

## LA ZONA ÁCIGOS

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** David Jose Petite Felipe, **Isabel Rivera Campos**, Victoria Cuartero Revilla, Maria Hernandez Guilabert, Enrique Adolfo Van Den Brule Rodriguez De Medina

### Objetivos Docentes

La región del cayado de la ácigos es un área bien reconocible en la lectura habitual de la radiografía de tórax y que puede ser asiento habitual de patología.

Nuestro objetivo será el repaso anatómico de dicha región, así como de las variantes más habituales.

De la misma forma trataremos de establecer diferenciación de las patologías vasculares y no vasculares que en ella pueden asentar.

Haremos igualmente un repaso de los síndromes de heterotaxia que involucran en ocasiones a este sistema venoso.

### Revisión del tema

La zona que nos ocupa es perfectamente reconocible en la inmensa mayoría de radiografías de tórax (**Fig.1**). El sistema ácigos es el sistema de drenaje venoso de la pared torácica hasta aproximadamente D4. Su colector principal, la vena ácigos, nace a la altura de L1-L2 de la unión de la vena lumbar ascendente y la vena subcostal derecha, atraviesa el hiato aórtico y viaja en el mediastino posterior, en posición anterolateral derecha respecto de la columna dorsal. Forma un cayado sobre el bronquio principal derecho para drenar en la vena cava superior. Existe un sistema accesorio contralateral, sistema hemiacigos, con origen también lumbar normalmente especular al de la ácigos, hasta aproximadamente D8. Pueden existir entre 5 y 8 conexiones intervertebrales entre el sistema ácigos y hemiacigos. El sistema de la hemiacigos accesorio, más o menos desarrollado, drena los espacios 5° a 7°.

Embriológicamente, el sistema ácigos procede de la fusión de las venas supracardinales y la vena cardinal posterior, en la imagen tomada de Langman (**Fig 2**).

Radiológicamente vemos el cayado de la ácigos como una imagen en “lágrima” adyacente a la tráquea, formado el final de la banda paratraqueal derecha (**Fig.3**). El resto de su trayecto no es delimitable en radiología simple. Presenta válvulas en el cayado, que suelen ser incompetentes (**Fig.4**).

Deberemos tener en cuenta que desde el punto de vista fisiológico tiende a colapsarse en bipedestación, inspiración máxima y Valsalva, y a dilatarse en espiración y en decúbito (**Fig.5**).

Como complementaria del sistema hemiacigos y cuando es dominante, la vena intercostal superior izquierda puede verse como una pequeña adición a la silueta del cayado aórtico (“pezón aórtico” **Fig.6**)),

pudiéndose hipertrofiar en caso de ausencia congénita de vena ácigos, de vena cava superior o de su obstrucción. Su desarrollo anatómico suele ser inversamente proporcional al de la hemiaácigos accesoria.

### **Lóbulo de la ácigos**

Es una variante habitual, entre el 0,1 y el 1% de pacientes(**Figs.7,8**). Corresponde a un aislamiento del arco de la ácigos durante el descenso del corazón desde su posición cervical, antes de localizarse medialmente. Este lóbulo pulmonar, por tanto localizado entre la pleura mediastínica y la cisura de la ácigos, puede tener un tamaño diverso y puede albergar tanto consolidaciones, como tumores, pudiéndose hacer atelectásico. La cisura consiste en una doble hoja pleural, funcionando como un meso, y no guarda relación constante con el resto de lóbulos. Su base en la reflexión pleural apical corresponde al denominado triángulo parietal(**Fig.9**). Las hojas pleurales no están adheridas, pudiéndose producir la migración de la vena hacia el mediastino en casos de neumotórax.

Otras variantes son la posición alta de la ácigos (**Fig.10**) o la cisura “vacía” con ácigos mediastínica.

### **Dilatación del sistema ácigos**

Desde el punto de vista patológico, las situaciones hemodinámicas que provoquen sobrecarga del sistema venoso hacia el corazón derecho (**Fig.11**) o una dificultad de llenado de cámaras cardíacas puede dar lugar secundariamente a una sobrecarga y dilatación del sistema ácigos.

Igualmente puede dilatarse, desaparecer o quedar comprimida por lesión mediastínica o paramediastínica.

En la hipertensión portal el desarrollo de colaterales, como el plexo venoso mesentéricoportal de Retzius y anastomosis reno-ácigo-lumbares contribuye al aumento de circulación hacia el sistema ácigos, provocando su dilatación (**Fig.12**).

Puede a su vez funcionar como un sistema colateral en el caso de obstrucción de las vv. Cavas (**Fig 13**). Su dilatación en la Rx posteroanterior se confirmaría observando que mantiene su morfología en “lágrima”. En la radiografía lateral podría verse si está ampliamente dilatada, teóricamente, como una densidad curvilínea inferior al cayado aórtico posterior.

Patologías que pueden dar lugar a dilatación del sistema ácigos:

- Insuficiencia Cardíaca
- Hipertensión Portal
- Obstrucción VCS
- Ausencia u oclusión de VCI
- Embarazo
- Fístula AV
- Pericarditis constrictiva
- Derrame pericárdico

### **Patología tumoral**

La patología tumoral con afectación adenopática mediastínica tiene en el carcinoma broncogénico (**Fig.14**), los procesos linfoproliferativos ( tanto en su manifestación clínica florida (**Fig 15**) como tras el tratamiento (**Fig 16**)) o las metástasis sus principales exponentes. En ocasiones, la afectación de la región paratraqueal puede tener una expresión dominante. Puede dar lugar a estrechamiento del cayado de la ácigos con dilatación del resto del sistema.

Un tumor poco frecuente del mediastino es el hemangioma, tumoración sólida que puede alcanzar gran tamaño. En el caso que les presentamos la lesión no superaba los 3 cm y se encontraba adherida al propio cayado de la ácigos, confundiendo incluso en la cirugía con dilatación vascular del mismo (**Fig.17**).

### **Patología inflamatoria**

La sarcoidosis es un proceso inflamatorio frecuente que afecta a las cadenas ganglionares hiliares y mediastínicas. Conocemos a George M. Garland por la triada que lleva su nombre, que puede estar presente en más del 80% de los pacientes en estadio I. Se describió en esta entidad una afectación hilar bilateral con tendencia a la simetría y afectación paratraqueal derecha, como algo típico que la podía diferenciar de otras entidades como el carcinoma broncogénico o el linfoma. En ocasiones la afectación

hiliar es poco significativa y la ocupación paratraqueal se convierte en dominante en la imagen radiográfica (**Fig.18**).

Otras entidades menos frecuentes como la mediastinitis fibrosante o la enfermedad de Wegener (**Fig.19**) pueden afectar a esta región por proliferación inflamatorio-fibrótica del área traqueobronquial.

### **Arco aórtico derecho**

Es una anomalía en la que en el desarrollo se obliteran el cuarto arco aórtico izquierdo y la aorta dorsal izquierda, y son sustituidos por los vasos derechos.

La forma más frecuente ( tipo II) es la que muestra subclavia izquierda aberrante, con o sin divertículo de Kommerell (**Fig. 20**)

Suele ser incidental y asintomática

Se asocia con poca frecuencia a anomalías cardiovasculares.

El tipo I se asocia con anomalías cardiovasculares: Fallot, atresia tricuspísea, pseudotruncus, transposición...

El tipo III es muy raro.

El doble arco es la persistencia de la aorta dorsal derecha con tendencia a formar anillo vascular. Suele tener una posición más alta que el arco derecho (**Fig.21**).

### **Síndromes de heterotaxia**

También denominados anomalías del *situs* vísceroatrial, corresponde a un maldesarrollo en la situación de vísceras toracoabdominales que, en lugar de ocupar su posición asimétrica en la anatomía, orientan su posición en una simetría que es anómala. Desde el *situs* sólitus, que es la posición visceral normal, hasta el *situs* inversus (**Fig.22**), que es la situación especular, existe un rango múltiple de anomalías, *situs ambiguus*, que transitan entre el isomerismo izquierdo (**Fig.23**) y el isomerismo derecho, apreciándose por tanto un amplio polimorfismo.

El primero es el que se asocia con frecuencia a anomalía del sistema ácidos, denominándose en muchas ocasiones continuación cava-ácigos, ya que suele asociar agenesia de cava intrahepática (**Fig.24**). No suele asociar cardiopatías importantes, al contrario que el isomerismo derecho ( síndrome de Ivemark).

En el desarrollo final de las cámaras cardíacas es importante saber y especificar si existe concordancia o discordancia atrioventricular y ventriculoarterial, con vistas a determinar el tipo malformativo.

Síndromes asociados al *situs inversus* son el de Meckel o el de Kartagener.

A su vez esta patología del desarrollo se puede combinar con anomalías de la rotación cardíaca.

Otras anomalías asociadas son el páncreas corto o la malrotación intestinal.

### **Elementos fundamentales en los isomerismos derecho e izquierdo**

#### **Isomerismo derecho**

Dos aurículas derechas

Dos pulmones trilobares

Anomalías venosas

Anomalías cardíacas cianosantes

Asplenia

Malrotación intestinal

#### **Isomerismo izquierdo**

Dos aurículas izquierdas

Dos pulmones bilobares

Dos bronquios hipoarteriales

Poliesplenia

Continuación de la vena ácidos

Malrotación intestinal

### **Aneurisma**

Es un hallazgo poco frecuente, pudiendo ser congénito, hemodinámico o postraumático.

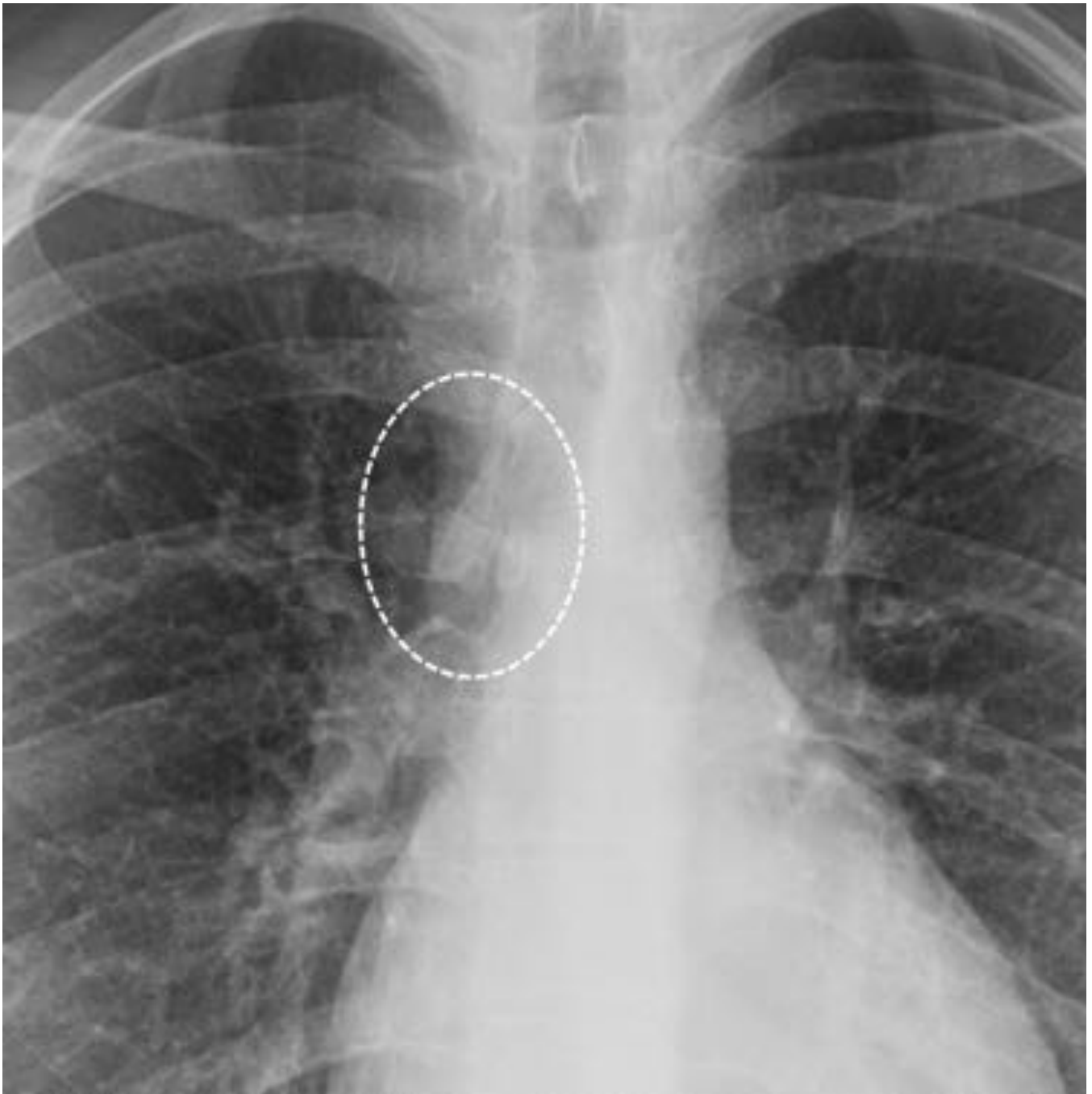
Suele localizarse en la zona del cayado (**Fig.25**), que es una zona de involución venosa del desarrollo, y se comporta como una masa del mediastino medio en la que en rara ocasión se reconoce la

morfología habitual del cayado de la ácigos.

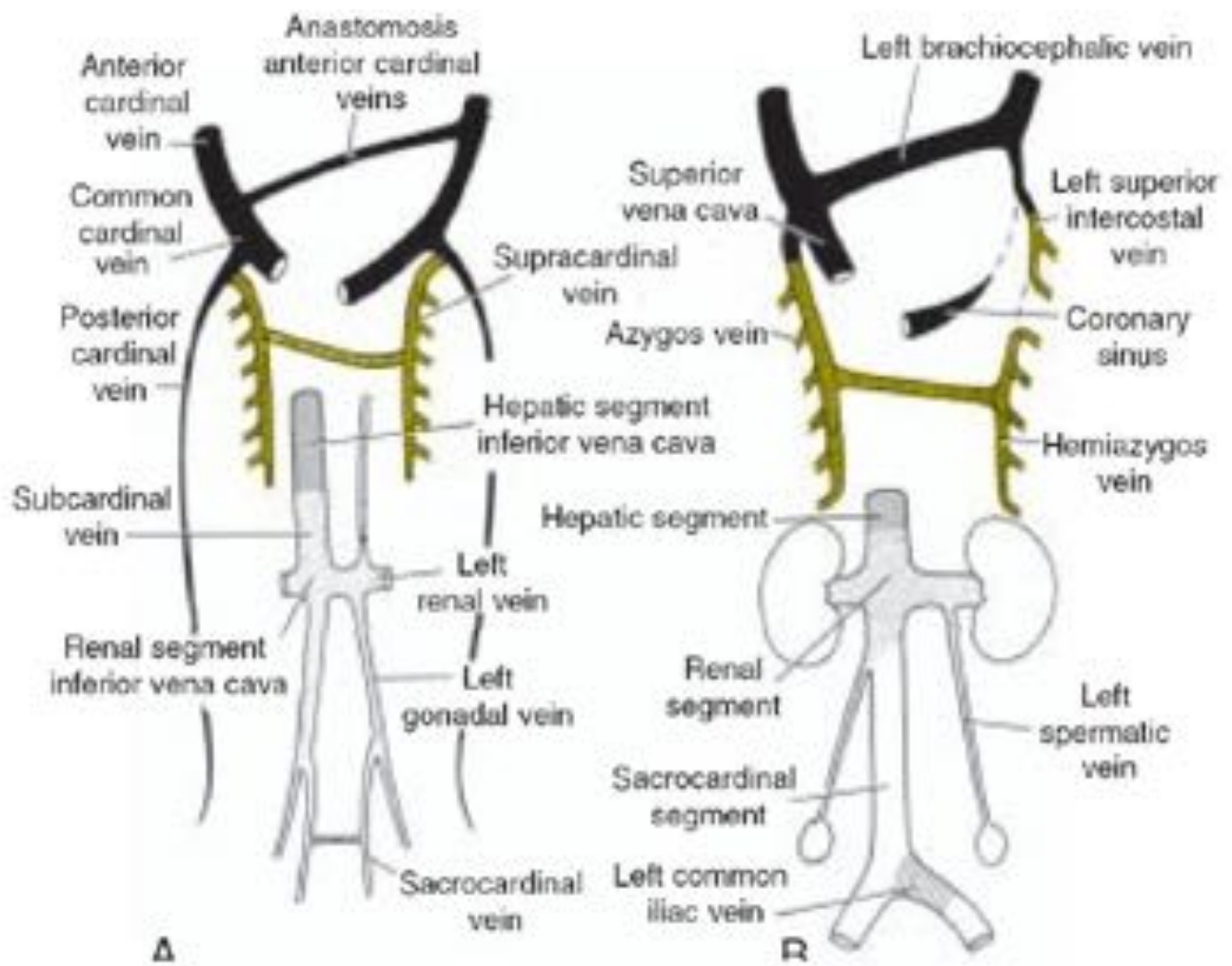
Suele ser una condición asintomática.

El estudio dinámico debe tener una adquisición tardía para intentar observar un relleno más homogéneo del saco aneurismático, ya que es frecuente que su flujo sea lento. A pesar de ello puede remedar una lesión sólida, por lo que es importante orientar hacia esta posibilidad si existe la menor duda sobre una conexión con el sistema venoso.

**Imágenes en esta sección:**



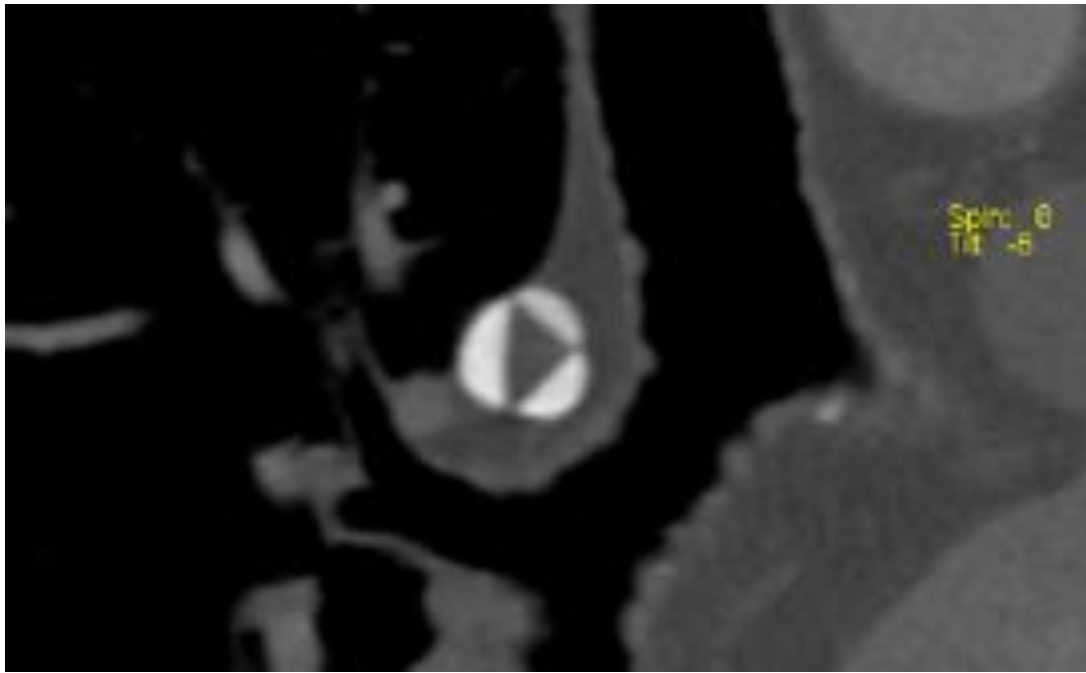
**Fig. 1:** Radiografía posteroanterior mostrando la unión de la banda paratraqueal derecha con la ácigos



**Fig. 2:** Esquema anatómico del desarrollo venoso que muestra el sistema de venas cardinales y supracardinales que originarán el sistema ázigos



**Fig. 3:** Mediastino normal: MPR de TCMD de espesor intermedio, donde la flecha inferior señala el borde mediastínico formado por la cava superior, mientras que la flecha superior indica la banda paratraqueal derecha que finaliza en el cayado de la vena ácigos.

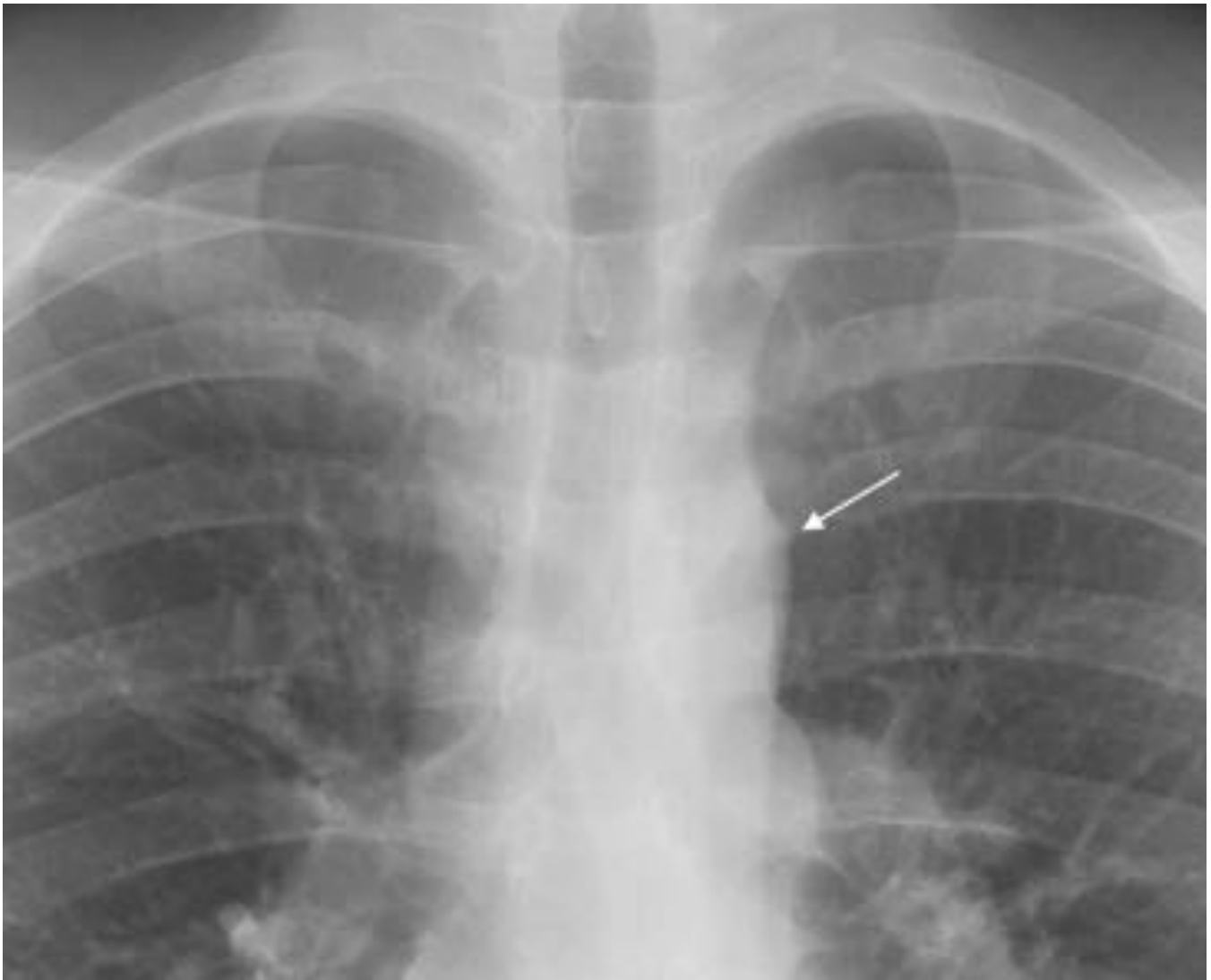


**Fig. 4:** Corte coronal de TC a la altura del cayado de la ácigos, donde el contraste iv dibuja su sistema valvular





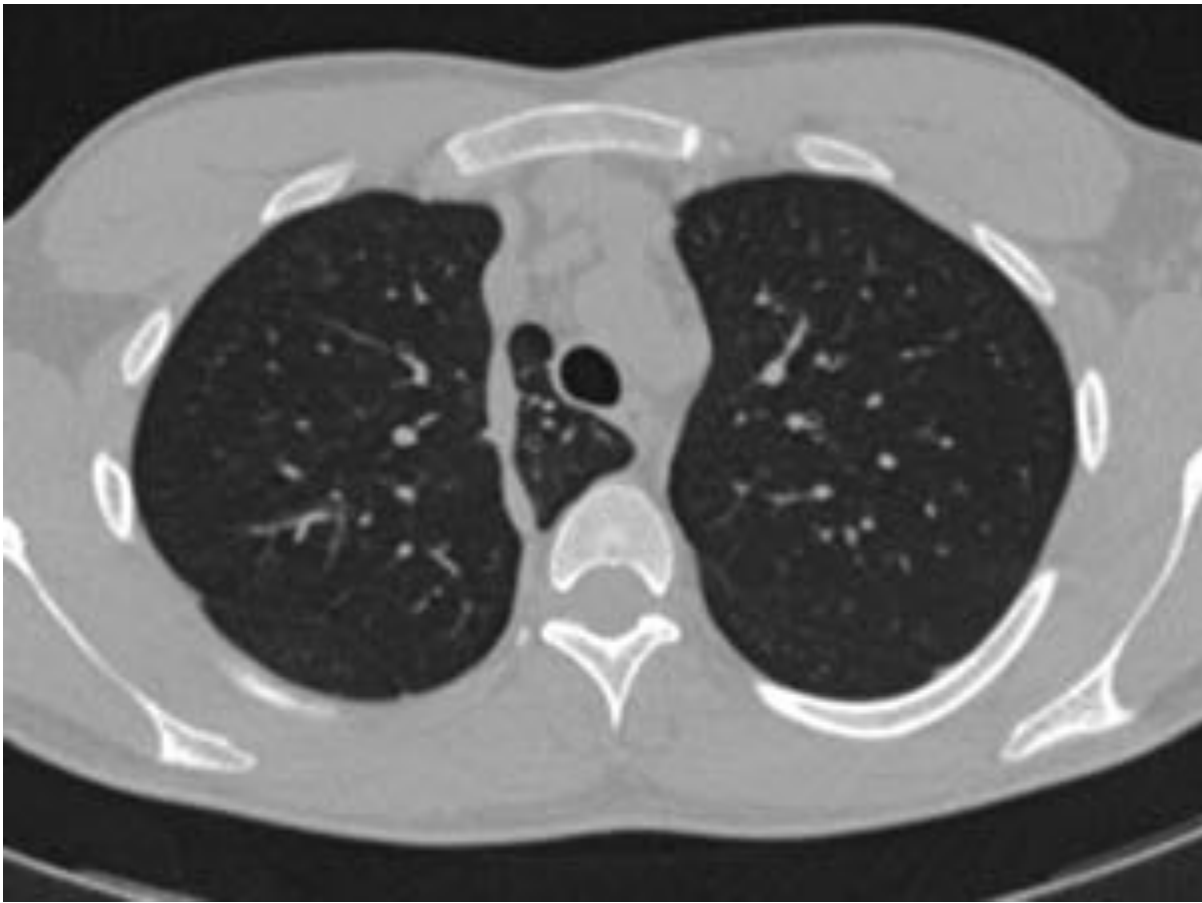
**Fig. 5:** La radiografía posteroanterior poco inspirada muestra la prominencia de la vena ácigos



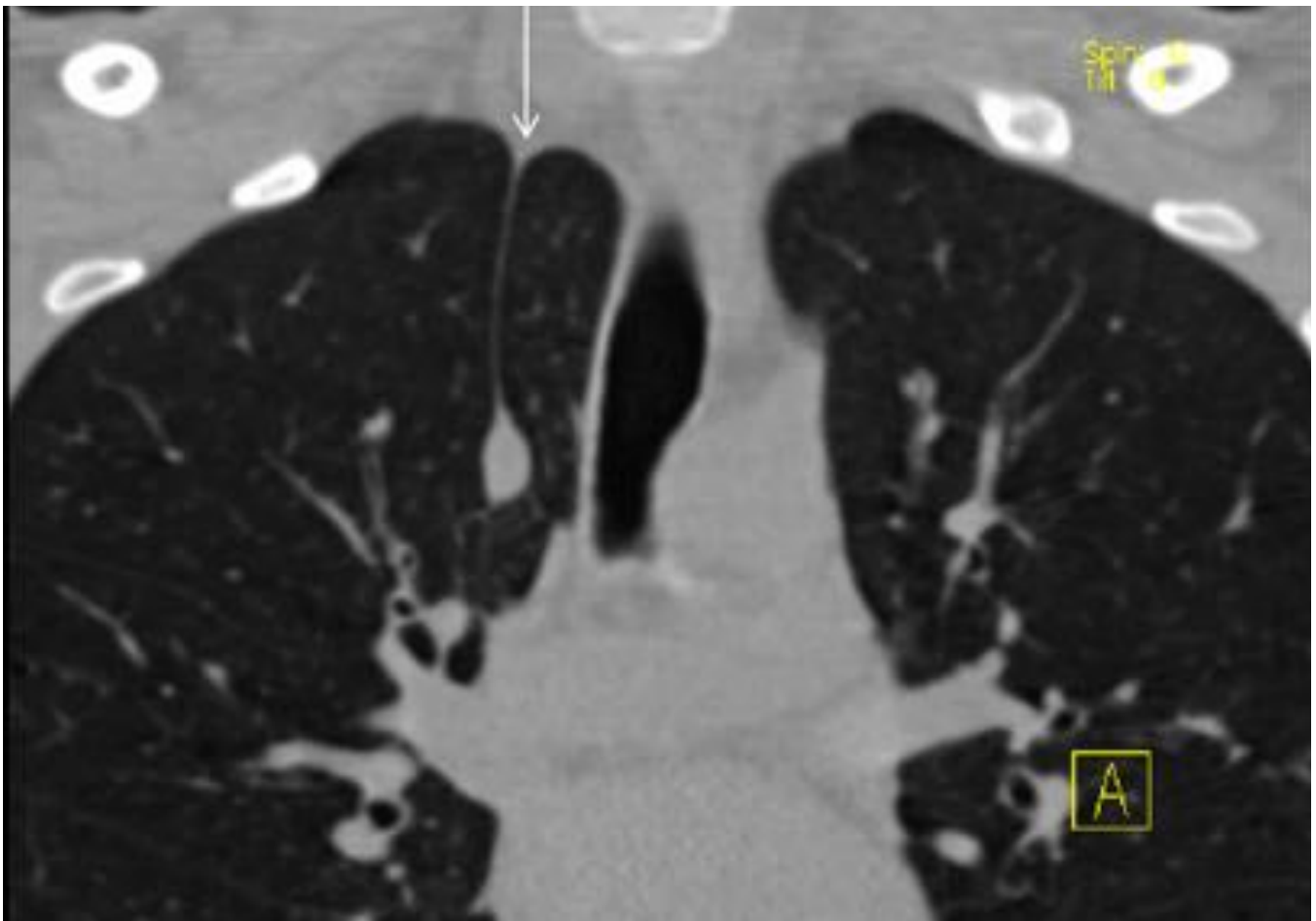
**Fig. 6:** La flecha señala la variante "pezón aórtico" que representa la vena intercostal superior izquierda



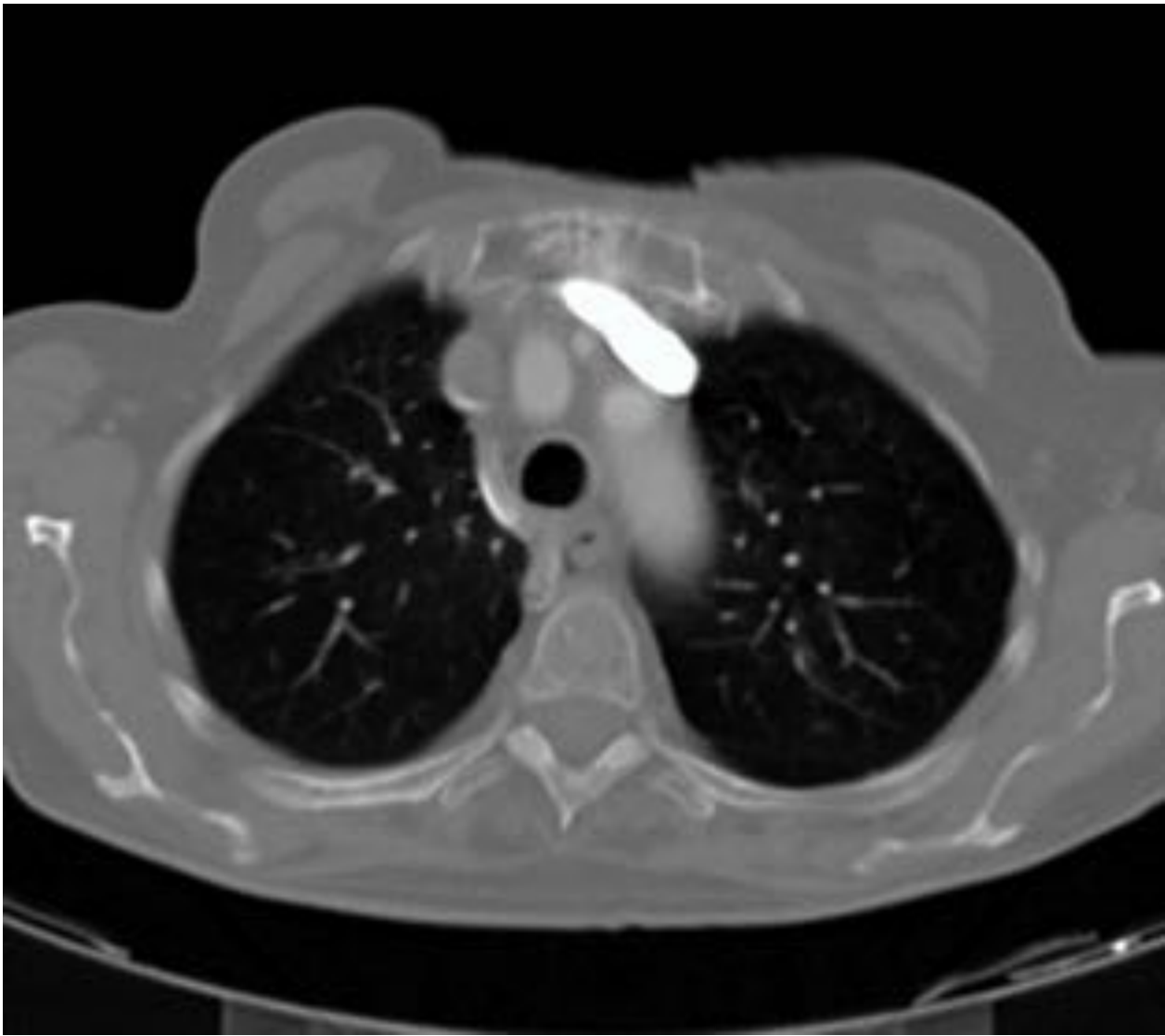
**Fig. 7:** RX PA: Se observa en el vértice pulmonar derecho el lóbulo de la ácigos limitado por la cisura, variante habitual en muchas radiografías de tórax



**Fig. 8:** La ventana de pulmón en este TC muestra el cayado venoso limitando lateral e inferiormente un lóbulo de la ácidos de tamaño reducido



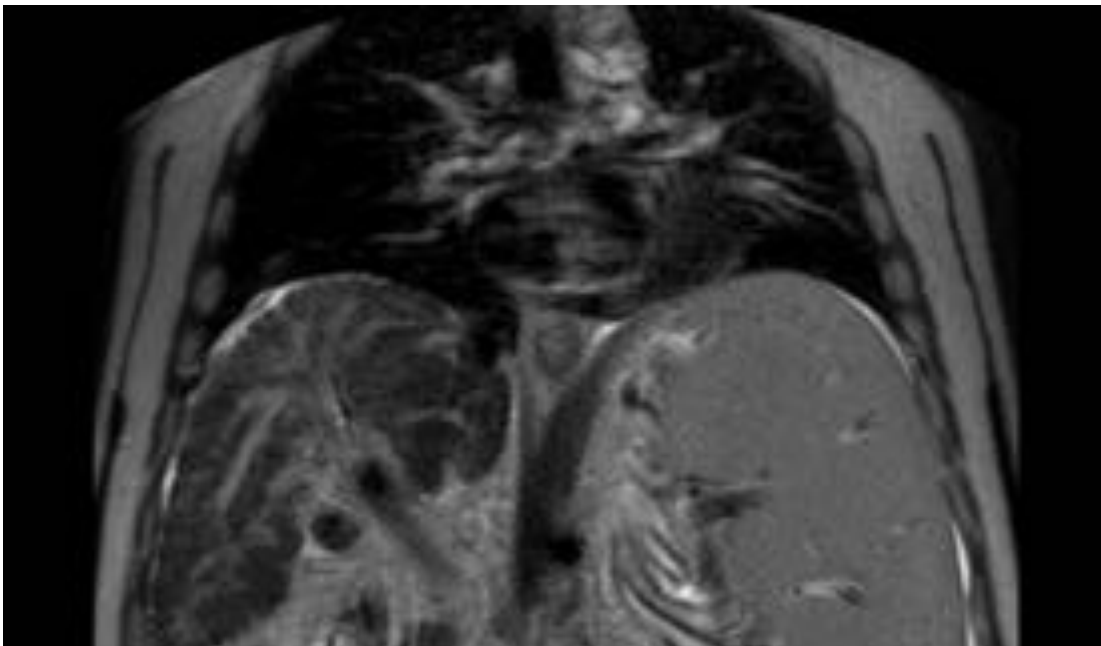
**Fig. 9:** En este MPR coronal fino, la flecha señala el triángulo parietal , base de la cisura de la ácigos



**Fig. 10:** Ejemplo de posición alta del cayado de la ácigos, en el margen derecho del mediastino



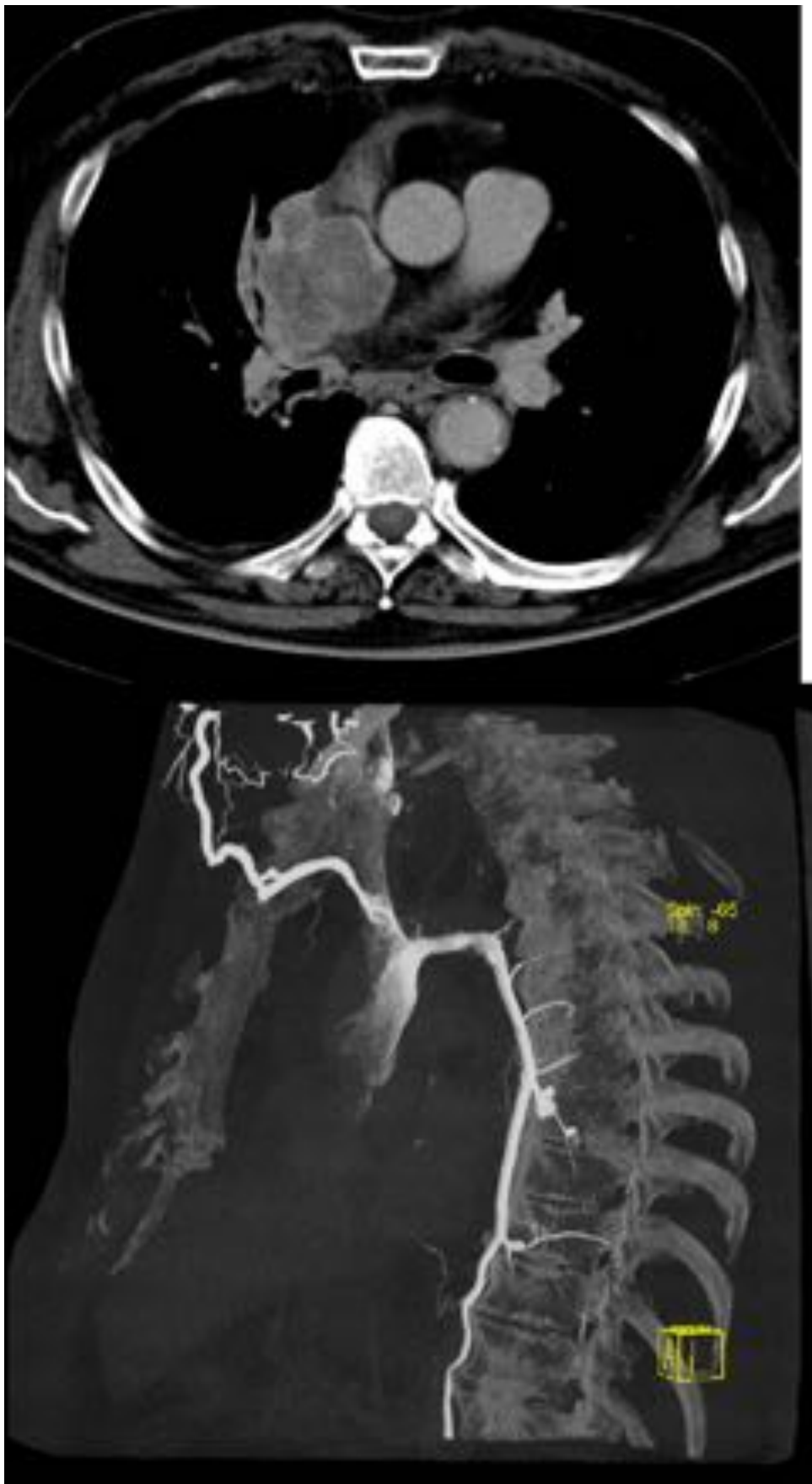
**Fig. 11:** Se observa una sombra de ácidos prominente, en un paciente con insuficiencia cardíaca





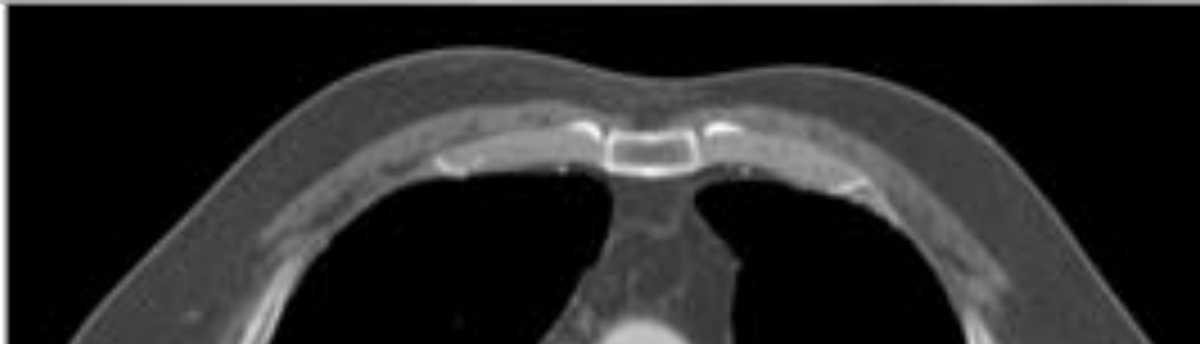
**Fig. 12:** Ácigos prominente ( Rx PA, abajo) en paciente con hepatopatía crónica evolucionada (arriba, imagen T2 coronal del abdomen superior, con signos evidentes de hepatopatía crónica)





**Fig. 13:** Arriba: imagen axial de TC. Masa tumoral que infiltra el mediastino en la región de la vena cava

superior. Abajo: MIP oblicuo sagital, mostrando la dilatación venosa mediastínica secundaria, incluyendo el sistema ácigos, delimitados por el relleno retrógrado del CIV





**Fig. 14:** Carcinoma broncogénico. Arriba: Rx PA muestra borramiento de banda paratraqueal y ocupación mediastínica derecha hasta la región de la ácigos. Abajo: la TC muestra parte de la afectación adenopática, en este paciente con un tumor primario pulmonar poco aparente en el resto del estudio TC (pared de bronquio lobar superior, no mostrada)

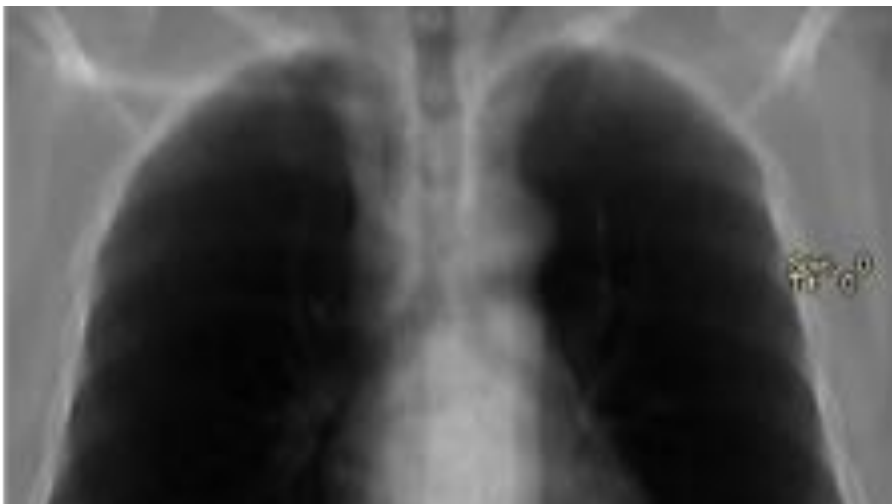




**Fig. 15:** Linfoma no Hodgkin Arriba: la Rx muestra ocupación de la región paratraqueal derecha, como alteración radiológica dominante. Abajo: La TC con contraste muestra la distribución adenopática mediastínica



**Fig. 16:** La Rx posteroanterior muestra formación de alta densidad paratraqueal derecha sugestiva de conglomerado adenopático densamente calcificado, en este paciente con historia de linfoma





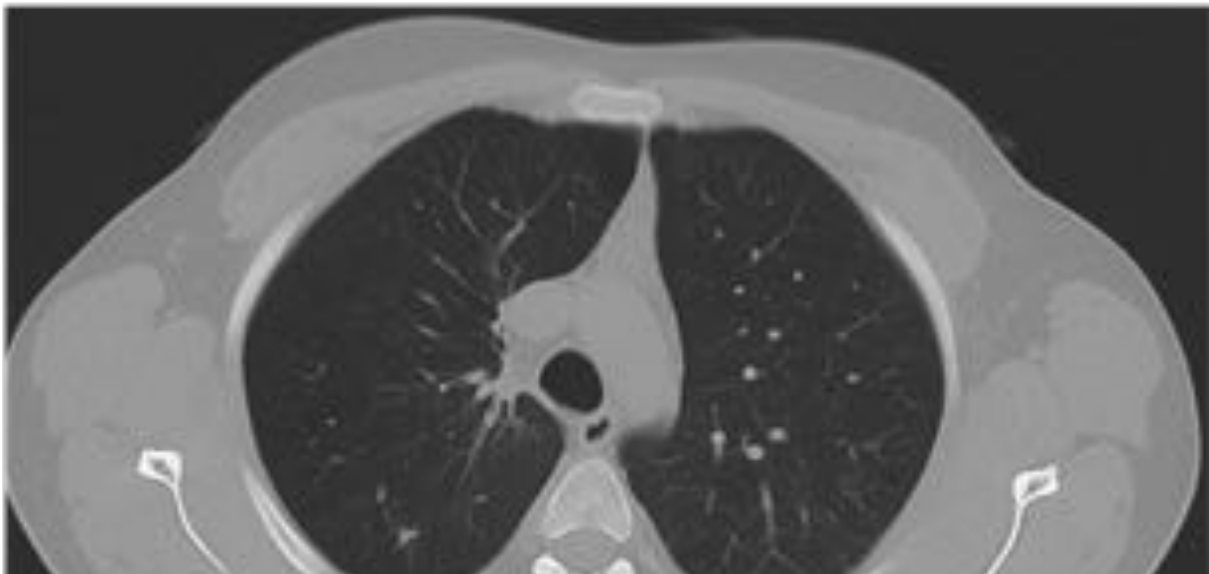
**Fig. 17:** Hemangioma mediastínico Arriba: MPR grueso que muestra refuerzo de la banda paratraqueal, sin efecto de masa significativo. Abajo: Representación coronal de TC donde se aprecia lesión moderadamente realzante ocupando la "zona ácigos "



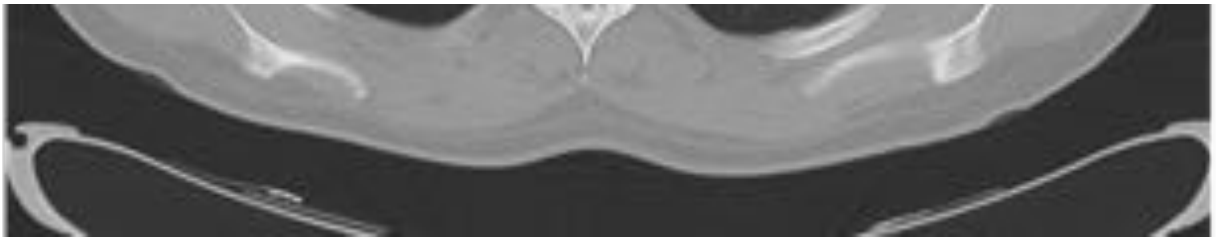


**Fig. 18:** Sarcoidosis Arriba: Aumento de banda paratraqueal derecha y ocupación de la zona ácidos  
Abajo: TC que muestra ocupación de la cadena paratraqueal derecha por adenopatía discretamente vascularizada

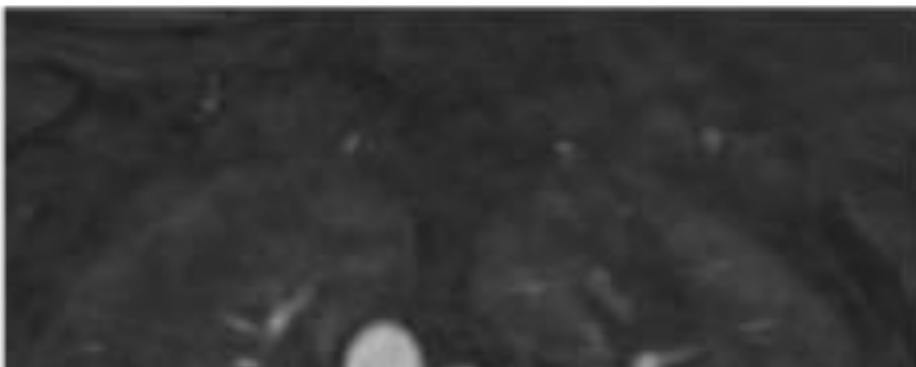


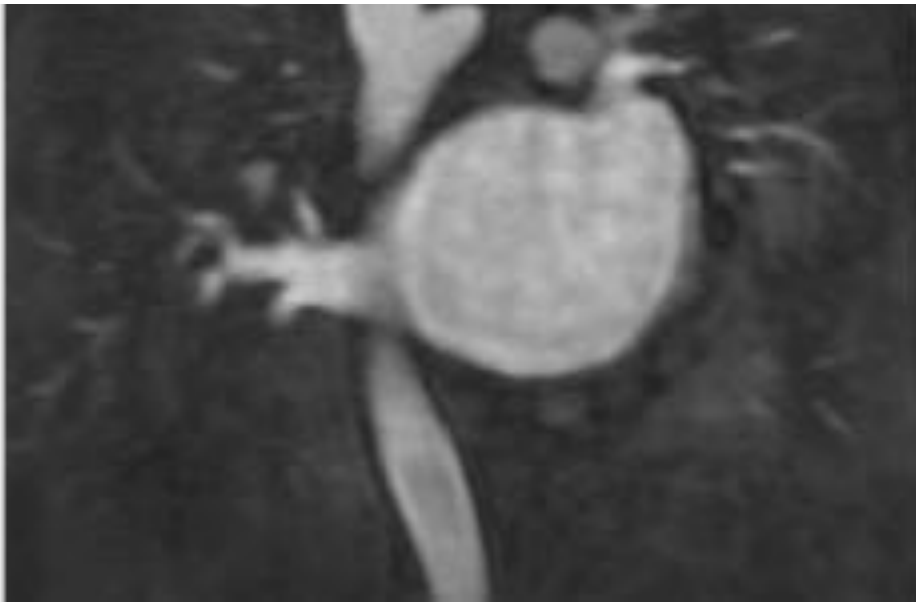






**Fig. 19:** Granulomatosis de Wegener Arriba: Se aprecia engrosamiento de banda paratraqueal y mala delimitación de la vena ácigos. Abajo: La TC muestra afectación paramediastínica de aspecto fibrótico, así como discreto engrosamiento de la pared traqueal

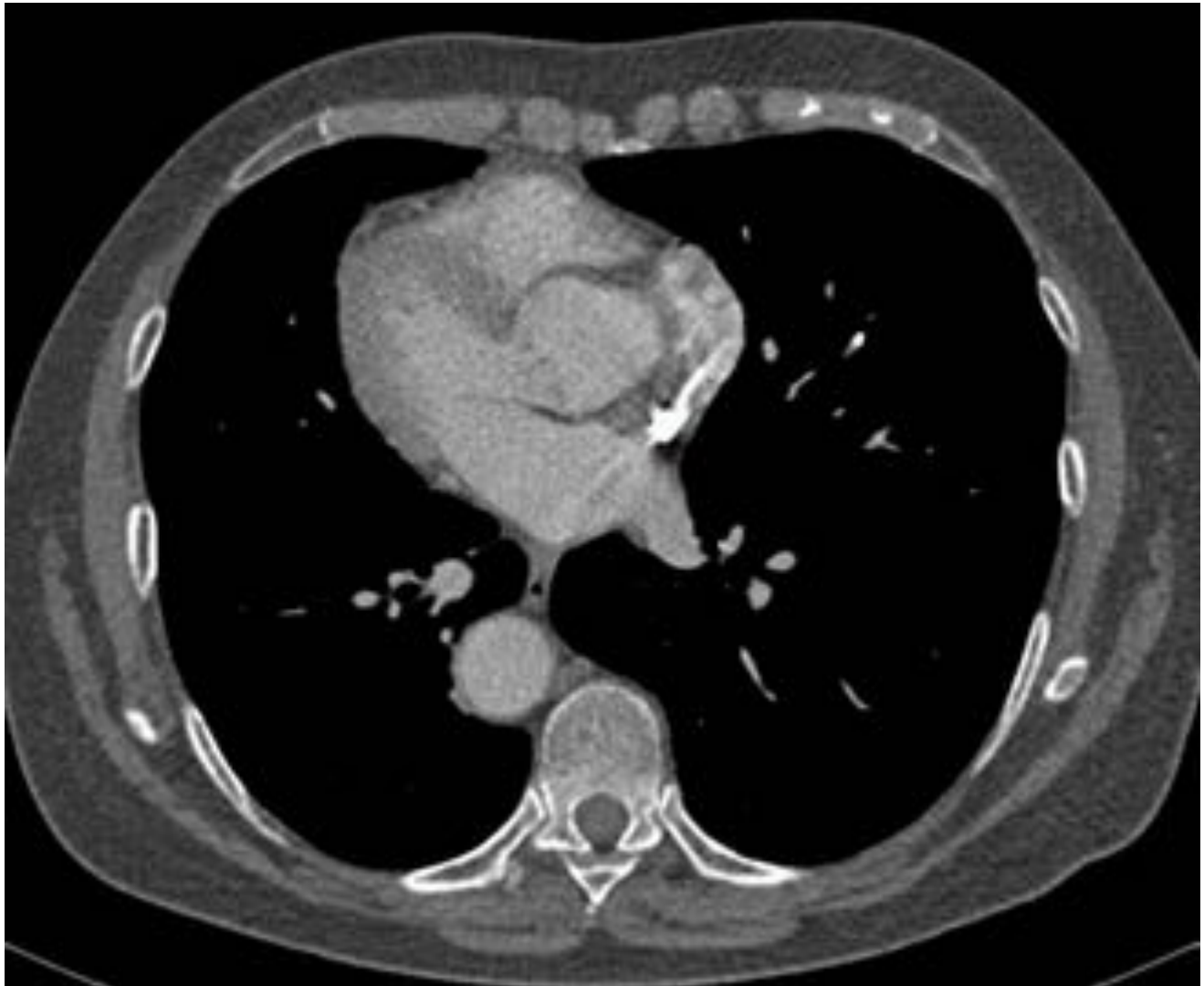




**Fig. 20:** Arco aórtico derecho Arriba: Ocupación de región de la ácigos y ausencia de botón aórtico  
Abajo: Proyección coronal de angioRM que muestra arco aórtico derecho con divertículo

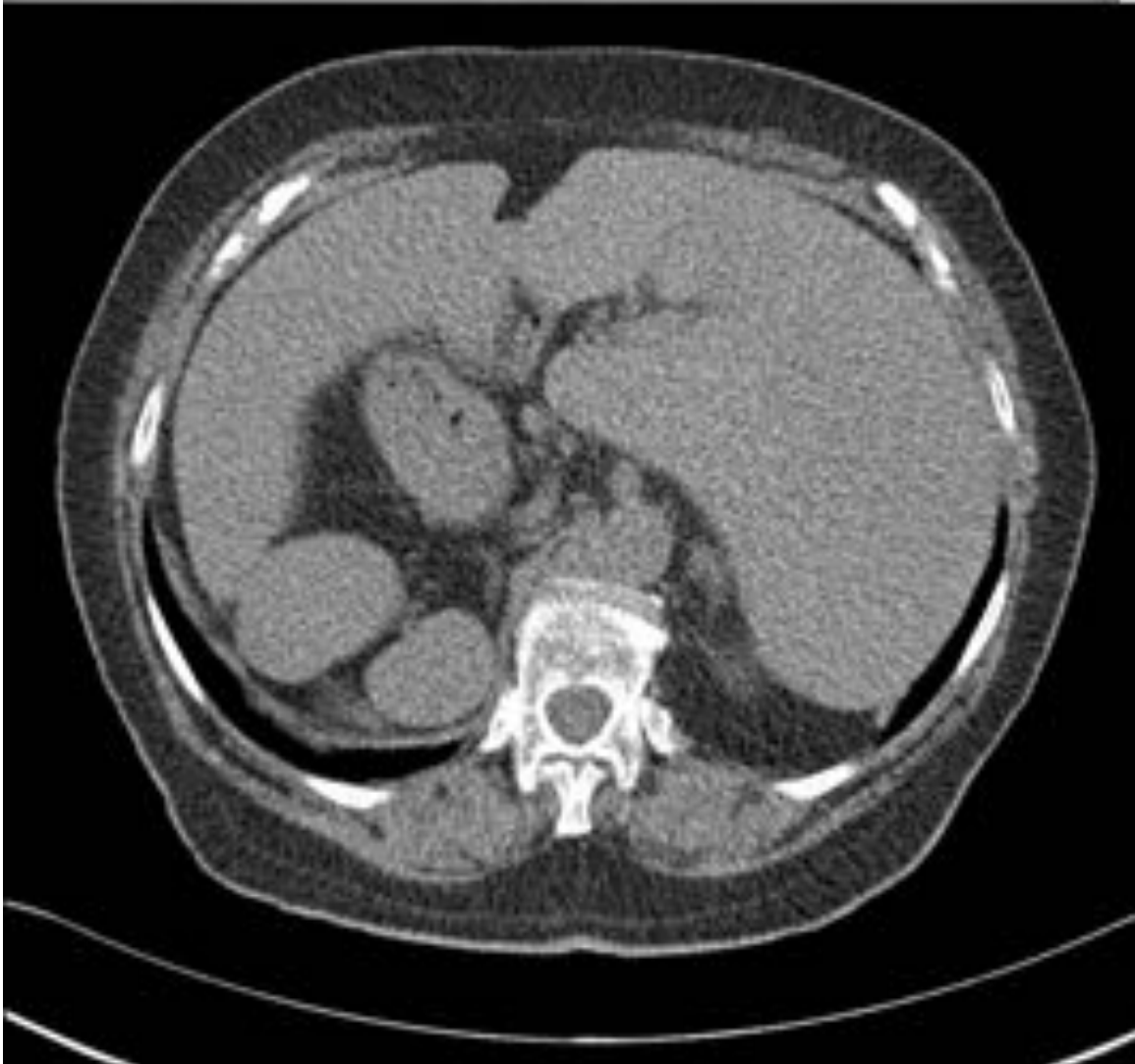


**Fig. 21:** Radiografía posteroanterior mostrando doble arco aórtico, mostrando el arco derecho una posición algo más craneal

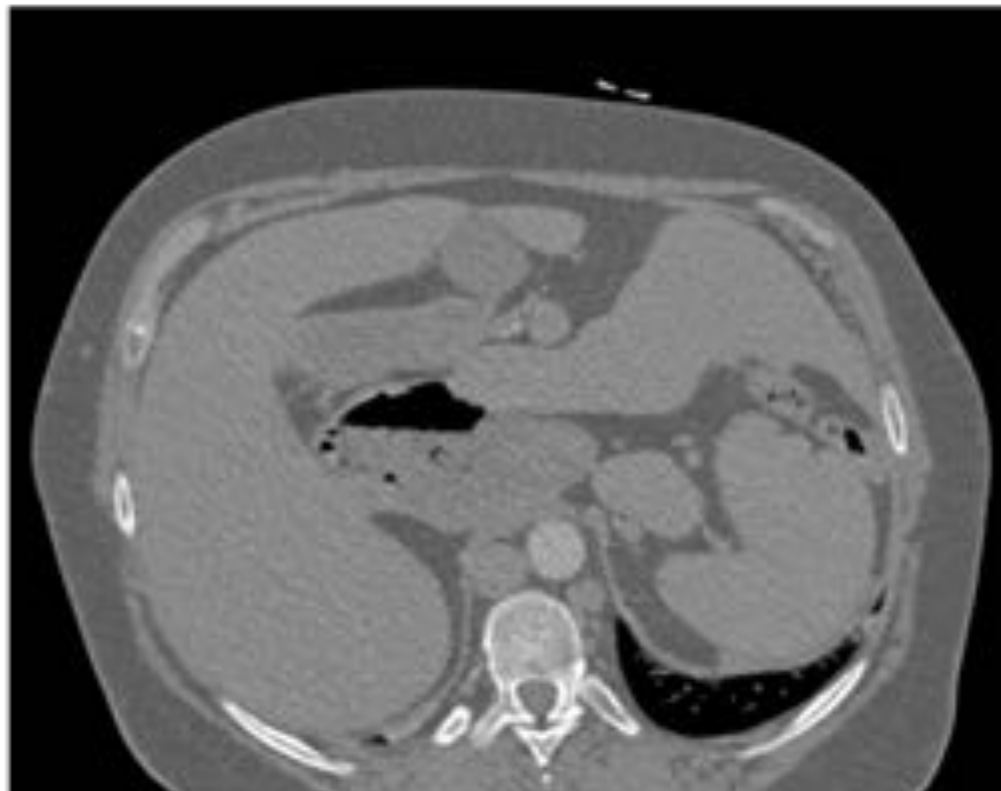


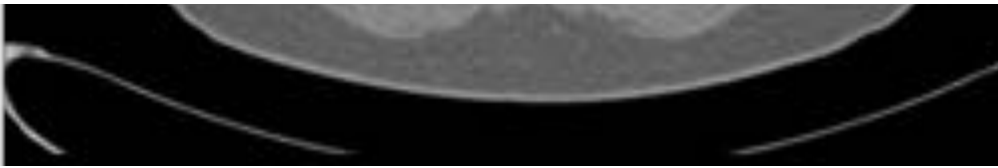
**Fig. 22:** Estudio TC de un paciente con situs inversus, con situación especular pulmonar y de las cámaras cardíacas. La aorta se sitúa a la derecha



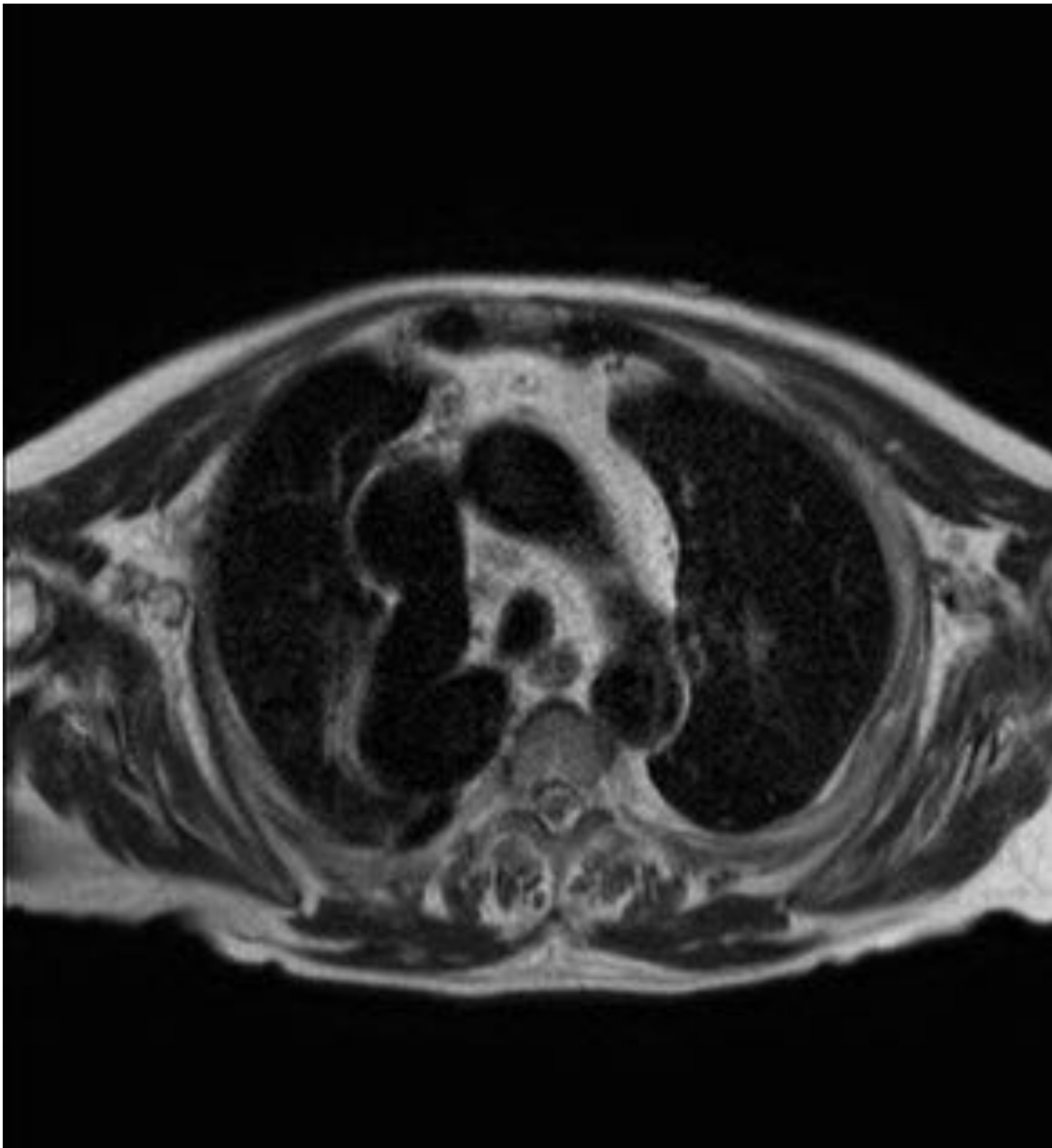


**Fig. 23:** Paciente con situs ambiguus Arriba: cayado de ácidos prominente y burbuja gástrica a la derecha Abajo: TC que presenta el abdomen superior, con hígado a la izquierda y poliesplenía derecha





**Fig. 24:** Síndrome de heterotaxia con isomerismo izquierdo Arriba: MPR donde se observa cayado de la ácigos grande y doble árbol bronquial izquierdo Abajo: Hígado derecho y medio, mesogastria posterior, poliesplenia y continuación de ácigos



**Fig. 25:** Estudio de RM en secuencia con sangre negra que presenta dilatación aneurismática de la ácigos



## Conclusiones

- La región de la ácigos puede ser asiento de patología tanto de naturaleza vascular como no vascular
- La lectura radiográfica cuidadosa en esta región es vital a la hora de detectar lesiones, pudiendo ser sutil desde el punto de vista semiológico
- Es importante conocer las variantes vasculares tanto arteriales como venosas más frecuentes, así como conocer la posibilidad de los síndromes de heterotaxia
- La "zona" ácigos puede ser la localización dominante o fundamental de patologías torácicas frecuentes
- El estudio con TC o RM torácicas permite delimitar el tipo de alteración o lesión que ocupa esta región y en gran número de ocasiones realizar la adecuada orientación diagnóstica

## Bibliografía / Referencias

1. A. Carro Hevia, E.Santamaría Liébana, M.Martín Fernandez: Síndrome de heterotaxia. *Cardiacore* 2011; 46(2) e23-e26
2. Applegate KE<sup>1</sup>, Goske MJ, Pierce G, Murphy D:Radiographics. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. 1999 Jul-Aug;19(4):837-52; discussion 853-4.
3. Alberto Villanueva, Jose Cáceres, Mónica Ferreira, Jordi Broncano, Esther Pallisa and Gorka Bastarrika: Migrating Azygos Vein and Vanishing Azygos Lobe: MdcT Findings. *American Journal of Roentgenology*. 2010;194: 599-603. 10.2214/AJR.09.3303
4. Sara Piciucchi, Domenico Barone, Stefano Sanna, Alessandra Dubini, Lawrence R. Goodman, Devil Oboldi, Mauro Bertocco, Cesario Ciccotosto, Giampaolo Gavelli, Angelo Carloni, and Venerino Poletti.: The azygos vein pathway: an overview from anatomical variations to pathological changes *Insights Imaging*. 2014 Oct; 5(5): 619–628.
5. Thomas Kau, M.D.,<sup>1</sup> Marietta Sinzig, M.D.,<sup>1</sup> Johann Gasser, M.D.,<sup>1</sup> Gerald Lesnik, M.D.,<sup>1</sup> Egon Rabitsch, M.D.,<sup>1</sup> Stefan Celedin, M.D.,<sup>1</sup> Wolfgang Eicher, M.D.,<sup>1</sup> Herbert Illiasch, M.D.,<sup>1</sup> and Klaus Armin Hausegger, M.D., Univ.-Doz: Aortic Development and Anomalies. *Semin Intervent Radiol* 2007;24:141–152
6. Núria Abad Santamaría, José Miguel García Díez, María José Pavón Fernández, Ana María Encabo Motiño, Susana Flórez Martín, Asunción Perpiñá Ferria. Aneurisma de la vena ácigos como masa mediastínica. *Arch Bronconeumol*.2006;42:410-2 - Vol. 42 Núm.8