

Casos Clínicos

Interrupcion de vena cava inferior. Diagnostico prenatal de sus variantes

Ricardo Savirón Cornudella ¹, Pilar Pérez Pérez ², Elena De Diego Allué ², Ana Cisneros Gimeno ³, Carolina Corona Bellostas ⁴, Sergio Castán Mateo ²

1. Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital General de Villalba, Madrid, España

2. Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

3. Departamento de Anatomía e Histología Humanas, Universidad de Zaragoza, España

4. Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

RESUMEN

La anomalía más frecuente de la vena cava inferior es su interrupción. En estos casos, el drenaje al corazón se realizará por la vena ácigos y menos frecuentemente por la vena hemiacigos. Se considera un marcador ecográfico prenatal de isomerismos y/o cardiopatías por lo que su hallazgo obliga a descartarlos realizando una ecografía detallada del corazón y del situs fetal. Además, probablemente sea de las anomalías venosas que más implicaciones clínicas pueden tener en la edad adulta por su asociación a trombosis venosa profunda y es útil conocer la anatomía para posibles futuros procedimientos quirúrgicos o cateterismos cardiacos.

Por lo tanto, es interesante realizar el diagnóstico prenatal, aunque se presente de forma aislada, siendo su diagnóstico ecográfico sencillo si somos sistemáticos en la práctica de la ecografía morfológica. El signo característico ecográfico es el de «doble vaso» o «doble burbuja» en un corte axial abdominal o torácico.

Presentamos los esquemas ecográficos de diagnóstico de los dos tipos de drenaje principales de la interrupción de la vena cava inferior para poder realizar el correcto diagnóstico prenatal. Para ello tomamos de referencia dos casos clínicos que no presentan cardiopatías ni isomerismos asociados.

PALABRAS CLAVE Vena cava inferior, interrupción, diagnóstico prenatal, ecografía

SUMMARY

The most frequent anomaly of the inferior vena cava is its interruption. In these cases, drains into the heart by the azygos vein and less frequently by the hemiazygos vein. It is considered a prenatal ultrasound marker of isomerisms and/or heart disease, therefore, its finding requires to discard them by performing a detailed ultrasound of the fetal heart and situs. Probably it is one of the venous anomalies with more clinical implications in adulthood due to their association with deep venous thrombosis, and it is useful to know the anatomy for possible future surgical or cardiac catheterization procedures.

Therefore, it is interesting to perform the prenatal diagnosis, although isolated. In this sense, the ultrasound diagnosis of the interruption is simple if we are systematic in the practice of morphological ultrasound. The characteristic ultrasound sign of the aforementioned interruption is the "double vessel" or "double bubble" in an axial abdominal or thoracic section.

We present the ultrasound diagnosis diagrams of the two main types of drainage of the inferior vena cava interruption in order to perform the correct prenatal diagnosis. For these purposes, we refer two cases with no heart diseases or isomerisms associated.

KEY WORDS: Inferior vena cava, interruption, prenatal diagnosis, ultrasound

INTRODUCCIÓN

La interrupción de la vena cava inferior (IVCI) se define como la ausencia de la vena cava inferior entre la porción renal y la hepática. Es una anomalía del desarrollo del sistema venoso, en la que el drenaje al corazón se realizará mediante sus colaterales, habitualmente por la vena ácigos a la vena cava superior derecha¹, aunque puede realizarse también por la vena hemiacigos, siendo este último caso muy infrecuente^{2,3}. El drenaje de las venas suprahepáticas se realizará en ambos casos directamente a la aurícula derecha⁴.

La IVCI es la anomalía más frecuente de la vena cava inferior, siendo en adultos la prevalencia de la forma aislada del 0,15-0,3%, y del 0,6-2.9% si existe cardiopatía asociada^{5,6,7}. El primer diagnóstico de un caso prenatal se realizó en 1999 por Celentano⁸. Bronshtein y cols describieron una incidencia prenatal de casos aislados de aproximadamente 1/5000 embarazos, menor que la postnatal⁹, esta discordancia puede explicarse por la baja detección, más aún en los casos aislados. El diagnóstico en los casos aislados de IVCI es, en muchas ocasiones, fortuito y ya en edad adulta.

Presentamos los esquemas ecográficos de diagnóstico de los dos tipos de drenaje principales de la IVCI para poder realizar el correcto diagnóstico prenatal. Para ello tomamos de referencia dos casos clínicos que no presentan cardiopatías ni isomerismos asociados.

CASOS CLÍNICOS

Durante el año 2015 se diagnosticaron 2 casos de IVCI en el Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza. El **caso 1** es una gestante, secundigesta, de 36 años remitida en la semana 9 a la Unidad de Riesgo Obstétrico por antecedentes de conectivopatía mixta incluyendo lupus eritematoso, síndrome antifosfolípido y esclerodermia. En la ecografía realizada a las 28 semanas se diagnostica una IVCI con drenaje por la vena ácigos siendo normales las

estructuras cardíacas, lo que también se confirmó por ecocardiografía. El embarazo transcurre sin incidencias y el parto se inicia de forma espontánea en la semana 38 y finaliza mediante ventosa, naciendo una mujer, 3.240 gr, Apgar 9/10 y pH umbilical 7,24.

A las 24 horas del nacimiento se realiza una nueva ecocardiografía confirmando el diagnóstico de IVCI con drenaje de venas suprahepáticas a aurícula derecha, aorta situada a la izquierda de columna vertebral y presencia de vena ácigos dilatada a la derecha y posterior a la aorta. Se realizan revisiones al mes, a los 12 y 22 meses de vida sin nuevos hallazgos. Es dada de alta por cardiología y pasa a control por su pediatra.

El **caso 2** es una gestante de 39 años sin antecedentes personales de interés. En la ecografía de las 20 semanas se realizó la sospecha de IVCI y persistencia de vena cava superior izquierda (PVCSI), sin otras anomalías cardíacas asociadas. El embarazo transcurre sin incidencias con controles ecográficos periódicos sin cambios. A las 39 semanas nace un varón por parto eutócico, 3840 gr, Apgar 9/10 y pH 7,29.

Postnatalmente se realizó una ecocardiografía fetal confirmando los hallazgos de PVCSI drenando a seno coronario y ausencia de porción intrahepática de vena cava inferior, drenando por la vena hemiacigos a la vena innominada. Fue dado de alta a los 4 días de vida con lactancia materna y controles por cardiología pediátrica. Los controles posteriores han sido realizados en consulta privada sin observarse otras anomalías. En la actualidad el niño tiene una vida normal con controles por su pediatra.

DISCUSIÓN

La IVCI puede considerarse un marcador ecográfico de isomerismos y/o cardiopatías, que tienen una alta morbi-mortalidad perinatal, por lo que su hallazgo obliga a descartarlos realizando una ecografía detallada del corazón y del situs fetal.¹⁰

Si se presentan otros factores de riesgo¹¹, especialmente las trombofilias¹², puede comprometerse el drenaje y producirse insuficiencia venosa crónica en miembros inferiores por estasis venoso^{13 14}, y el desarrollo de una trombosis venosa profunda. Distintos estudios han demostrado que alrededor del 5% de los pacientes jóvenes por debajo de 30 años con trombosis venosa profunda de miembros inferiores presentaban una IVCI^{15 16}. Y este porcentaje aumenta en los casos de trombosis de las venas ilíacas¹⁷.

El diagnóstico prenatal por ecografía de IVCI se fundamenta en 4 marcadores o puntos ecográficos a nivel abdomino-torácicos (**FIGURA 1**).

El signo ecográfico de «doble vaso» o «doble burbuja» en un corte axial fue descrito en 1995 por Sheley y cols¹⁸, visualizándose en un corte axial tanto a nivel del abdomen como del tórax, y se considera la «clave» para el diagnóstico de la interrupción de la vena cava inferior con continuación de la vena ácigos, siendo más simple y efectivo a nivel transversal abdominal.

En el corte axial abdominal, en su disposición normal, la aorta abdominal se encuentra por delante y a la izquierda del cuerpo vertebral, y la vena cava inferior por delante de la aorta. En el caso de IVCI con drenaje por vena ácigos, se observa la aorta descendente a la izquierda de línea media, y a su derecha un vaso de calibre similar (**caso 1**), y en el caso de un drenaje por la hemiacigos un vaso de calibre similar a la aorta por la izquierda (**caso 2**).

Esta imagen de «doble burbuja», también se puede visualizar en el corte de 4 cámaras del corazón, la presencia de 2 vasos de calibre similar por detrás del corazón sería patognomónica para el diagnóstico de IVCI con continuación de vena ácigos-hemiacigos¹⁹.

En el corte de 3 vasos, se puede visualizar la vena ácigos (dilatada) drenando en la vena cava superior derecha (**caso 1**) o la vena hemiacigos drenando en la vena innominada (**caso 2**). En el corte coronal abdomino-torácico se visualizan dos vasos paralelos de similar calibre que llegan hasta la parte posterior del corazón.

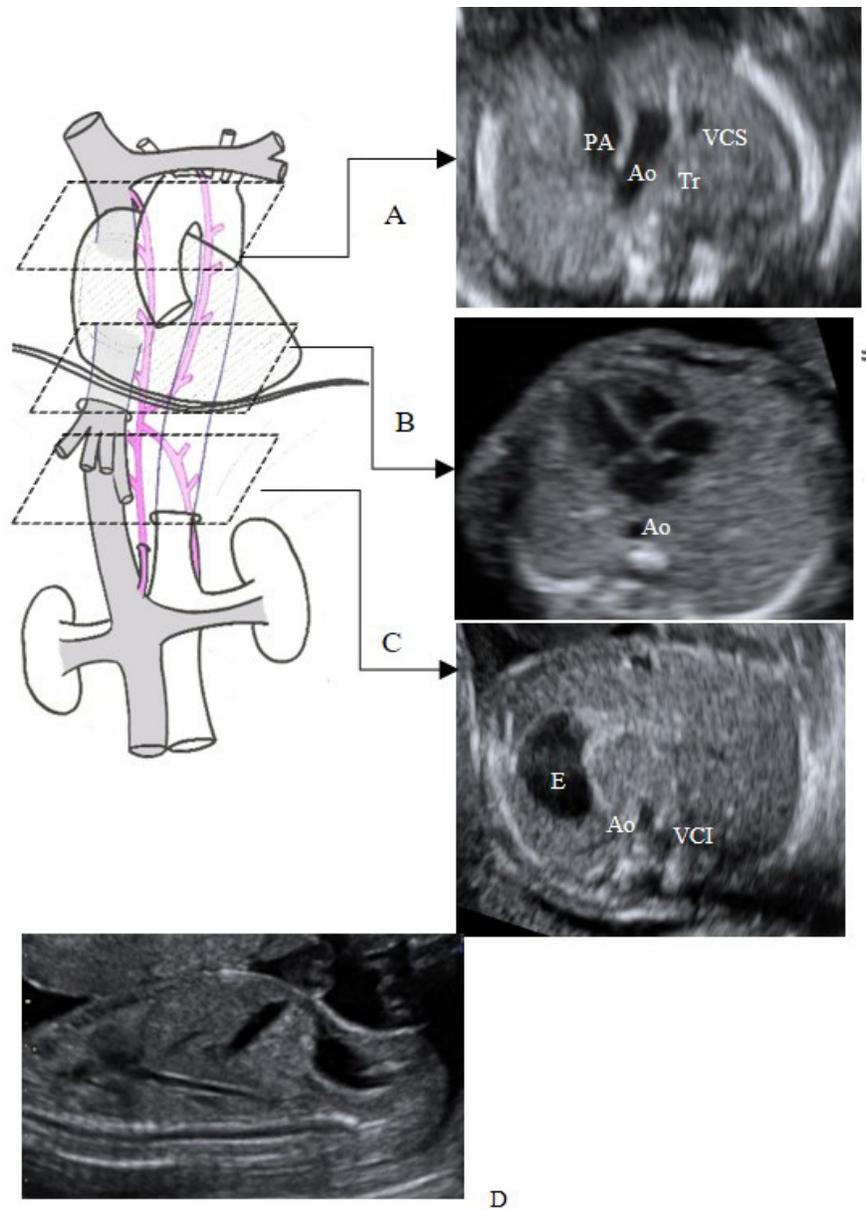
Sin ser la IVCI una de las anomalías venosas más frecuentes, probablemente sea de las que más implicaciones clínicas pueden tener en la edad adulta,

puesto que hay un aumento de riesgo de trombosis venosa profunda, en especial en los casos asociados a trombofilias. Además, es útil conocer la anatomía para posibles futuros procedimientos quirúrgicos o de cateterismos. Por lo tanto, es interesante realizar el diagnóstico prenatal, aunque se presente de forma aislada, siendo su diagnóstico ecográfico sencillo si somos sistemáticos en la práctica de la ecografía morfológica.

REFERENCIAS

1. Anderson RC, Adams P, Burke B: Anomalous inferior vena cava with azygous continuation (intrahepatic interruption of the inferior vena cava). *J Pediatr* 1961; 59: 370.
2. Guray Y, Yelgec NS, Guray U, Yilmaz MB, Boyaci A, Korkmaz S. Left-sided or transposed inferior vena cava ascending as hemiazygos vein and draining into the coronary sinus via persistent left superior vena cava: case report. *Int J Cardiol* 2004; 93: 293–295.
3. Brickner ME, Eichhorn EJ, Netto D, Cigarroa RG, Brogan WC III, Simonsen RL, Grayburn PA. Left-sided inferior vena cava draining into the coronary sinus via persistent left superior vena cava: case report and review of the literature. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1990; 20: 189–192
4. Adams FH, Emmanouiliades GC: Moss heart disease in infants, children and adolescents. 5th ed. Baltimore: Williams and Wilkins 1995; 890-4.
5. Stackelberg B, Lind J, Wegelius C: Absence of inferior vena cava diagnosed by angiocardiology. *Cardiology* 1952; 21: 583.
6. Bass E, Redwine MD, Kramer LA, Huynh PT, Harris JH. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: crosssectional imaging findings. *Radiographics*. 2000;20:639-52.
7. Koc Z, Oguzkurt L. Interruption or congenital stenosis of the inferior vena cava: prevalence, imaging, and clinical findings. *Eur J Radiol*. 2007 May;62(2):257-66.
8. 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; 14:215-218
9. Bronshtein M, Khatib N, Blumenfeld Z. Prenatal diagnosis and outcome of isolated interrupted inferior vena cava. *Am J Obstet Gynecol*. 2010 Apr; 202(4):398.e1-4.
 10. Viñals F., Muñoz M., Giuliano A. Marcadores sonograficos de cardiopatías congenitas. Interrupcion de la vena cava Inferior: a proposito de nuestra experiencia y resultados. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2002; 67(4): 280-287
 11. Kistner RL. Classification and grading of chronic venous disease in the lower limbs: a consensus statement. *Phlebology* 1995;10:42e5.
 12. Parma M, Belotti D, Marinoni S, Pogliani EM. Congenital absence of the inferior vena cava and genetic coagulation abnormalities: a rare associated risk factor for recurrent idiopathic thrombosis. *Clin Appl Thromb Hemost* 2003; 9(4):347-8
 13. Okuda K. Membranous obstruction of the inferior vena cava (obliterative hepatocavopathy). *J Gastroenterol Hepatol* 2001;16 (11):1179-83.
 14. Hartung O, Otero A, Boufi M, et al. Mid-term results of endovascular treatment for symptomatic chronic nonmalignant ilio caval venous occlusive disease. *J Vasc Surg* 2005; 42(6):1138-44.
 15. 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: 1711.
 16. Lambert M, Marboeuf P, Midulla M, Trillot N, Beregi JP, Mounier-Vehier C, Hatron PY, Jude B. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis: 10 patients and review of the literature. *Vasc Med*. 2010 Dec;15(6):451-9.
 17. García-Fuster MJ, Forner MJ, Flot-Lorente B, Soler J, Campos S. Inferior vena cava malformations and deep venous thrombosis. *Rev Esp Cardiol*. 2006; 59:171-5.
 18. 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.
 19. 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.
-



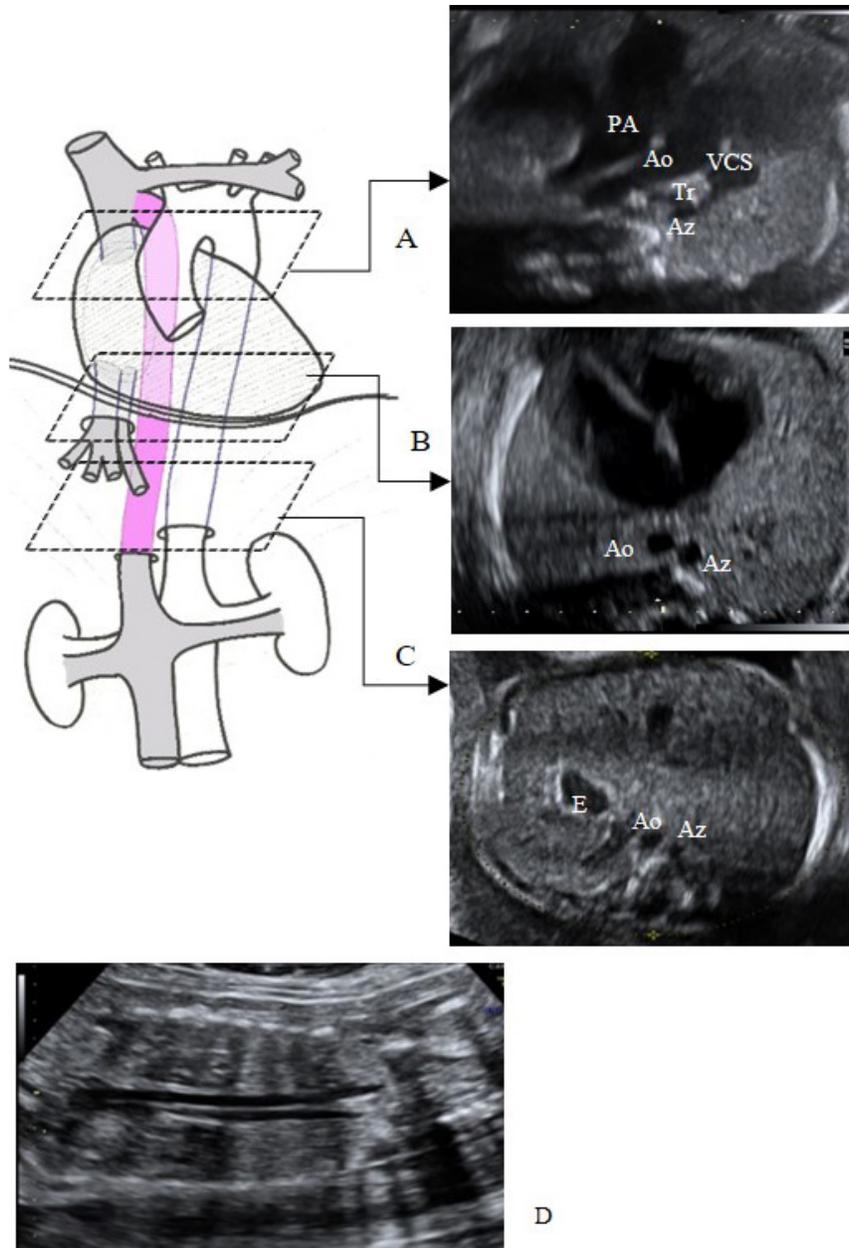
Normalidad

A Corte 3 vasos

B Corte de 4 cámaras

C Corte axial abdominal

D Corte coronal-longitudinal abdomino-torácico: aorta y vena cava inferior con direcciones distintas



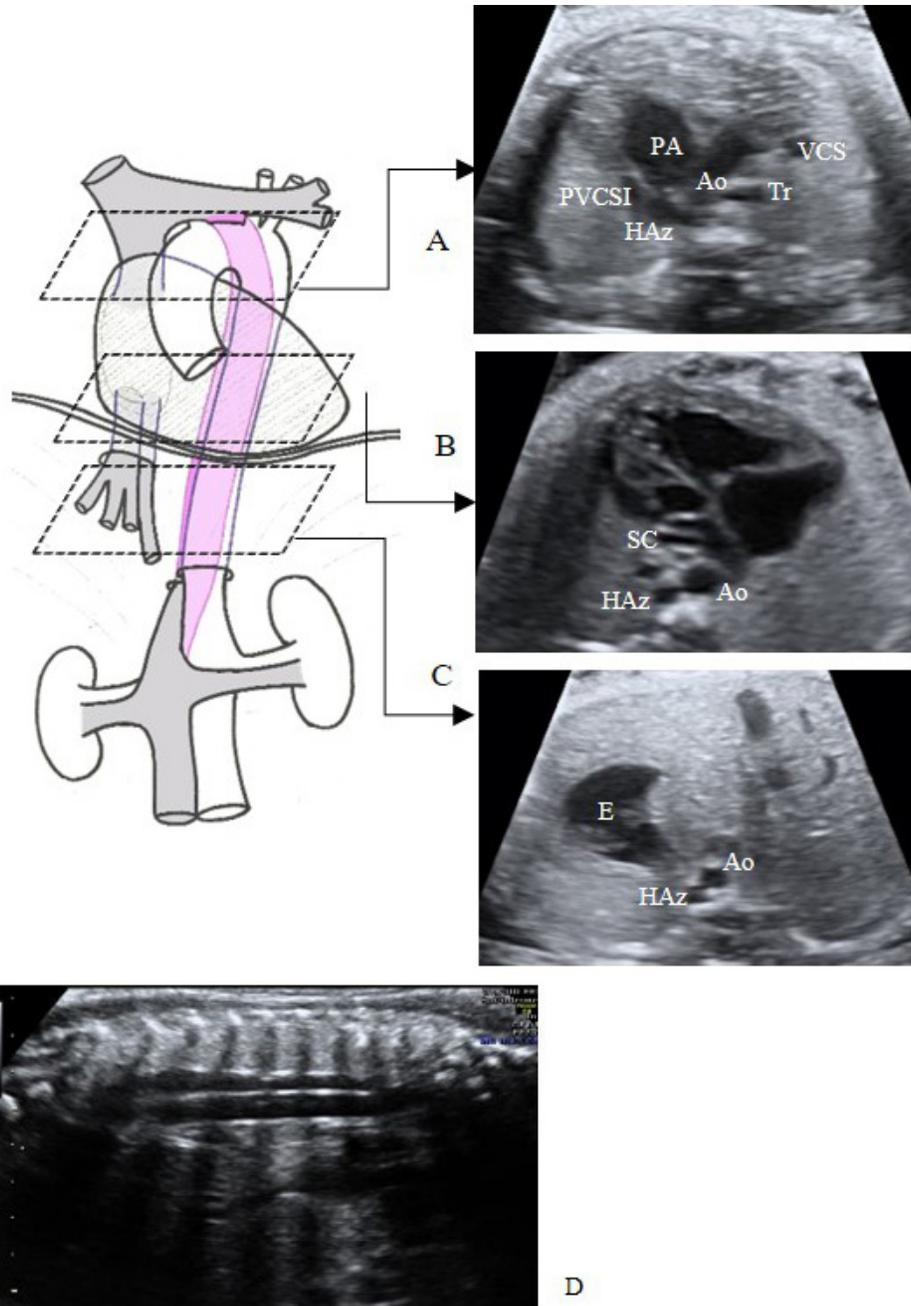
Caso 1. Interrupción de vena cava inferior con drenaje por vena ácigos (a vena cava superior derecha)

A Corte 3 vasos: drenaje de la vena ácigos (dilatada) en vena cava superior

B Corte de 4 cámaras: signo de la “doble burbuja” retrocardiaca

C Corte axial abdominal: signo de la “doble burbuja” con aorta en su posición normal y ácigos (dilatada) a su derecha.

D Corte coronal abdómimo-torácico: aorta y ácigos paralelas. Ausencia de vena cava inferior suprarrenal.



Caso 2. Interrupción de vena cava inferior con drenaje por vena hemiacigos (a vena innominada) con persistencia de vena cava superior izquierda.

A Corte 3 vasos: drenaje de la vena hemiacigos (dilatada) en vena cava superior

B Corte de 4 cámaras: signo de la “doble burbuja” retrocardiaca

C Corte axial abdominal: signo de la “doble burbuja” con aorta en su posición normal y hemiacigos (dilatada) a su izquierda.

D Corte coronal abdómino-torácico: aorta y ácigos paralelas. Ausencia de vena cava inferior suprarrenal.