

## Revisión iconográfica de las anomalías congénitas de la vena cava inferior y sus tributarias

### *Pictorial review of congenital anomalies of the inferior vena cava and its tributaries*

Florencia Prado-Morán\*, Damián E. Le Lan, Leopoldina Tévez-Craise, Carlos P. O'leary

Departamento de Tomografía Computada y Resonancia Magnética, Inova Diagnóstico por Imagen, Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina

#### Resumen

Las anomalías de la vena cava inferior (VCI) representan un amplio grupo de entidades que no son infrecuentes y en su mayoría son asintomáticas. Su desarrollo tiene como punto de partida la embriogénesis, con una secuencia compleja de eventos que ocurren durante la cuarta a octava semana de gestación. Dicho proceso involucra anastomosis complejas y regresiones de venas embrionarias. La VCI es la principal estructura de retorno venoso de las extremidades y los órganos abdominales. La correcta identificación de sus anomalías es fundamental, ya que algunas tendrán implicancia clínico-patológica directa, otras determinarán un abordaje diferente en la planificación de intervenciones vasculares y, en algunos casos, será de utilidad para diferenciarlas de condiciones patológicas. Con los actuales tomógrafos multislice se pueden adquirir imágenes con alta resolución espacial, lo que hace posible reconstrucciones de alta calidad y representaciones altamente detalladas de la anatomía. No existe una clasificación definitiva para las anomalías de la VCI. Se han descrito numerosas variantes, entre las que se destacan: agenesia, duplicación, localización izquierda, interrupción de la porción intrahepática y malformación de Abernethy; existen también anomalías de las venas tributarias. En este artículo describiremos las diferentes entidades, su desarrollo embriológico y su correlación con diagramas e imágenes tomográficas.

**Palabras clave:** Vena cava inferior. Anomalías congénitas. Tomografía computada. Embriología.

#### Abstract

The anomalies of the inferior vena cava (IVC) represent a broad group of entities that are not uncommon, mostly being asymptomatic. Their development has its starting point in embryogenesis, representing a complex sequence of processes that occur during the fourth to eighth week of gestation. This process involves complex anastomoses and regressions of embryonic veins. The IVC is the main venous return structure for the extremities and abdominal organs. Proper identification of the IVC is often crucial, as it has direct clinical and pathological implications. Additionally, some anomalies will require a different approach in the planning of vascular interventions, while recognizing others will be useful to differentiate them from pathological conditions. With current multislice tomography, high-resolution spatial images can be acquired, allowing for high-quality reconstructions and highly detailed representations of the anatomy. There is no definitive classification for IVC anomalies. There are numerous possibilities, including agenesis, duplication, left-sided location, interruption of the intrahepatic portion, and Abernethy malformation. There are also anomalies of the tributary veins. In this article, we will describe the different entities, their embryological development, and their correlation with diagrams and tomographic images.

**Keywords:** Inferior vena cava. Congenital anomalies. Computed tomography. Embryology.

#### \*Correspondencia:

Florencia Prado-Morán

E-mail: pradolorencia.m@gmail.com

Fecha de recepción: 21-07-2023

Fecha de aceptación: 25-03-2024

DOI: 10.24875/RAR.23000064

Disponible en internet: 28-08-2024

Rev Argent Radiol. 2024;88(3):116-124

[www.revistarar.com](http://www.revistarar.com)

1852-9992 / © 2024 Sociedad Argentina de Radiología (SAR) y Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante (FAARDIT). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

Las anomalías de la vena cava inferior (VCI) y sus variantes fueron descritas por primera vez por Abernethy en 1793, en un paciente de 10 meses de edad con poliesplenía y dextrocardia que presentaba un *shunt* congénito mesocavo y continuación de la vena cava con la ácigos<sup>1</sup>. Representan un amplio espectro de patologías que se pueden encontrar en hasta un 8,7% de la población general. La génesis de estas entidades se remite al desarrollo embriológico que involucra anastomosis complejas y regresiones de venas embrionarias, procesos que ocurren durante la cuarta a octava semana de gestación<sup>2,3</sup>.

El rol de las imágenes, fundamentalmente mediante tomografía computada *multislice* (TCMS), es crucial para la detección y caracterización. Si bien la mayor parte de las entidades son asintomáticas e incidentales, en muchos casos pueden tener repercusión clínico-patológica directa, simular otras patologías o representar un desafío en la planificación de intervenciones vasculares<sup>3</sup>. Además, pueden condicionar la presencia de insuficiencia venosa en miembros inferiores, trombosis venosa profunda y síndrome de congestión pelviana<sup>4-6</sup>.

El objetivo de este ensayo es describir las diferentes entidades congénitas que involucran a la VCI y sus tributarias, tomando en consideración su correlato embriológico y su representación mediante TCMS.

## Técnicas de imagen

La ecografía con Doppler color es una modalidad útil en evaluación inicial. Sin embargo, es dependiente del operador y la visualización de la VCI puede ser limitada debido a interposición gaseosa o biotipo adverso del paciente<sup>7</sup>.

Teniendo en cuenta que la TCMS se utiliza en múltiples ocasiones para la evaluación de cuadros abdominales, es habitual que sea esta la técnica por la cual se detectan por primera vez, de forma incidental, muchas de estas entidades<sup>3</sup>. En dicho contexto, la obtención de imágenes se realiza comúnmente luego de los 60-70 segundos de la inyección del contraste endovenoso, lo que permite una correcta tinción de la porción suprarrenal de la VCI. No obstante, las adquisiciones entre los 70 y 90 segundos pueden aportar una mejor opacificación de los segmentos infrarrenales de la VCI<sup>8</sup>.

Las ventajas de la TCMS son su alta resolución espacial, que permite la obtención de imágenes con información isotrópica, y también cuenta con herramientas

que permiten reconstrucciones posprocesamiento de imágenes, como volúmenes 3D o reconstrucciones en máxima intensidad de proyección (MIP)<sup>2,8</sup>.

La resonancia magnética (RM) es una alternativa válida particularmente en el contexto de pacientes que no pueden recibir contraste yodado. La ausencia de radiación ionizante es otra particularidad en el contexto de la población pediátrica y adultos jóvenes<sup>8</sup>.

## Embriogénesis de la VCI

La VCI definitiva se compone de cuatro segmentos: hepático, suprarrenal, renal e infrarrenal. La génesis de la VCI involucra diferentes procesos que incluyen formación de anastomosis y regresiones de estructuras venosas embrionarias<sup>3</sup>. Las anomalías congénitas de la VCI son resultado de la persistencia o regresión anómala de estas estructuras venosas fetales<sup>9</sup>.

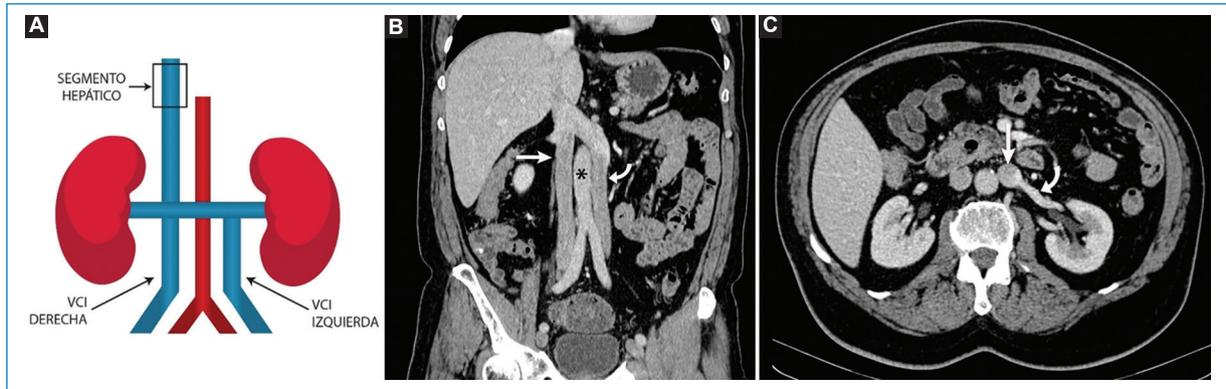
Estas últimas se constituyen principalmente por la vena vitelina y una serie de venas pares, ubicadas a cada lado de la línea media, incluyendo las venas cardinales posteriores, subcardinales y supracardinales.

El segmento hepático de la VCI deriva de la vena vitelina derecha. La VCI suprarrenal surge del segmento craneal de la vena subcardinal derecha. La anastomosis entre las venas supracardinales, posteriormente, y las venas subcardinales, anteriormente, constituye el segmento renal de la VCI<sup>10</sup>. Una porción de la vena supracardinal derecha persiste como el segmento infrarrenal de la VCI. Las venas cardinales posteriores (las porciones caudales) se transforman en las venas ilíacas. Por último, el sistema ácigos es el resultado de la persistencia de las venas supracardinales superiores (Fig. 1)<sup>3</sup>.

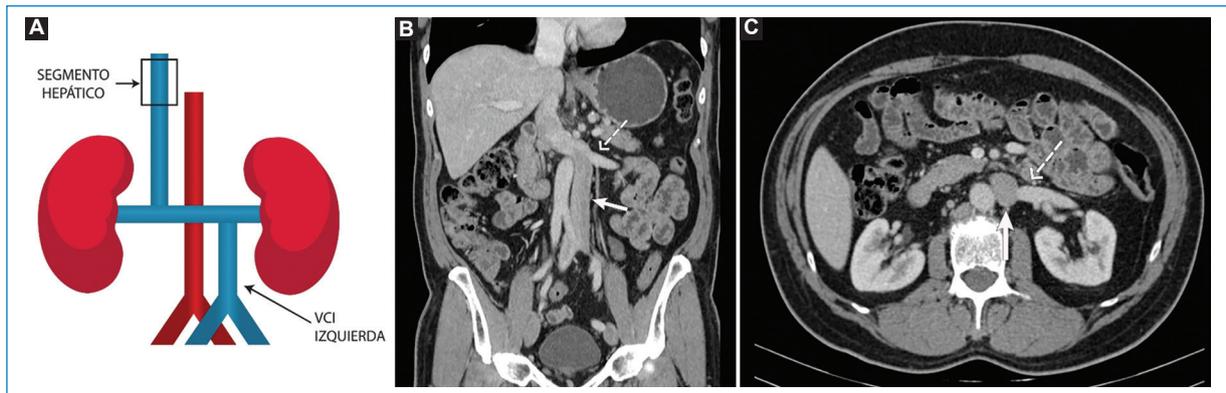
## Agenesia de la VCI

La ausencia de VCI es rara e incluye dos variantes: ausencia de VCI infrarrenal con preservación del segmento suprarrenal o ausencia completa de VCI<sup>2</sup>. Esta última sugiere que existe una falla en el desarrollo de los tres pares de venas embrionarias, mientras que la primera implica una alteración en la génesis de las venas cardinales posteriores y supracardinales. Es complejo establecer un único evento embriológico, por lo que se plantea que pueda ser resultado de trombosis venosa perinatal<sup>11,12</sup>. El retorno venoso en estos pacientes ocurre a través de venas lumbares ascendentes que drenan hacia el sistema ácigos y hemiacigos, dando como resultado colateralidad prominente de estructuras venosas que pueden simular masas paraespinales (Fig. 2)<sup>7,13</sup>.





**Figura 3.** Duplicación de VCI. **A:** el diagrama muestra la VCI derecha e izquierda y la convergencia de la VRI a esta última. **B:** corte coronal tomográfico con contraste endovenoso demostrando la duplicación de la VCI, a la derecha (flecha recta) e izquierda (flecha curva) de la aorta (asterisco), y su convergencia a nivel suprarrenal. **C:** corte axial, visualizándose doble VCI con VRI (flecha curva) drenando en la VCI homolateral (flecha recta).



**Figura 4.** VCI izquierda. **A:** el diagrama ejemplifica a la VCI a la izquierda de la aorta desembocando en la vena renal homolateral. **B y C:** cortes coronal y axial respectivamente de TC con contraste endovenoso. VCI a la izquierda (flecha recta) y su convergencia con la vena renal homolateral (flecha discontinua).

considerar la posibilidad de una ligadura accidental durante el contexto de una cirugía torácica, que desencadenaría en un evento fatal para el paciente<sup>10</sup>. Es imperativo tener en cuenta esta variante previa planificación de un *bypass* cardiopulmonar<sup>10,16</sup>. La asociación más común con esta anomalía incluye a los síndromes heterotáxicos (isomerismo izquierdo) y la malrotación intestinal<sup>17</sup>.

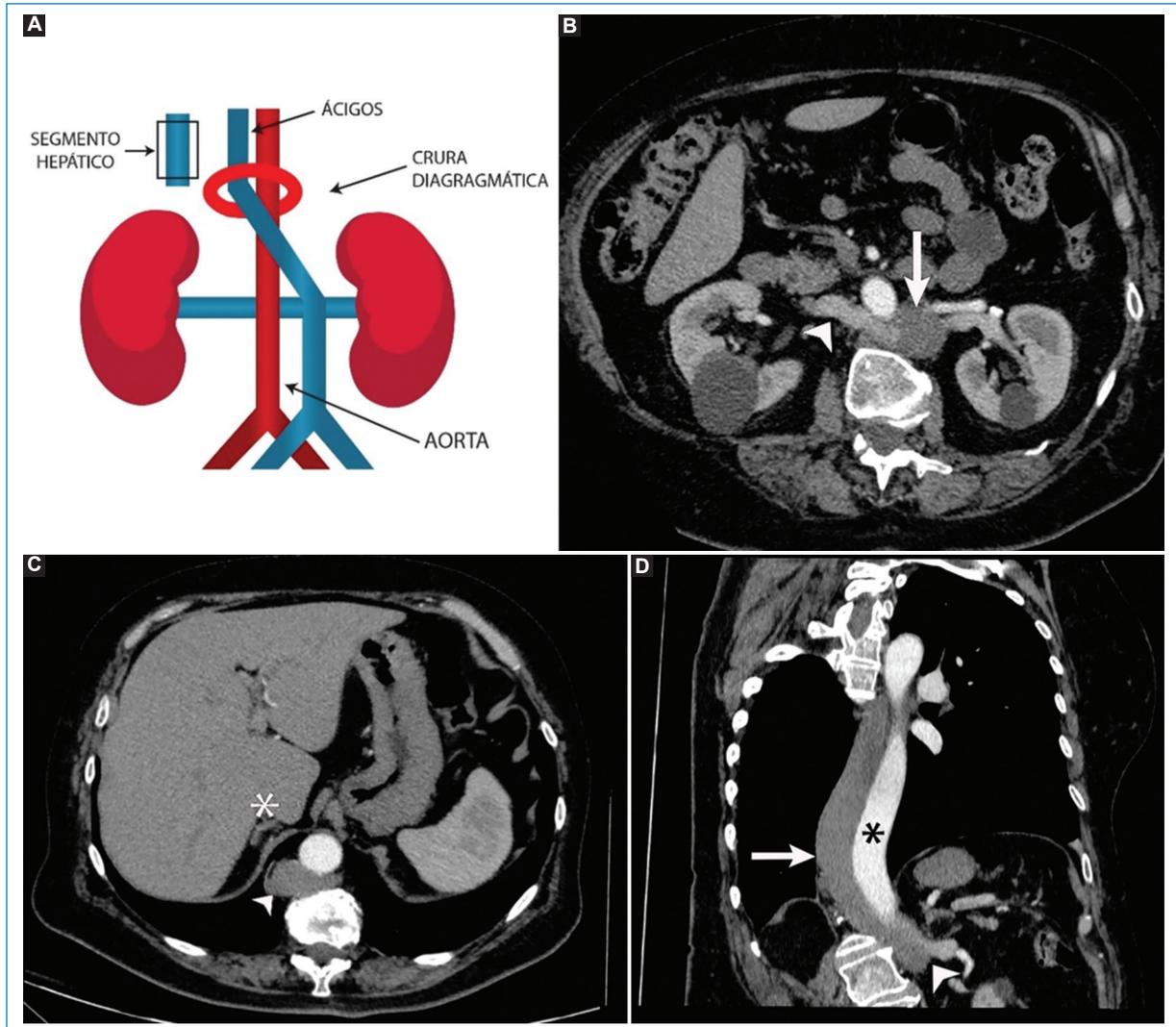
### Uréter retrocavo

A diferencia de la anatomía habitual de la VCI infra-renal que surge de la vena supracardinal derecha (localizada posteromedial con respecto al uréter homolateral), en esta entidad la VCI infra-renal se desarrolla a partir de la vena cardinal posterior

derecha (que discurre anterior y lateral con respecto al uréter). Como resultado, el uréter proximal queda confinado posteriormente con respecto a la VCI, pudiendo generar compresión y consecuente hidronefrosis y/o infecciones urinarias recurrentes (Fig. 6)<sup>16</sup>. Tiene una prevalencia del 0,06 al 0,17%, ocurriendo más comúnmente en hombres, del lado derecho<sup>10,18</sup>.

### Obstrucción membranosa de la VCI intrahepática

Aunque es raro en la mayor parte de los países del mundo, la obstrucción membranosa de la VCI es la causa más común de obstrucción del flujo venoso hepático en Asia y Sudáfrica. Se expresa como una

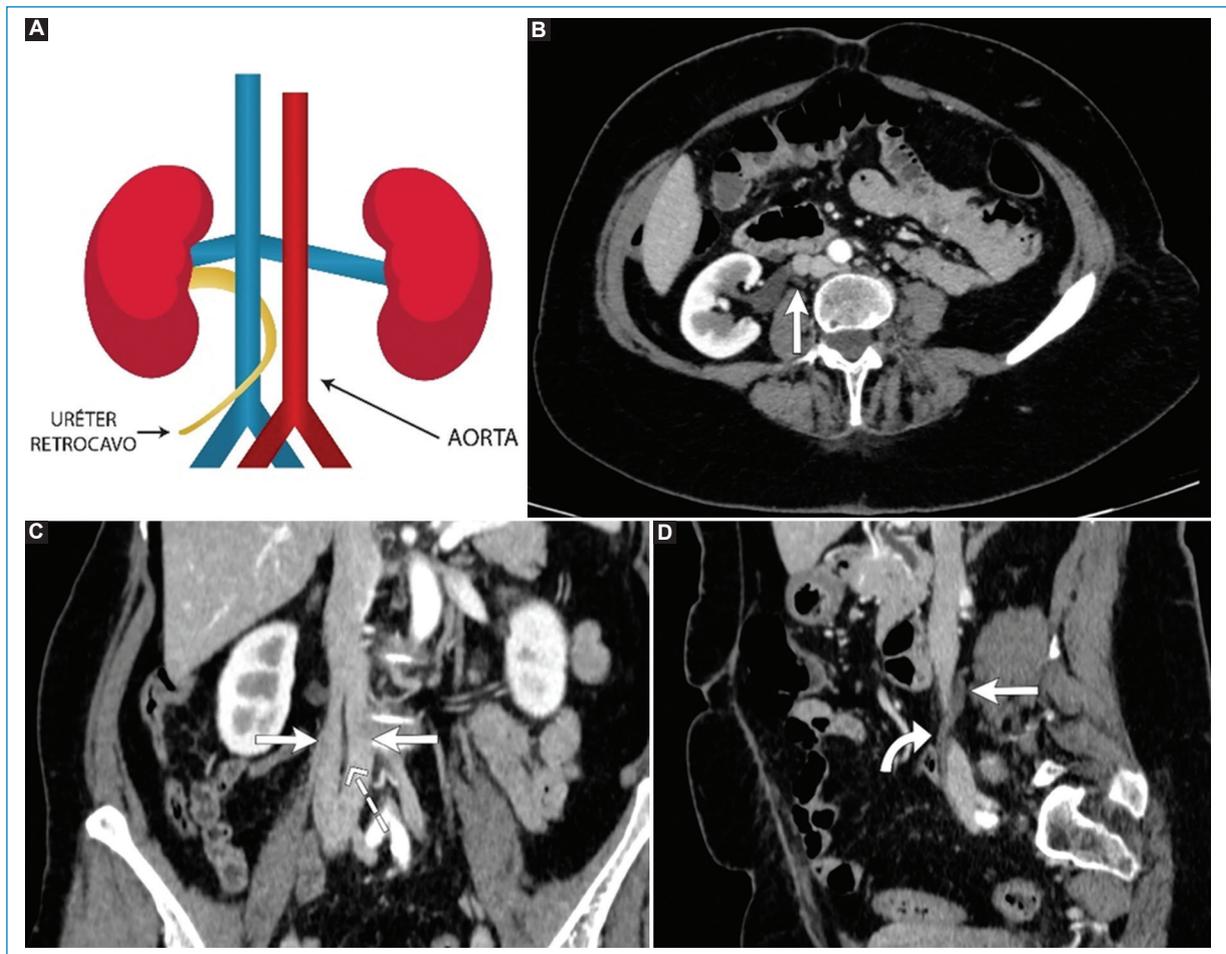


**Figura 5.** Continuación anómala de la VCI. **A:** el esquema demuestra localización izquierda de la VCI, con ausencia del segmento hepático y drenaje anómalo al sistema ácigos. **B:** corte axial tomográfico con la VCI a la izquierda (flecha recta) mostrando la vena renal derecha un recorrido retroaórtico (cabeza de flecha). **C:** corte axial visualizándose ausencia del segmento hepático de la VCI (asterisco) y vena ácigos prominente (cabeza de flecha). **D:** corte coronal oblicuo. Dilatación de la vena ácigos (flecha recta) acompañando el recorrido de la aorta descendente (asterisco) a expensas de drenaje anómalo de VCI izquierda (cabeza de flecha).

lesión oclusiva de la VCI generalmente completa, pero ocasionalmente con un pequeño orificio central, ubicándose en proximidad al ingreso en la aurícula derecha o inmediatamente por debajo del diafragma. La causa permanece incierta, aunque se han planteado dos posibles orígenes: resultado de una malformación congénita vascular o secuela de trombosis en la porción hepática de la VCI<sup>19</sup>. Puede desarrollarse colateralidad prominente, intrahepática y extrahepática, y clínicamente puede causar obstrucción del flujo hepático, síndrome de Budd-Chiari congénito y carcinoma hepatocelular<sup>3</sup>.

### Shunt portocavo extrahepático (malformación de Abernethy)

La malformación de Abernethy, también conocida como *shunt* portosistémico extrahepático congénito (SPEC), es una condición rara en donde la sangre portal drena parcial o completamente a la circulación sistémica a través de una comunicación anormal. Embriológicamente, la vena porta (VP) se desarrolla a partir de la vena vitelina derecha e izquierda y de anastomosis intervitelinas alrededor del duodeno. La regresión selectiva de los canales anastomóticos forma la VP. Se piensa que estos *shunts*



**Figura 6.** **A:** diagrama del uréter retrocavo. **B:** corte axial oblicuo con recorrido ureteral derecho posterior a la VCI (flecha recta). **C:** corte coronal oblicuo que muestra asociación con duplicación incompleta derecha de la VCI, quedando el uréter (flecha discontinua) confinado dentro de esta y conformando un "anillo periureteral" (flechas rectas). **D:** corte sagital oblicuo que demuestra al tercio proximal del uréter de recorrido retrocavo (flecha recta), que toma curso anterior a la VCI luego de cruzar el anillo (flecha curva).

extrahepáticos se deben a una involución excesiva de la vena vitelina o a la falla de la vena vitelina para establecer anastomosis con los sinusoides hepáticos o venas suprahepáticas<sup>3</sup>. Se clasifica en dos categorías<sup>20</sup>:

- Tipo 1 (completa): se caracteriza por un *shunt* completo entre la sangre portal en la VCI y una ausencia congénita de la VP. A su vez, estas se dividen en dos subtipos:
  - Ia: en donde la vena esplénica (VE) y vena mesentérica superior (VMS) drenan de manera independiente hacia una vena sistémica.
  - Ib: la VE y la VMS forman un tronco común que drenan en una vena sistémica<sup>21</sup>.
- Tipo 2 (parcial): anastomosis parcial entre una VP intacta y la VCI<sup>3</sup>.

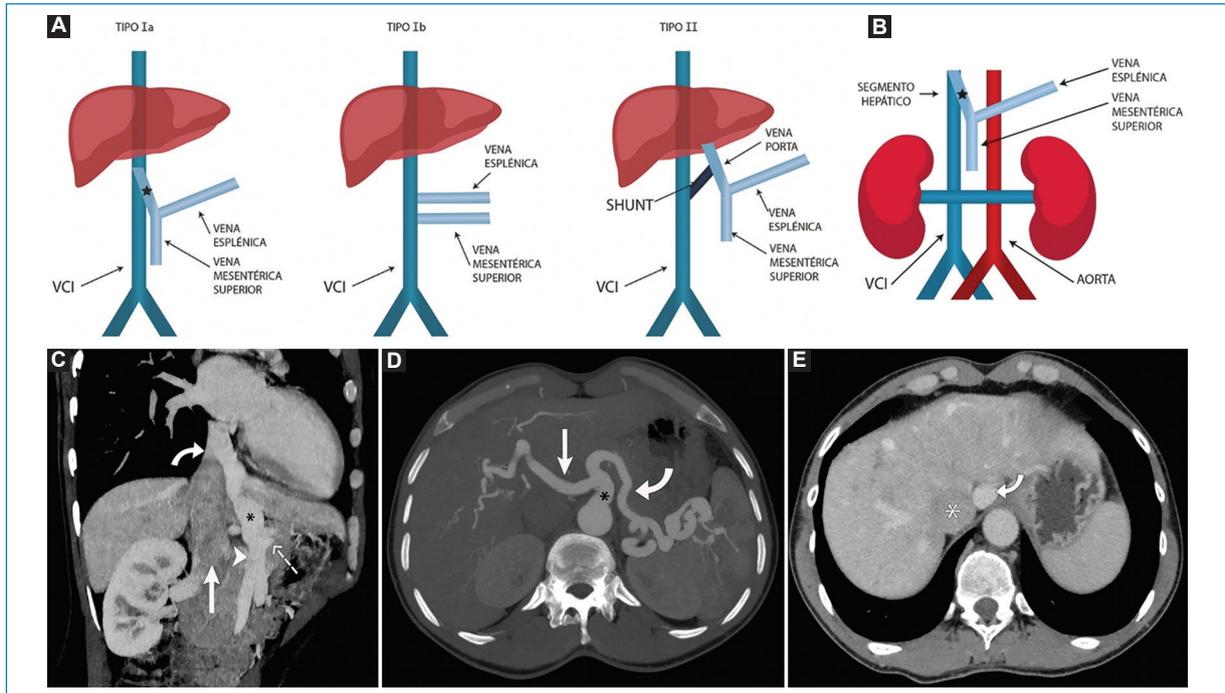
En los *shunts* tipo 1, la VP drena extrahepáticamente en la VCI en cualquier punto inferior a la confluencia de

las venas suprahepáticas. Sin embargo, se han descrito casos en donde la VP drena de manera directa a la VCI suprahepática o a la aurícula derecha (Fig. 7)<sup>22,23</sup>.

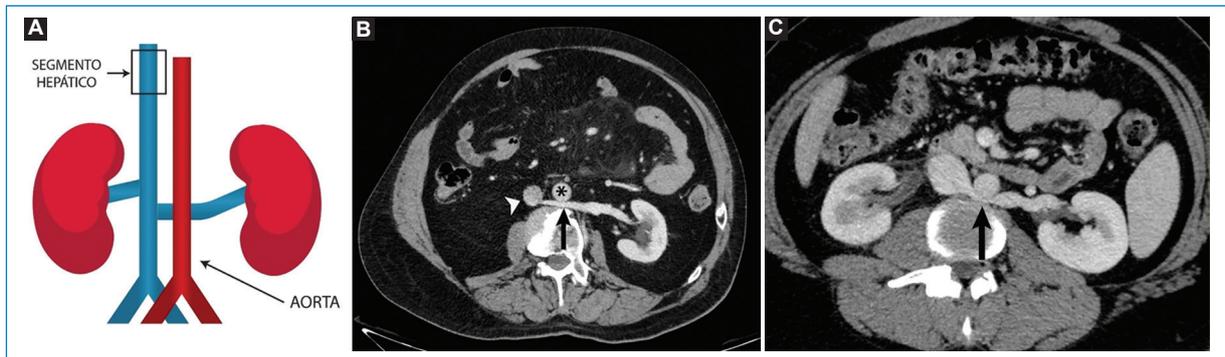
La repercusión clínica de los SPEC se puede dividir en aquellos que son consecuencia del *shunt* de la circulación portal (síndrome hepatopulmonar, disfunción metabólica y encefalopatía hepática), las anomalías congénitas asociadas (cardíacas, arterio-venosas, viscerales y musculoesqueléticas), y las secundarias a lesiones hepáticas (nódulos regenerativos, hiperplasia nodular focal, hepatocarcinoma, entre otras)<sup>21</sup>.

### **Anomalías de las venas tributarias (VRI retroaórtica y circumaórtica)**

Las anomalías de la VCI incluyen también otras variantes derivadas de las venas tributarias. Normalmente, la



**Figura 7.** **A:** esquema de los diferentes tipos de malformación de Abernethy. **B:** esquematización del *shunt* portocavo extrahepático, donde se observa una VE y VMS que convergen en un tronco común (asterisco) y desemboca en la VCI suprahepática (flecha). **C:** reconstrucción MIP en plano coronal oblicuo. VCI de disposición habitual (flecha recta). VMS (cabeza de flecha) que, en conjunto con la VE (flecha discontinua) forman un tronco común (asterisco) que drena en la VCI suprahepática (flecha curva). **D:** reconstrucción MIP en plano axial, donde se puede visualizar prominencia del tronco celíaco (asterisco), arteria hepática (flecha recta) y arteria esplénica (flecha curva). **E:** corte axial tomográfico, inmediatamente caudal a la convergencia entre la VCI (asterisco) y la vena porta extrahepática anormal (flecha curva). También se puede apreciar un patrón de realce poscontraste heterogéneo del parénquima hepático, generado por alteración de la perfusión propia de la entidad.



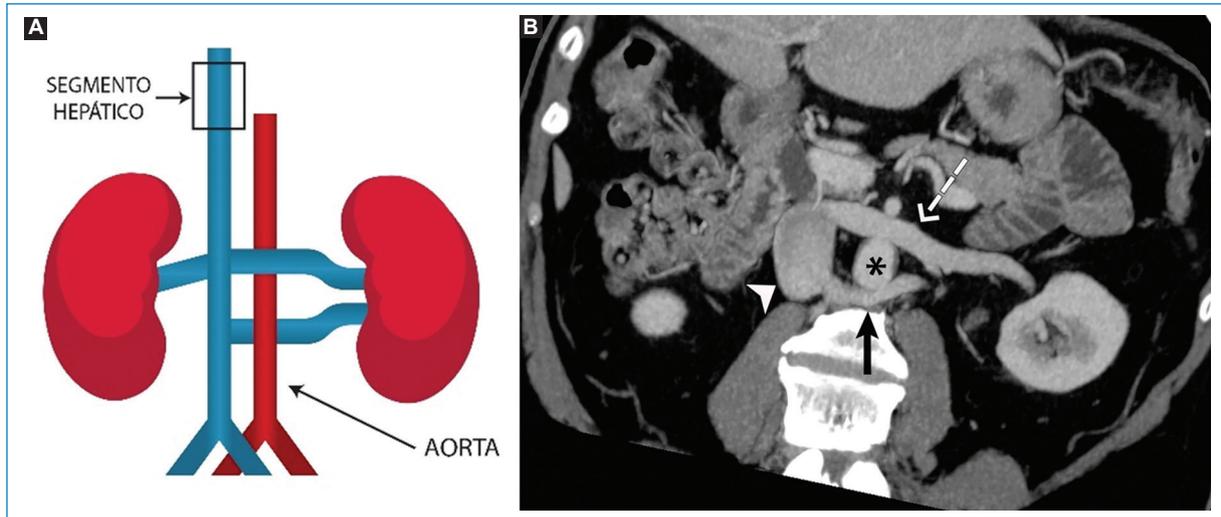
**Figura 8.** Variante de las tributarias: VRI retroaórtica. **A:** esquema de la VRI con disposición retroaórtica. **B:** corte axial oblicuo de TC, donde se advierte el recorrido posterior con respecto a la aorta (asterisco) de la VRI (flecha recta), y su confluencia a la VCI (cabeza de flecha). **C:** corte axial de TC en otro paciente, con el mismo hallazgo y discreta compresión de la VRI por parte de la aorta (flecha recta).

VRI deriva de anastomosis intersubcardinales que cruzan anteriormente a la aorta.

La VRI es retroaórtica cuando deriva de venas intersupracardinales, las cuales se posicionan posterior con

respecto a la aorta. Ocurre en un 1,7-3,4% de los individuos (Fig. 8).

La persistencia tanto de venas intersupracardinales como de las intersubcardinales resulta en un anillo



**Figura 9.** Variante de las tributarias: VRI circumaórtica. **A:** esquema de la VRI con recorrido cirumaórtico. **B:** reconstrucción MIP en plano axial oblicuo. Bifurcación del recorrido de la VRI, con una rama anterior (flecha discontinua) y otra posterior (flecha recta) con respecto a la aorta (asterisco), que drenan en la VCI (cabeza de flecha).

venoso circumaórtico (una vena anterior y otra posterior a la aorta). La prevalencia es del 2,4-8,7% (Fig. 9).

Dichas variantes asumen un significado importante en la planificación preoperatoria de nefrectomía. También pueden imitar adenopatías. En raras ocasiones, puede existir compresión de la vena renal en su curso posterior y resultar en insuficiencia venosa perirreteral y hematuria, entre otros<sup>7</sup>.

## Conclusión

Las técnicas de imagen tienen un rol fundamental en la detección de las diferentes anomalías congénitas de la VCI. Su correcta caracterización, principalmente mediante tomografía computada (TC) con contraste endovenoso, es crucial, ya que puede tener implicancias clínicas directas, imitar otras enfermedades o plantear desafíos en la planificación de intervenciones vasculares.

## Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

**Uso de inteligencia artificial para generar textos.** Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

## Bibliografía

1. Petik B. Inferior vena cava anomalies and variations: imaging and rare clinical findings. *Insights Imaging*. 2015;6(6):631-9.
2. Verma M, Pandey NN, Ojha V, Kumar S, Ramakrishnan S. Developmental anomalies of the inferior vena cava and its tributaries: what the radiologist needs to know? *Indian J Radiol Imaging*. 2022;32(3):355-64.
3. Smillie RP, Shetty M, Boyer AC, Madrazo B, Jafri SZ. Imaging evaluation of the inferior vena cava. *Radiographics*. 2015;35(2):578-92.
4. Li SJ, Lee J, Hall J, Sutherland TR. The inferior vena cava: anatomical variants and acquired pathologies. *Insights Imaging*. 2021;12(1):123.
5. Lambert M, Marboeuf P, Midulla M, Trillot N, Beregi J-P, Mounier-Vehier C, et al. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis: 10 patients and review of the literature. *Vasc Med*. 2010;15(6):451-9.

6. Menezes T, Haider EA, Al-Douri F, El-Khodary M, Al-Salmi I. Pelvic congestion syndrome due to agenesis of the infrarenal inferior vena cava. *Radiol Case Rep.* 2019;14(1):36-40.
7. Kandpal H, Sharma R, Gamangatti S, Srivastava DN, Vashisht S. Imaging the inferior vena cava: a road less traveled. *Radiographics.* 2008;28(3):669-89.
8. Sheth S, Fishman EK. Imaging of the inferior vena cava with MDCT. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189(5):1243-51.
9. Shin DS, Sandstrom CK, Ingraham CR, Monroe EJ, Johnson GE. The inferior vena cava: a pictorial review of embryology, anatomy, pathology, and interventions. *Abdom Radiol (NY).* 2019;44(7):2511-27.
10. Ghandour A, Partovi S, Karupphasamy K, Rajiah P. Congenital anomalies of the IVC-embryological perspective and clinical relevance. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016;6(6):482-92.
11. Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, Huynh PT, Harris JH Jr. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: cross-sectional imaging findings: (CME available in print version and on RSNA Link). *Radiographics.* 2000;20(3):639-52.
12. Cooper M, Waldo O, Davis B, Duerinckx AJ. Absent infrarenal inferior vena cava. *Radiol Case Rep.* 2011;6(3):535.
13. Milner LB, Marchan R. Complete absence of the inferior vena cava presenting as a paraspinal mass. *Thorax.* 1980;35(10):798-800.
14. Siegfried MS, Rochester D, Bernstein JR, Miller JW. Diagnosis of inferior vena cava anomalies by computerized tomography. *Comput Radiol.* 1983;7(2):119-23.
15. Ginaldi S, Chuang VP, Wallace S. Absence of hepatic segment of the inferior vena cava with azygous continuation. *J Comput Assist Tomogr.* 1980;4(1):112-4.
16. Malaki M, Willis AP, Jones RG. Congenital anomalies of the inferior vena cava. *Clin Radiol.* 2012;67(2):165-71.
17. Yang C, Trad HS, Mendonça SM, Trad CS. Congenital inferior vena cava anomalies: a review of findings at multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging. *Radiol Bras.* 2013;46(4):227-33.
18. Uthappa MC, Anthony D, Allen C. Case report: retrocaval ureter: MR appearances. *Br J Radiol.* 2002;75(890):177-9.
19. Kew MC, Hodgkinson HJ. Membranous obstruction of the inferior vena cava and its causal relation to hepatocellular carcinoma: the inferior vena cava and hepatocellular carcinoma. *Liver Int.* 2006;26(1):1-7.
20. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg.* 1994;29(9):1239-41.
21. Ghuman SS, Gupta S, Buxi TBS, Rawat KS, Yadav A, Mehta N, et al. The Abernethy malformation-myriad imaging manifestations of a single entity. *Indian J Radiol Imaging.* 2016;26(3):364-72.
22. Altavilla G, Cusatelli P. Ultrastructural analysis of the liver with portal vein agenesis: a case report. *Ultrastruct Pathol.* 1998;22(6):477-83.
23. Kinjo T, Aoki H, Sunagawa H, Kinjo S, Muto Y. Congenital absence of the portal vein associated with focal nodular hyperplasia of the liver and congenital choledochal cyst: a case report. *J Pediatr Surg.* 2001;36(4):622-5.