



Diagnóstico prenatal de interrupción aislada de vena cava inferior con continuación de la vena ácigos

(Prenatal diagnosis of isolated interruption of inferior vena cava with continuation of azygos vein)

Eduardo Reyna-Villasmil ¹✉, Duly Torres-Cepeda ¹

¹Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Estado Zulia.
Venezuela.

Recibido: 6 de Mayo de 2018.

Aceptado: 27 de Octubre de 2018.

Publicado online: 15 de Diciembre de 2018.

[CASO CLÍNICO]
PII: S2477-9369(18)07019-C

Resumen (español)

Las patologías congénitas de la vena cava inferior son poco comunes. La interrupción congénita aislada de la vena cava inferior con continuación de vena de ácigos podría considerarse parte del grupo de anomalías de retorno venoso. En estos casos, drena en el corazón por la vena de ácigos. Se considera un marcador de ultrasonido prenatal, ya que la mayor importancia de esta anomalía es su asociación con defectos cardíacos complejos. Por lo tanto, su hallazgo requiere la evaluación ecográfica detallada del corazón y los órganos internos fetales. El diagnóstico ecográfico es simple si se observa el signo característico de "doble vaso" en la sección axial del abdomen o del tórax. Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de interrupción aislada de vena cava inferior con continuación de la vena ácigos como un hallazgo solitario durante la ecografía prenatal de rutina, confirmada por la evaluación postnatal. En la evaluación de la vasculatura venosa, en el plano medio sagital de la evaluación ecográfica del tórax y abdomen fetal se observó un vaso paralelo, adyacente y posterior a la aorta que comunicaba el riñón y la vena cava superior. El examen ecográfico detallado de la anatomía fetal no pudo demostrar otras anomalías. Luego de 9 meses de seguimiento el lactante se desarrolla de forma normal.

Palabras clave (español)

Vena cava inferior; Interrupción; Continuación de ácigos; Vena ácigos; Malformaciones detales; Diagnóstico Prenatal.

Abstract (english)

Congenital diseases of the inferior vena cava are uncommon. Isolated congenital interruption of the inferior vena cava with continuation of azygos vein could be considered part of the group of venous return anomalies. In these cases, it drains into the heart through azygos vein. It is considered a prenatal ultrasound marker, since the greatest importance of this anomaly is its association with complex cardiac defects. Therefore, its finding requires a detailed ultrasound evaluation of the heart and fetal internal organs. Ultrasound diagnosis is simple if the characteristic "double vessel" sign is observed of abdomen or thorax axial section. We present a case of prenatal diagnosis of isolated interruption of inferior vena cava with continuation of azygos vein as a lonely finding during routine prenatal ultrasound, confirmed by postnatal evaluation. In evaluation of venous vasculature, in the sagittal midplane of the ultrasound evaluation of the thorax and fetal abdomen, a parallel vessel was observed, adjacent and posterior to the aorta that communicated the kidney and the superior vena cava. Detailed sonographic examination of the fetal anatomy could not demonstrate other abnormalities. After 9 months of follow-up, infant develops normally.

Keywords (english)

Introducción

La interrupción de vena cava inferior (VCI) con continuación de la vena ácigos (también conocida como ausencia del segmento hepático de la VCI con continuación de la vena ácigos) es una anomalía vascular poco común, con una frecuencia de alrededor del 0,2 – 3,0% (1). No obstante, su incidencia aumenta en pacientes con defectos cardíacos congénitos. Es parte del grupo de anomalías del retorno venoso, ya que implica una vía de retorno anormal para la sangre de la mitad inferior del cuerpo, que fluye a través de un sistema colateral formado por las venas ácigos y / o hemiácigos (2).

La interrupción de VCI con continuación de la vena ácigos se ha descrito con poca frecuencia y principalmente en sujetos con una amplia variedad de anomalías que involucran corazón y otros órganos, típicamente asociadas con isomerismo izquierdo o poliesplenia (3). El patrón más común es la continuación de ácigos que se puede detectar en el período prenatal (4,5). Las características radiológicas de esta anomalía se describen fácilmente e incluyen la ausencia de la VCI a nivel del hígado y el drenaje independiente de las venas hepáticas en la aurícula derecha (4).

Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de interrupción aislada de vena cava inferior con continuación de la vena ácigos confirmado en el periodo posnatal.

Caso clínico

Se trata de paciente de 29 años, III gestas, II cesáreas, quien es referida por presentar en la evaluación ecográfica prenatal a las 29 semanas ausencia de un segmento de la VCI entre el corazón y las venas renales en la ecografía de rutina. La paciente negaba antecedentes médicos de importancia o cualquier complicación obstétrica. También negaba antecedentes familiares de malformaciones congénitas.

La biometría fetal estaba acorde a la edad gestacional. En la nueva evaluación ecográfica, en el plano de visión de las cuatro cámaras cardíacas del corazón fetal se observó un vaso de un calibre menor a la aorta (signo de doble vaso). En la visión transversa del abdomen superior se observó la aorta a la

izquierda de la línea media formada por la columna vertebral pero a la derecha la VCI se observó desde la bifurcación de las venas ilíacas hasta las venas renales, detectándose un vaso fino ubicado paralelo, a la derecha y adyacente a la aorta (figura 1). Este vaso sanguíneo conectaba las venas renales con la vena cava superior que estaba dilatada. Los planos axiales del tórax confirmaron la presencia de dos vasos que discurrían a ambos lados de los cuerpos vertebrales. El estómago, bazo y corazón estaban en posición normal y la vesícula biliar estaba presente.

El Doppler color demostró que el flujo en el vaso era opuesto al de la aorta. En la visión de eje largo sagital de los grandes vasos para apreciar los canales venosos, se pudo observar la vena cava superior que parecía normal, mientras que la VCI no se pudo observar en ninguna localización por encima del hígado. La vena hepática y ducto venoso llegaban al ventrículo derecho. La ecocardiografía fetal no mostró evidencias de enfermedad cardíaca congénita, heterotaxia o isomerismo izquierdo. No se encontraron otras malformaciones. Todos los hallazgos sugirieron la posibilidad de interrupción aislada de la VCI involucrando su segmento hepático con continuación de la vena ácigos.

La paciente aceptó la realización de la amniocentesis con resultados normales y un cariotipo normal (46, XX). Los padres fueron informados del diagnóstico y de las posibles complicaciones, por lo que decidió ser atendida en la consulta prenatal de alto riesgo. El embarazo evolucionó sin complicaciones y el nacimiento se produjo por parto vaginal obteniendo un recién nacido vivo femenino de 3.900 gramos con un puntaje de Apgar de 7 y 9 puntos al minuto y a los 5 minutos. El examen físico del neonato, incluyendo electrocardiografía y ecocardiografía, fue normal. La ecografía abdominal demostró la vena ácigos conectándose a la vena cava superior, sin otras condiciones asociadas. También se descartó la posibilidad de poliesplenia. Luego de 9 meses de seguimiento la lactante se desarrolla de forma normal.

Discusión

El desarrollo del sistema venoso fetal tiene lugar entre la sexta y la octava semana de embarazo, pasando de un sistema simétrico a un sistema asimétrico. El desarrollo de la VCI tiene lugar a través

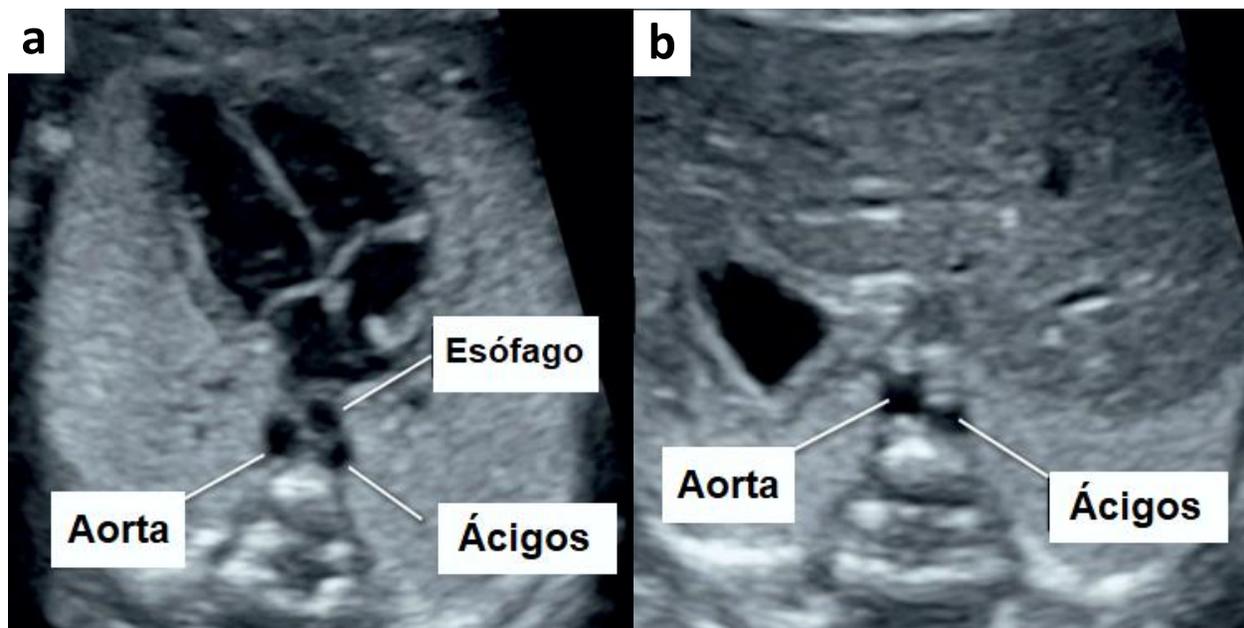


Figura 1. (1a) Visión de cuatro cámaras en la que se observa la anatomía cardíaca normal e interrupción de la vena cava inferior. Se observa el signo de “doble vaso” por delante de la columna vertebral formado por la vena ácigos dilatada y la aorta, junto al esófago dilatado durante la deglución como la tercera estructura circular. (1b) Plano axial del abdomen superior se puede apreciar la presencia del signo doble vaso por delante de la columna vertebral

de un complejo mecanismo de aparición y regresión de tres pares de venas embrionarias: anastomosis de la vena sacrocardinal derecha, subcardinal derecha y vitelina derecha. Estas venas se convierten en los segmentos sacrocardinal, renal y hepático de la VCI, respectivamente. La vena ácigos se forma en el espacio abdominal retroperitoneal y recorre el lado derecho de la columna vertebral, pasa a través del diafragma posterior, derecho y posterior al corazón en el tórax, y desemboca en la vena cava superior al nivel de su conexión con la aurícula derecha (4, 5).

La interrupción de la VCI que se continúa con la vena ácigos es consecuencia de un fallo primario de la vena subcardinal derecha (típicamente suprarrenal en ubicación anatómica) en la conexión con el segmento hepático de la VCI. 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 - hemiacigos) se unen, a modo de derivación, para salvar la ausencia de la vena subcardinal derecha originaria. La sangre venosa llega directamente a la vena supracardinal derecha, que se transforma más tarde en la vena ácigos para devolver la sangre sistémica a la aurícula derecha (5).

La interrupción de la VCI con continuación de la vena ácigos representa la anomalía más frecuente que afecta este sistema. No se ha atribuido significado

hemodinámico o patológico a esta malformación aislada en ausencia de anomalías asociadas (6). Es más frecuente encontrar su detección reportada como parte de las malformaciones más complejas. En síndromes como cardiosplenía en fetos con isomerismo izquierdo, esta malformación se puede encontrar en 75 - 90% de los casos. También se considera un marcador para la presencia de heterotaxia auricular y síndrome de poliesplenía (7). Sin embargo, el diagnóstico de este último síndrome requiere la presencia de malformaciones cardíacas, particularmente defectos del tabique auriculoventricular, asociados con heterotaxia de las vísceras torácica y abdominal. La interrupción de la VCI asociada con heterotaxia visceral y asplenia es menos común y solo se ha informado de su diagnóstico en el período neonatal (8). Ocasionalmente, otras venas, como el ductus venoso, pueden drenar en la vena ácigos, lo que conduce a su dilatación, a pesar de la presencia de una VCI normal (ininterrumpida).

La visualización ecográfica de la vasculatura venosa del tórax y abdomen se logra fácilmente en el plano medio-sagital. La ausencia de VCI con continuación de la vena ácigos puede demostrarse en los planos axiales entre el abdomen superior y el torax inferior. Esto se logra en la ecografía con escala de grises, generalmente después de las 20 semanas de

gestación, cuando se observa que la vena ácigos está dilatada, casi de tamaño similar a la aorta descendente adyacente. En su disposición normal, la aorta abdominal se encuentra por delante y a la izquierda del cuerpo vertebral y la VCI por delante de la aorta. En el caso de interrupción de la VCI con continuación por vena ácigos, se observa la aorta descendente a la izquierda de línea media, y a su derecha un vaso de calibre similar. Por otra parte, en un plano axial de la parte superior del abdomen, los hallazgos típicos incluyen la ausencia de la VCI en el abdomen derecho y la demostración de una vena dilatada adyacente a la aorta abdominal. Esta vista de lado a lado de la vena ácigos dilatada junto a la aorta descendente se ha denominado "signo de doble vaso". Este signo también se puede observar en el plano de corte de cuatro cámaras, posterior a la aurícula izquierda (4, 7).

En el nivel de visualización de los tres vasos y la tráquea, la vena ácigos dilatada se reconoce fácilmente cuando se conecta a la vena cava superior. Una visión parasagital confirma la ausencia de la VCI que ingresa a la aurícula derecha. La visualización parasagital del abdomen y el tórax puede mostrar la vena ácigos, paralela y posterior a la aorta descendente. Las venas hepáticas se conectan directamente a la aurícula derecha en ausencia de VCI. La presencia de 2 vasos de calibre similar por detrás del corazón sería patognomónica para el diagnóstico (7). Para realizar un diagnóstico definitivo de la interrupción de la VCI con continuación de la vena de ácigos, se deben cumplir todos los criterios antes mencionados (4).

El Doppler color no es un componente esencial del diagnóstico en la segunda mitad de la gestación. Sin embargo, puede demostrar la dirección opuesta del flujo entre la vena ácigos dilatada y la aorta descendente, confirmando así el diagnóstico. Esto se puede observar en el corte axial, pero se observa mejor en las vistas parasagitales coronales o simultáneamente en ambos planos al utilizar la herramienta 4D biplano. Además, en la vista de tres vasos-tráquea puede mostrar el drenaje de la vena ácigos dilatada en la vena cava superior. Al comienzo de la gestación, el uso del Doppler color es útil para la

demostración de la aorta y la vena ácigos en la visión parasagital. También puede ser útil para evaluar anomalías venosas adicionales.

La interrupción de la VCI con la continuación de la vena de ácigos tendrá manifestaciones clínicas muy diferentes en relación con su presentación dentro de un síndrome de heterotaxia o como una anomalía vascular aislada. El asesoramiento prenatal para esta anomalía vascular debe considerar la probabilidad de desarrollo futuro normal en ausencia de otras anomalías. Una búsqueda cuidadosa de otras anomalías estructurales es obligatoria, considerando el mal pronóstico de esos casos, ya que la supervivencia postnatal se relacionó con la gravedad de la enfermedad cardíaca (7).

En la situación de una interrupción aislada de la VCI, el paciente suele estar asintomático y la anomalía vascular en sí no exige ningún tratamiento. La presencia de esta anomalía hace que el cateterismo cardíaco desde las extremidades inferiores sea mucho más difícil. La mayor importancia de esta anomalía radica en su asociación con defectos cardíacos complejos y las dificultades técnicas que pueden acompañar al cateterismo cardíaco. En casos de trasplante hepáticos o cirugías abdominales, debido a las dificultades quirúrgicas encontradas por las malformaciones vasculares, la anatomía debe ser claramente demostrada (9). En algunos casos, se observa insuficiencia venosa en las extremidades inferiores y puede haber aumentado el riesgo de trombosis venosa profunda en el futuro. También las opciones de derivación para la hipertensión portal pueden verse posiblemente afectadas por esta condición. La ligadura de una vena de ácigos que es el principal retorno venoso de la parte inferior del cuerpo, en estos casos puede ser letal (10)

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

Referencias

1. Ghandour A, Partovi S, Karuppasamy K, Rajiah P. Congenital anomalies of the IVC-embryological perspective and clinical relevance. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016; 6: 482-92. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. El-Sayed Ahmad A, Kleine P, Lehnert T, Moritz A. Late Clinical Presentation of Inferior Vena Cava Deviation into the Left Atrium Following Atrial Septal Defect Repair in the Childhood. *Thorac Cardiovasc Surg* Rep. 2016; 5: 50-3. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
3. Teele SA, Jacobs JP, Border WL, Chanani NK. Heterotaxy Syndrome: Proceedings From the 10th International PCICS Meeting. *World J Pediatr Congenit*

- Heart Surg. 2015; 6: 616-29. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. Bronshtein M, Khatib N, Blumenfeld Z. Prenatal diagnosis and outcome of isolated interrupted inferior vena cava. *Am J Obstet Gynecol.* 2010; 202: 398.e1-4. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
 5. Celentano C, Malinger G, Rotmensch S, Gerboni S, Wolman 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. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
 6. Özcan EE, Osztheimer I, Széplaki G, Merkely B, Gellér L. Successful ablation of atrioventricular nodal re-entrant tachycardia in a patient with interruption of inferior vena cava and azygos continuation. *Can J Cardiol.* 2013; 29: 1741.e9-11. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
 7. Bravo-Valenzuela NJ, Peixoto AB, Araujo Júnior E. Prenatal diagnosis of congenital heart disease: A review of current knowledge. *Indian Heart J.* 2018; 70: 150-64. [\[PubMed\]](#)
 8. Burton EC, Olson M, Rooper L. Defects in laterality with emphasis on heterotaxy syndromes with asplenia and polysplenia: an autopsy case series at a single institution. *Pediatr Dev Pathol.* 2014; 17: 250-64. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
 9. Loomba RS, Anderson R. Isomerism: When right and left are similar, and why it matters. *J Clin Ultrasound.* 2017; 45: 434-5. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
 10. Ayyathurai R, Garcia-Roig M, Gorin MA, González J, Manoharan M, Kava BR, Soloway MS, Ciancio G. Bland thrombus association with tumour thrombus in renal cell carcinoma: analysis of surgical significance and role of inferior vena caval interruption. *BJU Int.* 2012; 110: E449-55. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

Como citar este artículo: Reyna-Villasmil E, Torres-Cepeda D. Diagnóstico prenatal de interrupción aislada de vena cava inferior con continuación de la vena ácigos. *Avan Biomed* 2018; 7: 135-9.



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.