencia de la vena intersupracardinal con regresión de la intersubcardinal. La vena renal izquierda normal deriva de la vena comunicante intersubcardinal, la cual cruza anterior a la aorta.

Tiene una prevalencia que se halla entre el 1,7% y el 3,4%.

Puede existir compresión de esta vena aberrante entre la aorta y la columna vertebral y en casos severos puede condicionar un síndrome de “cascanuez” con varices periureterales, hematuria, varicocele y congestión venosa pélvica izquierda.

Se debe tener en cuenta en la planificación de la cirugía de nefrectomía y de aneurisma aórtico abdominal, para evitar complicaciones.

### **Vena renal izquierda circumaórtica.: Figuras 4 y 5.**

En esta variante existen dos venas renales izquierdas rodeando a la aorta. Una que cruza anterior a la aorta y que se encuentra en localización craneal, recibiendo la vena adrenal izquierda y otra que cruza posterior a la aorta y en localización mas caudal, recibiendo la vena gonadal izquierda.

Tiene una prevalencia mayor que la anterior, de hasta un 8,7%. Es el resultado de una persistencia tanto de la vena comunicante intersubcardinal como de la comunicante intersupracardinal.

La relevancia clínica de esta variante es la misma que en el caso de la vena renal izquierda retroaórtica.

### **VCI doble con vena renal derecha retroaórtica y continuación hemiacigos de la VCI. Figuras 6 y 7.**

Esta variante se origina de la persistencia de la vena lumbar izquierda y de la vena supracardinal torácica, así como de la anastomosis suprasubcardinal izquierda y fallo en la formación de la anastomosis subcardinal-hepática derecha.

En este caso la vena renal derecha y la VCI derecha cruzan la aorta posteriormente para unirse a la VCI izquierda y continuar cranealmente como la vena hemiazygos.

Existe implicación para el planeamiento de la cirugía cardíaca y representa un riesgo quirúrgico elevado para toracotomía.

### **VCI doble con vena renal izquierda retroaórtica y continuación ácigos de la VCI. Figura 8.**

Esta variante resulta de la persistencia de la vena supracardinal izquierda y de la intersupracardinal, con

un fallo de la anastomosis subcardinal-hepática derecha.

La VCI izquierda se une a la vena renal izquierda y cruza posteriormente a la aorta uniéndose a la VCI derecha y continuando como vena ácigos en el espacio retrocrual.

Existe implicación para el planeamiento de la cirugía cardíaca y representa un riesgo quirúrgico elevado para toracotomía.

#### **VCI doble: Figuras 9 y 10.**

- Segmentos hepático y renal normales.
- Se debe a la no regresión de la vena supracardinal izquierda.

Existen dos venas cavas a los lados de la aorta abdominal. La VCI izquierda típicamente, se une a la vena renal ipsilateral que cruza anterior a la aorta y desemboca en la VCI derecha suprarrenal.

La evidencia indica una prevalencia del 0,5-3%.

La implicación de esta variante anatómica en estudios de TCMD, es que pueden confundirse con adenopatías paraaórticas, especialmente si el refuerzo postcontraste IV es pobre por razones técnicas o trombosis.

Hay que sospechar una doble VCI en casos de tromboembolismo pulmonar recurrente posteriores a la colocación de un filtro de VCI, en cuyo caso se requerirá un filtro en cada VCI.

#### **VCI infrarrenal izquierda. Figuras 11 y 12.**

- Segmentos hepáticos y renal normales.
- Regresión de la vena supracardinal derecha.
- Persistencia de la vena supracardinal izquierda.

La prevalencia de esta anomalía es muy baja de 0,3%.

Típicamente la VCI izquierda se une a la vena renal izquierda, que cruzará anterior a la aorta, uniéndose a la vena renal derecha para formar una VCI suprarrenal derecha normal.

Las implicaciones clínicas son la dificultad para la colocación del filtro de VCI. También supone un factor de riesgo para trombosis venosa profunda y puede asociarse con una vena renal izquierda retroaórtica.

Como el resto de variantes se deberá diferenciar de adenopatías o masas paraaórticas.

#### **Interrupción de la VCI con continuación ácigos. Figuras 13 y 14.**

A esta variante también se la conoce como ausencia del segmento hepático de la VCI con continuación ácigos.

- Ausencia del segmento hepático.
- Segmentos renal e infrarrenal conservados.

Se produce por un fallo en la formación de la anastomosis subcardinal-hepática derecha, resultando en una atrofia de la vena subcardinal derecha. Así se produce un shunt entre la anastomosis suprasubcardinal hacia la vena ácigos retrocruceal, que se unirá a la vena cava superior en la localización normal, en el espacio paratraqueal derecho.

En este caso el segmento hepático no está ausente realmente, sino que la sangre drena directamente a la aurícula derecha.

La prevalencia es muy baja, de un 0,6% de la población.

Esta anomalía se asocia a enfermedades cardíacas congénitas severas, asplenia y polisplenia.

Es importante conocer esta variante, para diferenciarla de masas o adenopatías paratraqueales derechas o retrocruceales.

También es importante a la hora planificar la cirugía de bypass cardiopulmonar.

#### **Interrupción de la VCI con continuación hemiacigos. Figura 15.**

En los casos de VCI izquierda, la VCI infrarrenal pasa al espacio retrocruceal y continúa como vena hemiacigos la cual cruza posterior a la aorta en el tórax a nivel del cuerpo vertebral T8 o T9 y se une a la vena ácigos. Existen dos vías alternativas para la continuación de la hemiacigos: una continuación superior para unirse a la vena coronaria vía una VCS izquierda persistente, y una continuación a través de una hemiacigos accesoria que drena en el tronco venoso braquiocefálico izquierdo.

#### **Ausencia de VCI con preservación del segmento suprarrenal. Figuras 16 y 17.**

En estos casos no se identifica una estructura vascular que pueda definirse como VCI infrarrenal, en los estudios de TCMD, únicamente múltiples vasos venosos septentiginosos en retroperitoneo, pudiendo estar presente o no el segmento suprarrenal de la VCI.

La ausencia de la VCI infrarrenal implica un fallo en el desarrollo de las venas cardinales posteriores y supracardinales. En este caso existe controversia sobre si se debe a un desarrollo anómalo durante la embriogénesis o a una trombosis perinatal de la VCI.

En estos casos las venas Iliacas externas e internas se unen para formar gruesas venas lumbares, que recogerán el drenaje venoso de las extremidades inferiores, desembocando en las venas azygos y hemiazygos a través de venas colaterales como son las venas paravertebrales anteriores.

La región suprarrenal de la VCI se formará por la confluencia de las venas renales.

A pesar de ser una variante extremadamente rara, su importancia clínica radica, en que estos pacientes suelen presentar insuficiencia venosa a edades tempranas, así como mayor riesgo de trombosis venosa profunda. Además los vasos colaterales aumentados de calibre pueden simular masas paraespinales.

#### **Uréter circuncavo. Figura 18.**

Esta variante se debe al fallo en el desarrollo del sistema supracardinal derecho. mientras la vena cardinal posterior derecha persiste (que es anterolateral al uréter). Así el uréter proximal cursa posterior a la VCI.

En estos casos los pacientes pueden padecer signos de obstrucción ureteral parcial o infecciones urinarias recurrentes.

Solo se ha reportado un caso de uréter retrocavo izquierdo, el resto de casos siempre ocurre en el lado derecho.

### Implicaciones clínicas.

Las malformaciones de la VCI, especialmente la ausencia de VCI infrarrenal, constituyen un potente factor de riesgo de TVP, debido a la dificultad que implica el retorno venoso desde los miembros inferiores a través de colaterales. Estos pacientes tienen tendencia a desarrollar alteraciones cutáneas y además no se puede excluir la posibilidad de embolismo pulmonar.

El inicio con clínica de TVP en enfermos con anomalías de VCI se produce a una edad media significativamente menor que aquellos pacientes con TVP y que no padecen dicha alteración.

Se han descrito casos de dolor lumbar intratable y radiculopatía en paciente con TVP secundaria a agenesia del segmento infrarrenal de la VCI, acompañada de un desarrollo hipertrofiado del plexo venoso epidural en el canal espinal lumbar o lumbosacro.

La alta incidencia de episodios recurrentes de TVP y la gravedad de la secuela posttrombótica en un paciente joven con tendencia a la estasis venosa, la recomendación consiste en mantener la anticoagulación de forma prolongada durante al menos un año.

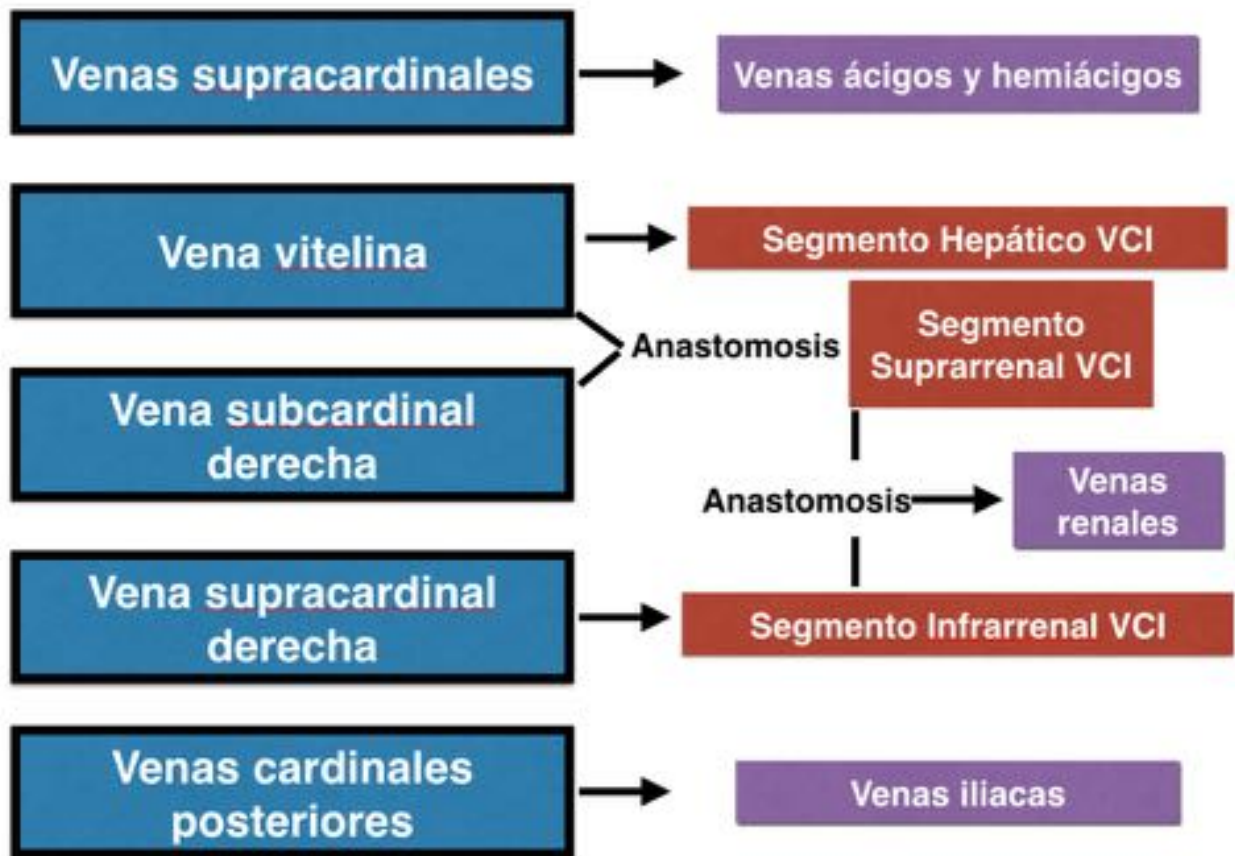
Por todo ello, parece razonable recomendar la realización de una TC abdominal con contraste IV o RM como técnica de cribado de anomalías vasculares congénitas en los casos de enfermedad tromboembólica venosa de repetición en pacientes jóvenes sin factores de riesgo identificados.

### Implicaciones diagnósticas.

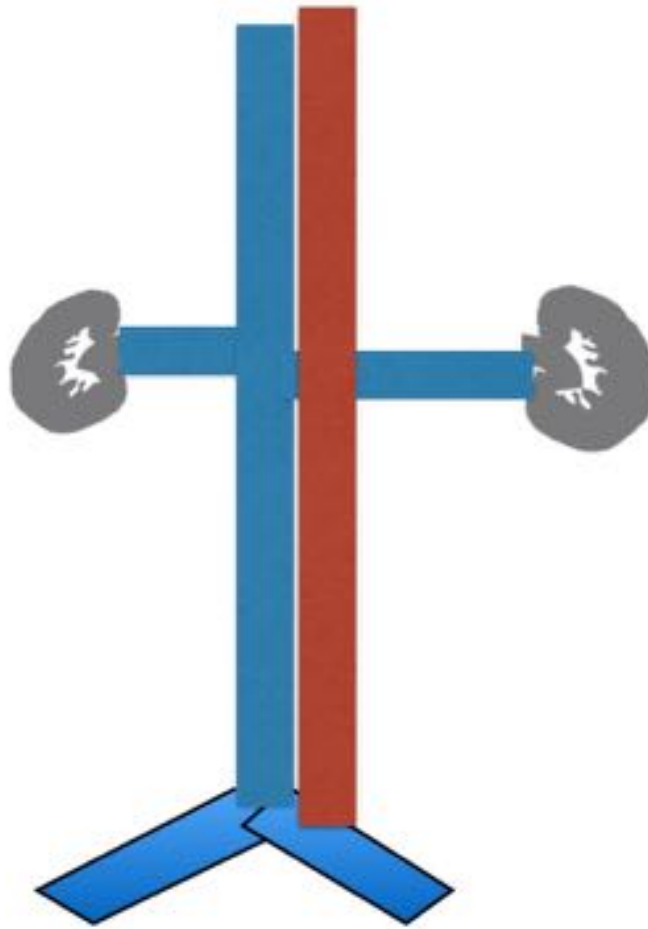
Las anomalías de la VCI no deben ser confundidas con:

- Adenopatías retroperitoneales: Que pueden simular metástasis, linfoma, enfermedad granulomatosa etc...
- Varices o vasos colaterales: Que pueden producirse en Cirrosis u obstrucción de la VCI.
- La vena gonadal izquierda: También puede simular una VCI infrarrenal izquierda.

### **Imágenes en esta sección:**

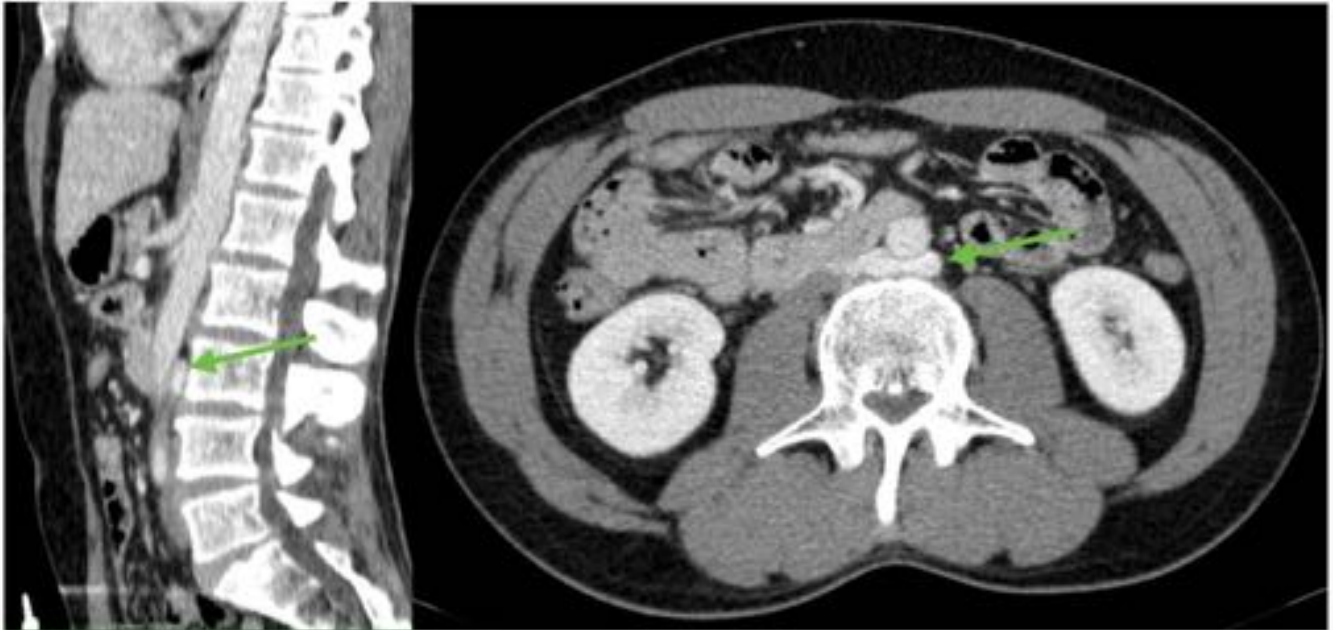


**Fig. 1:** Esquema del desarrollo de la vena cava inferior.

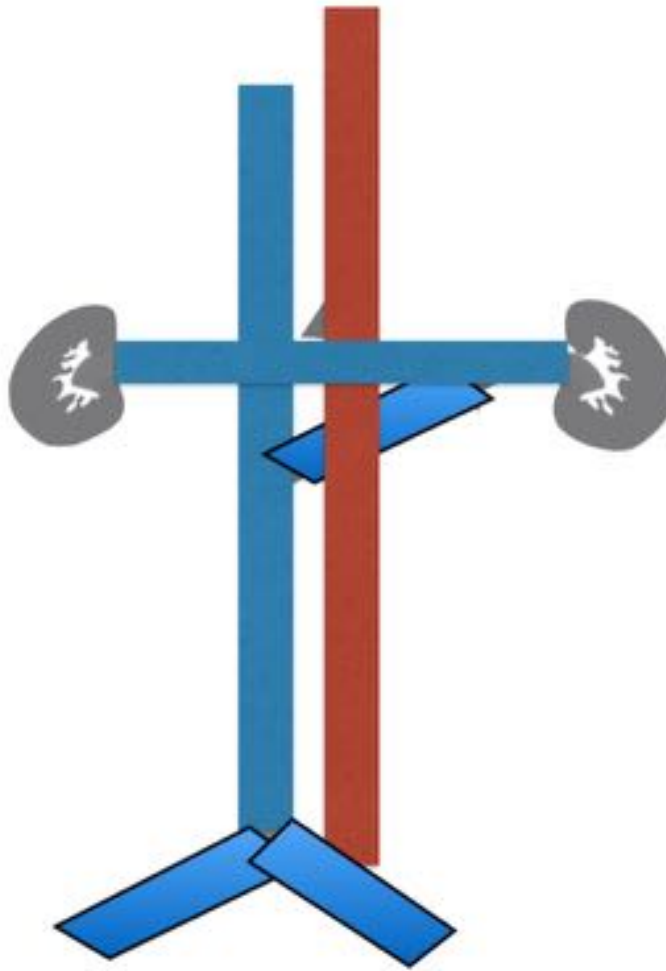


**Fig. 2:** Esquema de la vena renal retroaórtica.

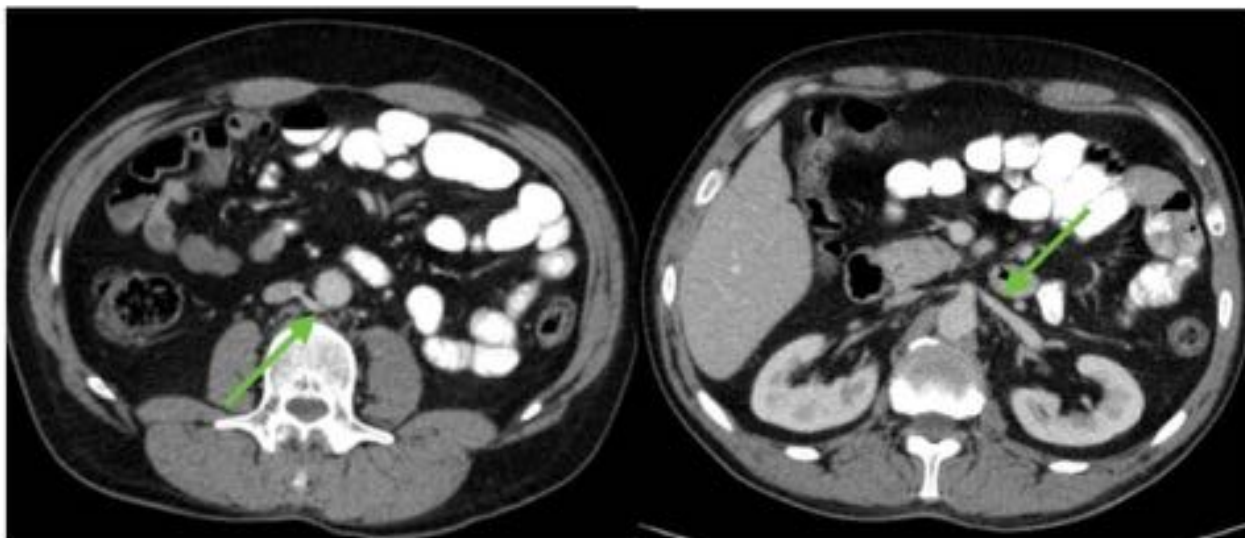




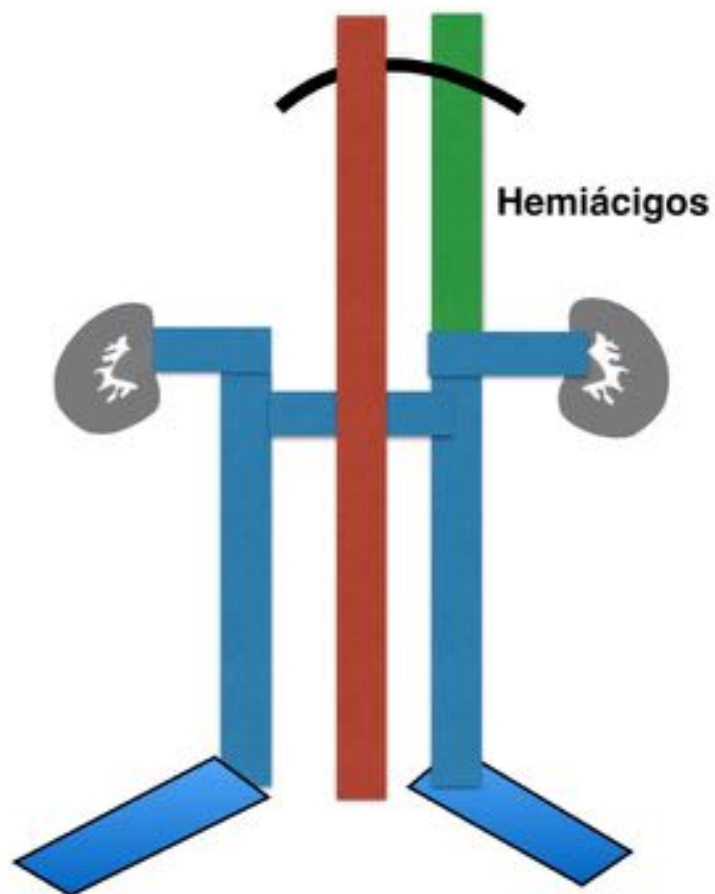
**Fig. 3:** Tc sagital y axial con contraste IV. Las flechas en verde señalan una vena renal retroaórtica.



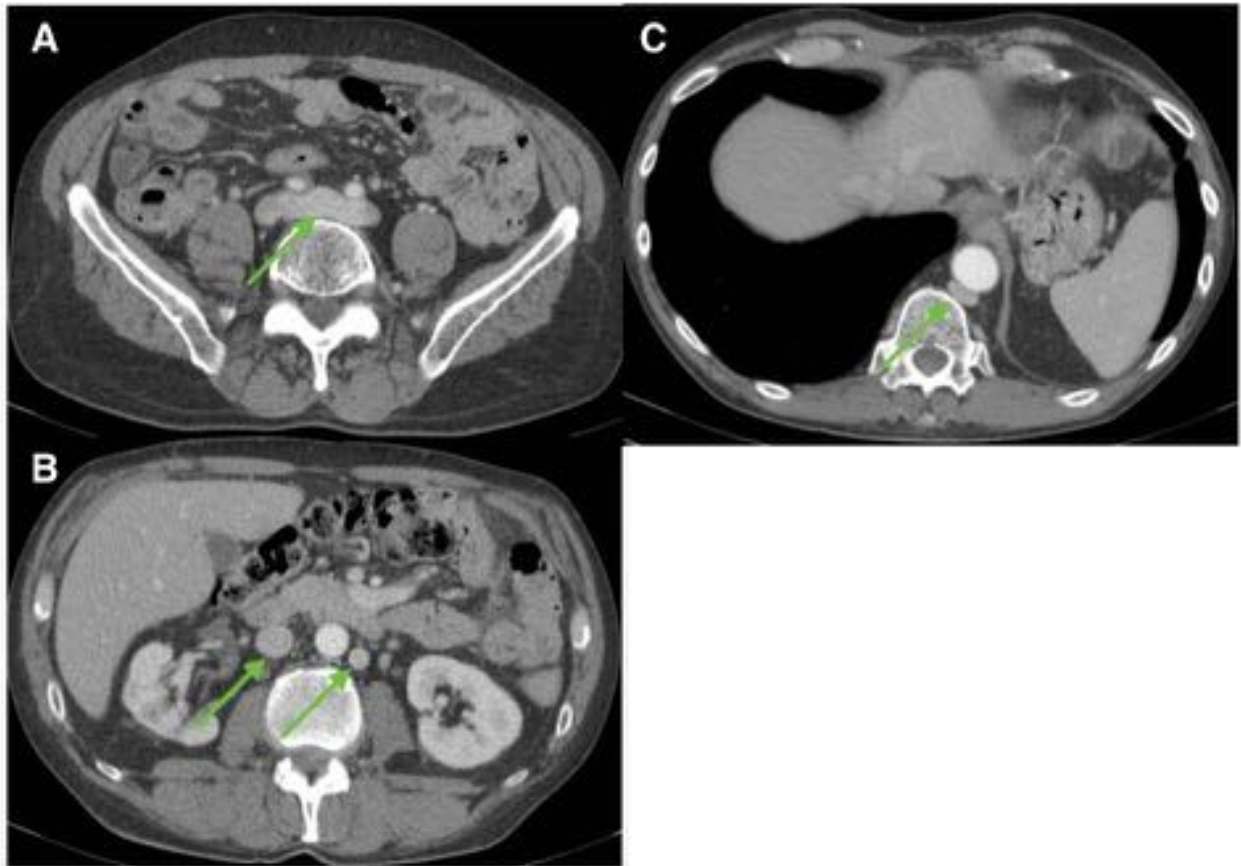
**Fig. 4:** Esquema de la vena renal cirumaórtica.



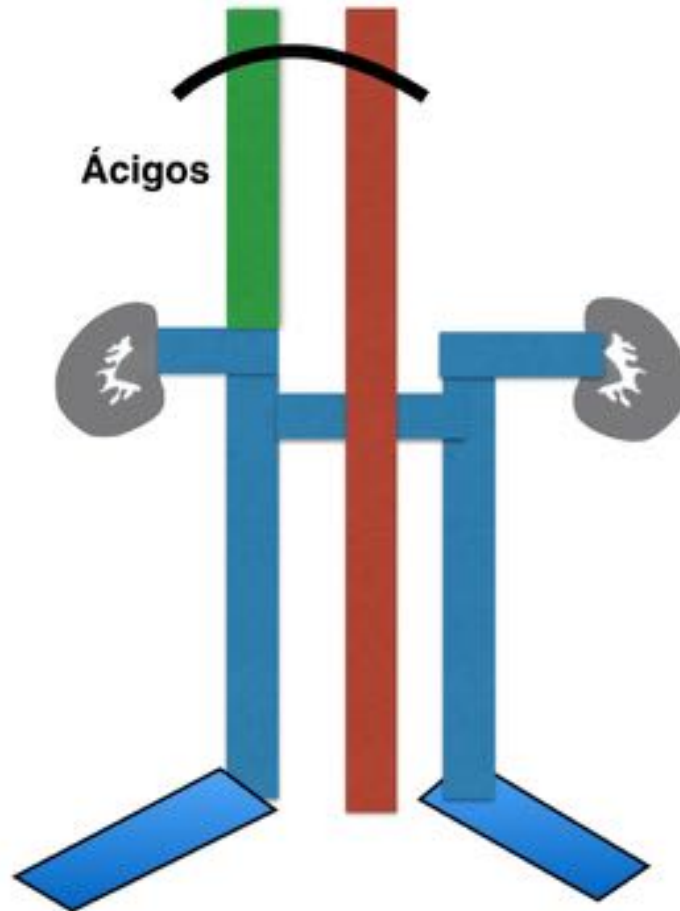
**Fig. 5:** En este TC axial realizado con contraste IV, se observan una vena renal cirumaórtica. En la imagen de la izquierda una vena renal izquierda cruza posterior a la aorta y en la imagen de la derecha, otra vena renal izquierda cruza anterior a la aorta.



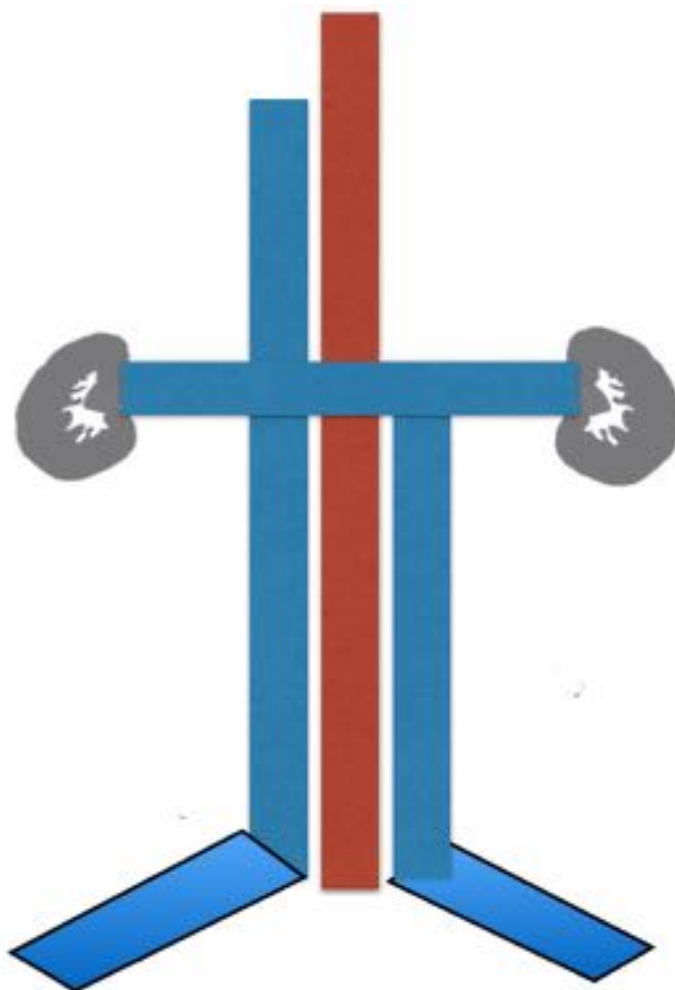
**Fig. 6:** Esquema de la doble VCI con continuación Hemiácigos.



**Fig. 7:** VCI doble con continuación hemiázigos. A: Ambas venas cavas se unen por detrás de la bifurcación iliaca. B: Ambas venas cavas al lado de la aorta. C: Vena hemiázigos detrás de la aorta.



**Fig. 8:** Esquema de la anomalía doble VCI con continuación Ácigos.

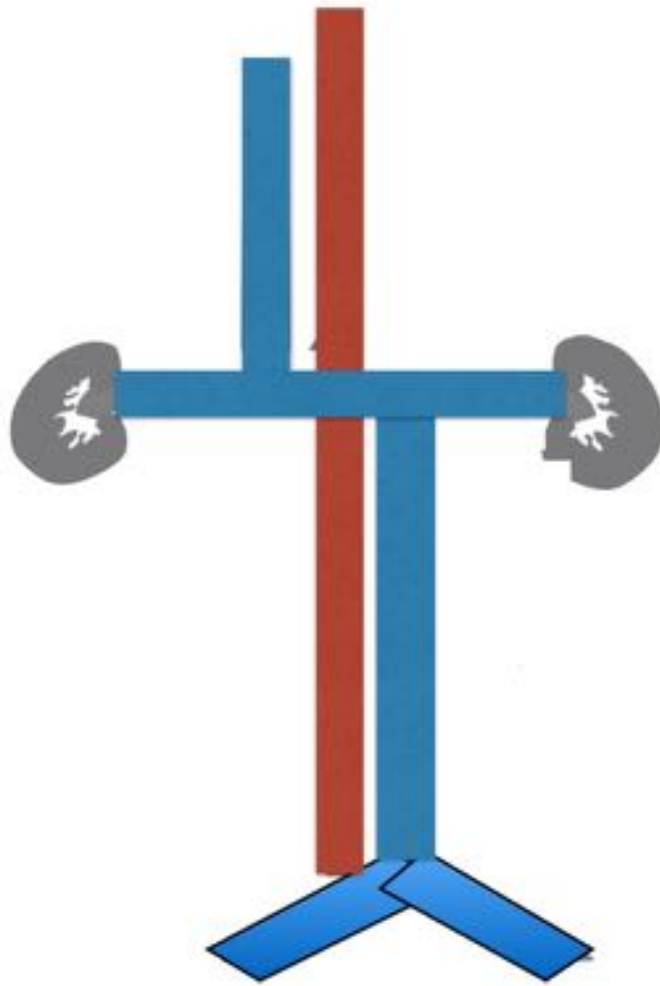


**Fig. 9:** Esquema de la doble VCI.

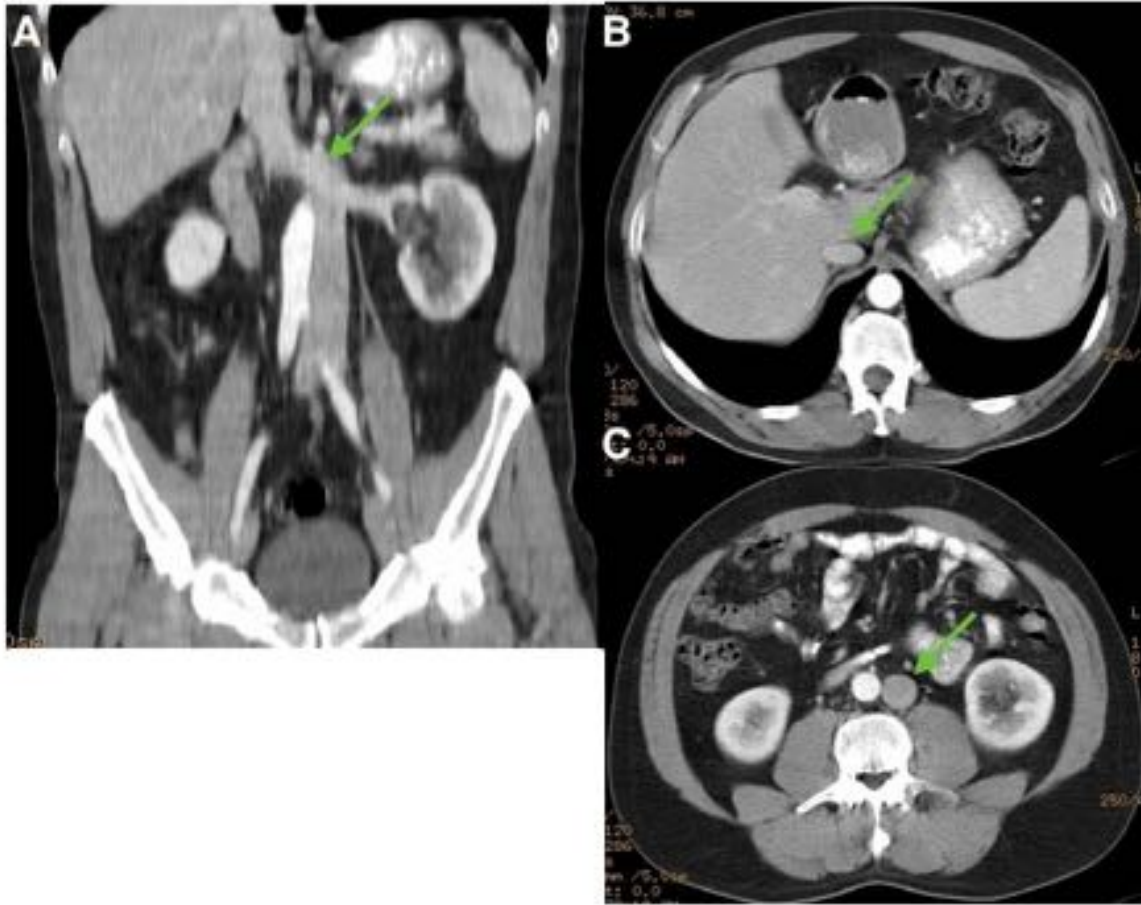


**Fig. 10:** TC axial con contraste IV en fase venosa, en la que se observan con claridad dos venas cavas a ambos lados de la aorta.

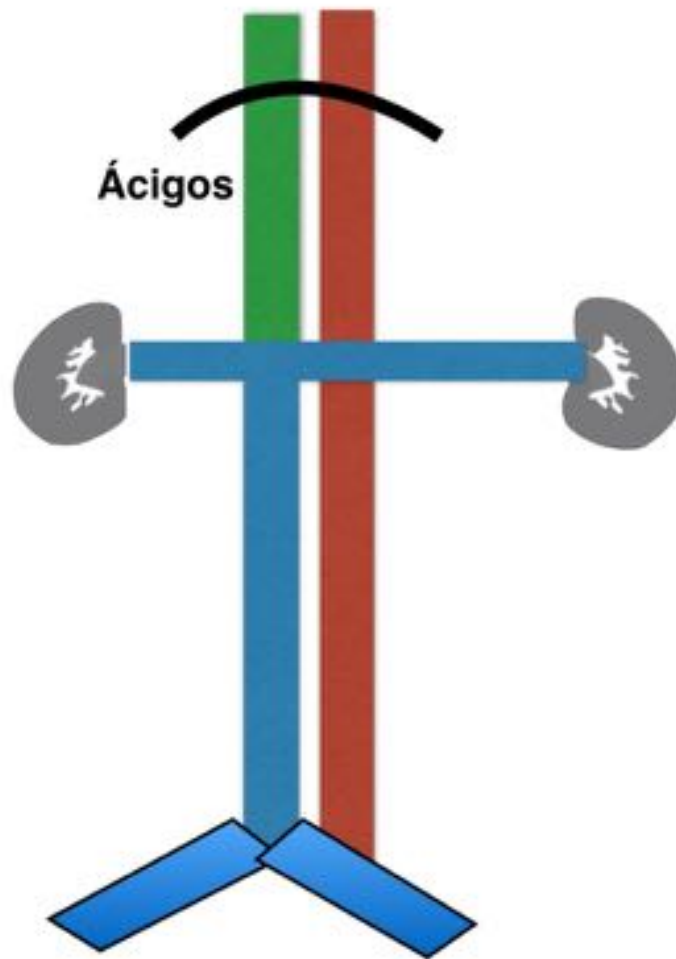




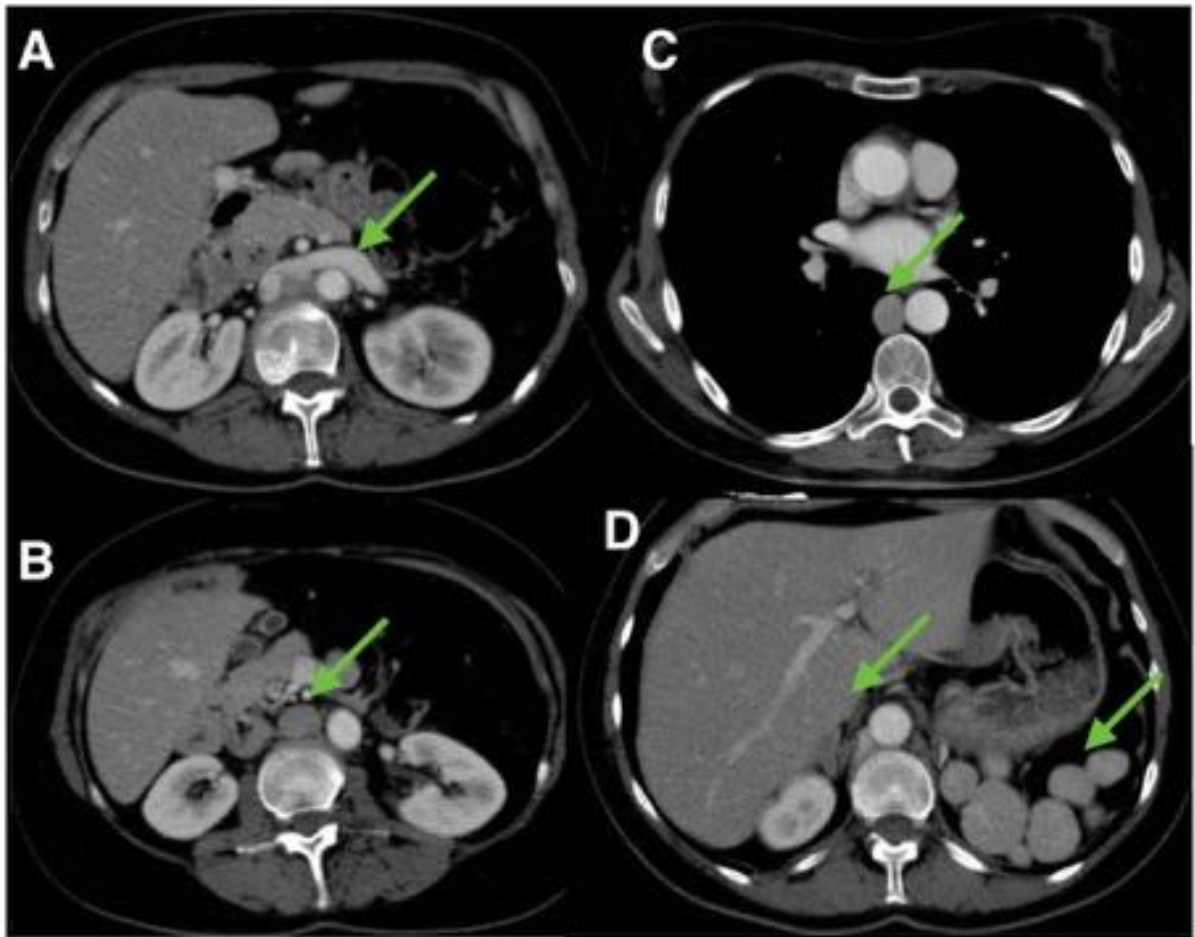
**Fig. 11:** Esquema de la VCI infrarrenal izquierda.



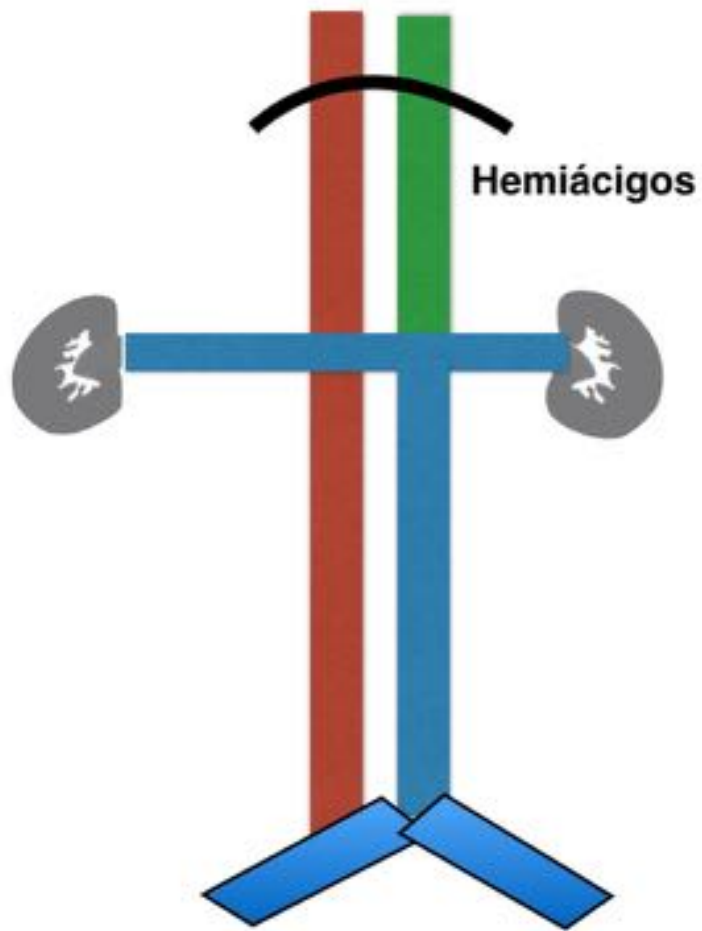
**Fig. 12:** VCI infrarrenal izquierda. A: La VCI se une a la vena renal izquierda, que cruzará anterior a la aorta, para terminar formando una VCI suprarenal normal. B: VCI suprarenal normal. C: Segmento infrarrenal izquierdo de VCI.



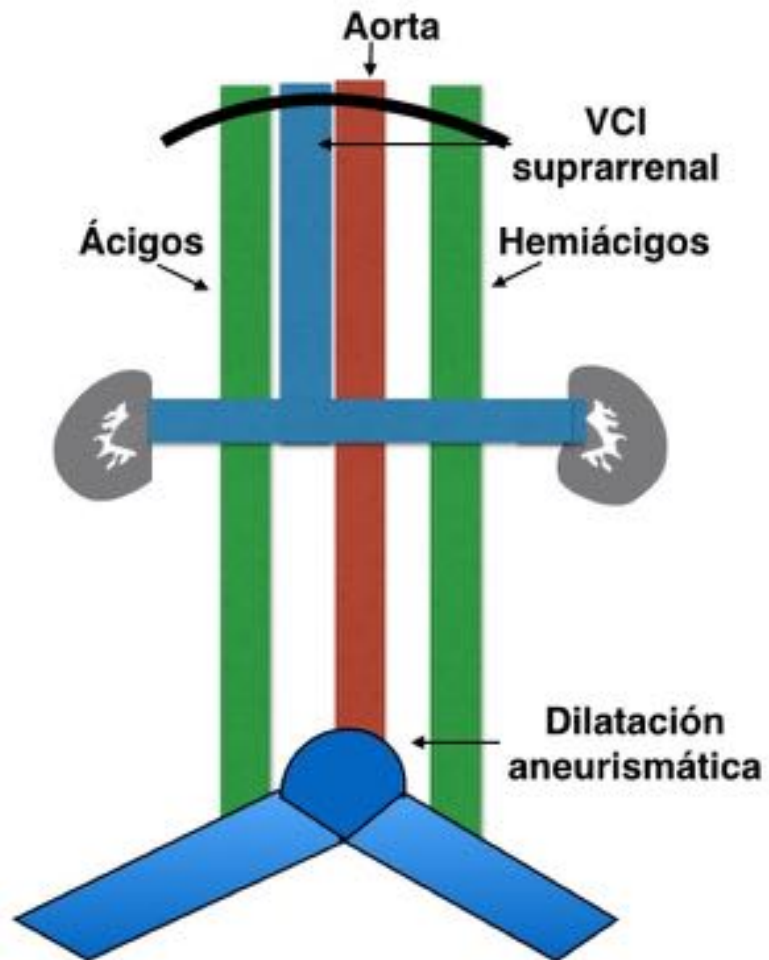
**Fig. 13:** Esquema de la interrupción de la VCI con continuación Ácigos.



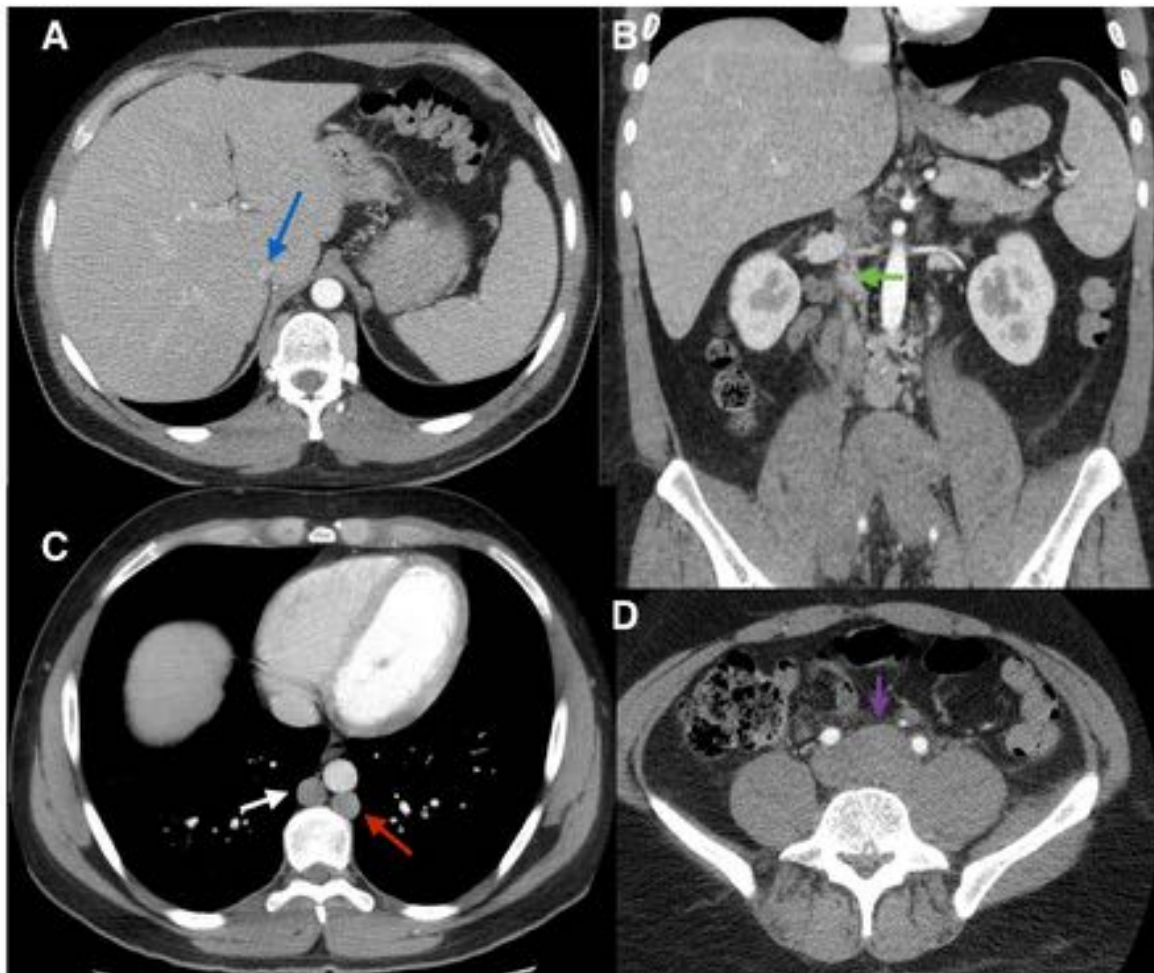
**Fig. 14:** Cortes axiales de TC realizado con contraste IV, en un paciente con interrupción de la VCI con continuación ácigos. A: Vena renal izquierda cruzando la línea media por delante de la aorta. B: VCI infrarrenal en localización normal. C: Vena ácigos muy dilatada. D: Ausencia de segmento suprarenal de VCI. Paciente con poliesplenia.



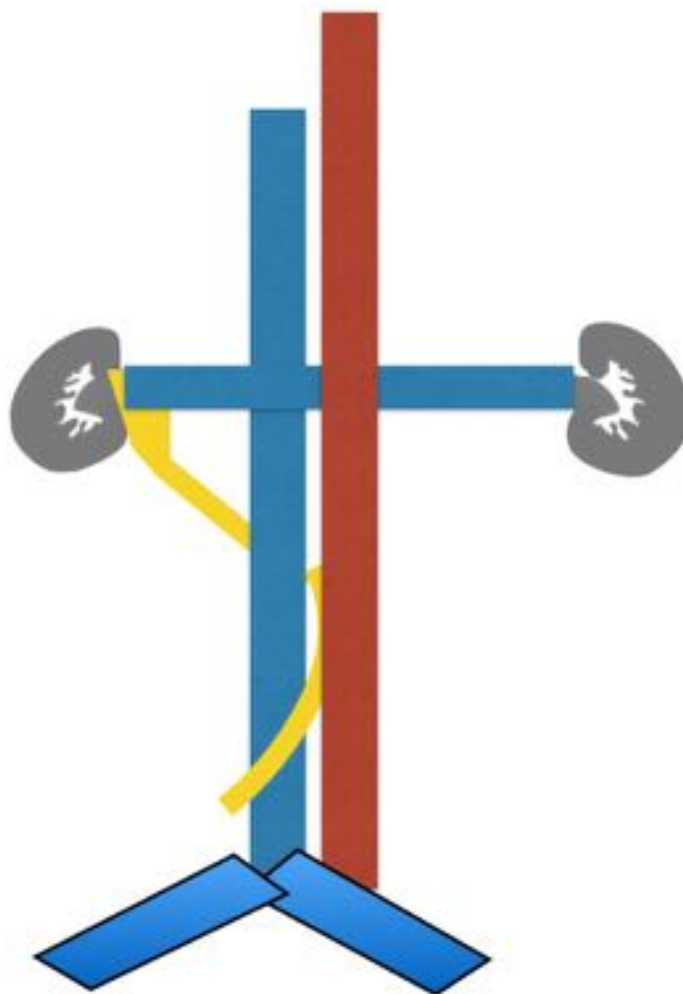
**Fig. 15:** Esquema de la interrupción de la VCI con continuación Hemiácigos.



**Fig. 16:** Dibujo explicativo de la ausencia de VCI infrarrenal con preservación del segmento suprarrenal, en nuestro paciente, que a su vez también presentaba una dilatación aneurismática en la unión de ambas venas ilíacas.



**Fig. 17:** TC abdominal con contraste IV. A: En este corte axial se observa la preservación de la vena cava suprarrenal. B: Dilataciones de venas lumbares y colaterales en la región retroperitoneal, encargadas del drenaje venoso de la pelvis y las piernas. C: Dilatación de venas Ácigos y Hemiácigos. D: Confluencia de ambas venas iliacas en una dilatación aneurismática.



**Fig. 18:** Esquema del uréter circumcavo.

## Conclusiones

Las variantes anatómicas de la VCI son hallazgos que se encuentran con relativa frecuencia de forma incidental y tienen importantes implicaciones clínicas y quirúrgicas. Su conocimiento puede evitar confusiones y la realización de estudios complementarios innecesarios, así como también nos obliga a analizar la presencia de otras anomalías que podrían estar asociadas.

## Bibliografía / Referencias

- 1- Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body. *Philos Trans R Soc* 1793; 83:59–66.
- 2- Phillips E. Embryology, normal anatomy, and anomalies. In: Ferris EJ, Hipona FA, Kahn PC, Phillips



E, Shapiro JH, eds. Venography of the inferior vena cava and its branches. Baltimore, Md:Williams & Wilkins, 1969; 1–32.

3-Haswell DM, Berrigan TJ Jr. Anomalous inferior vena cava with accessory hemiazygos continuation. Radiology 1976; 119:51–54.

4-Siegfried MS, Rochester D, Bernstein JR, Milner JW. Diagnosis of inferior vena cava anomalies by computerized tomography. Comput Radiol 1983; 7:119–123.

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