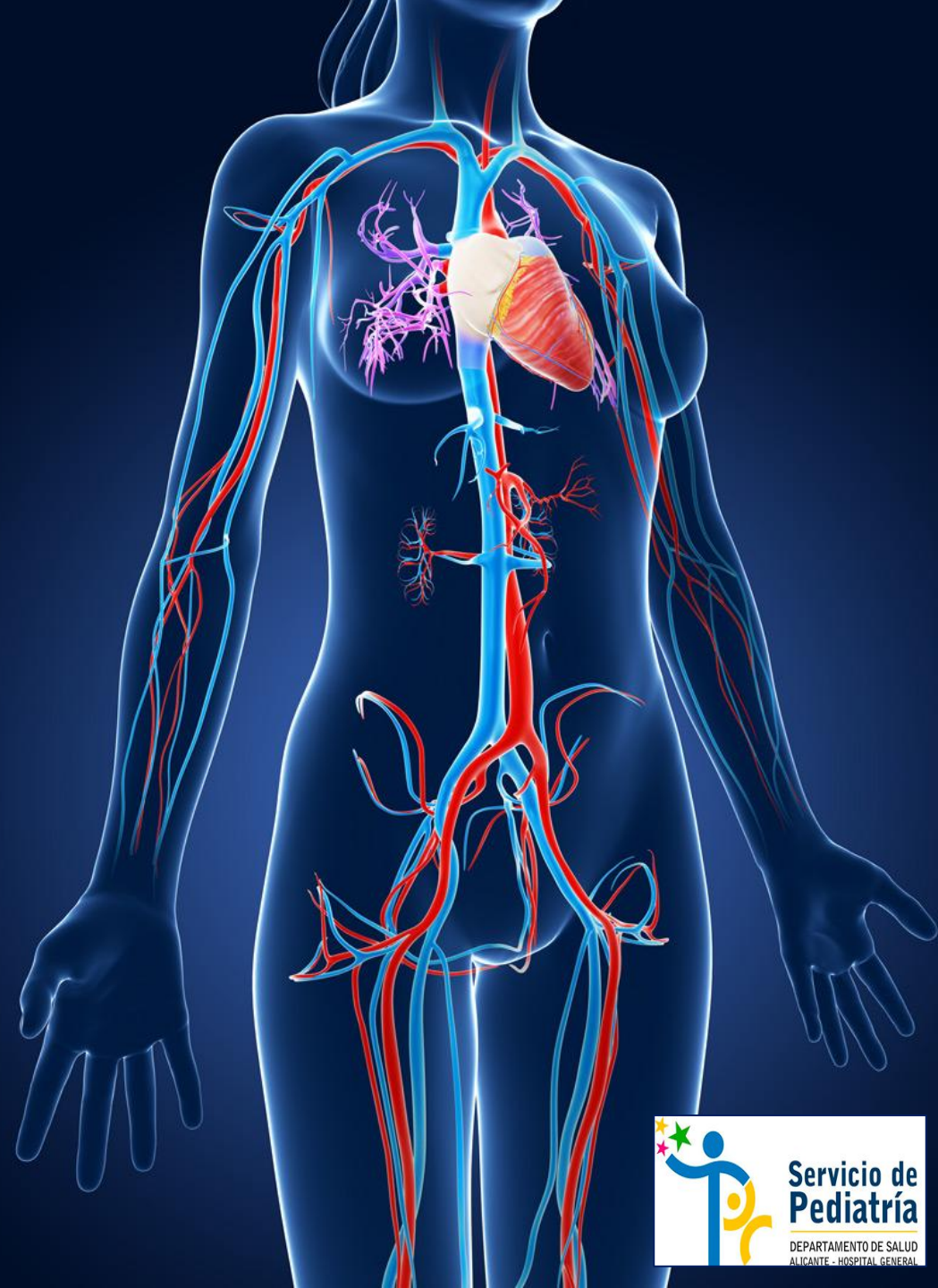


ANOMALÍAS DE LA VENA CAVA INFERIOR EN PEDIATRÍA

Autora: ANA MURILLO MARTÍNEZ R1 PEDIATRÍA

TUTOR: Pedro Jesús Alcalá Minagorre

Rotación en Escolares



ÍNDICE

- ▶ 1. PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO
- ▶ 2. ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA
- ▶ 3. EPIDEMIOLOGÍA
- ▶ 4. CLÍNICA
- ▶ 5. PRUEBAS DE IMAGEN
- ▶ 6. TRATAMIENTO
- ▶ 7. MALFORMACIONES
 - ▶ CONTINUACIÓN DE LA VENA CAVA INFERIOR EN SISTEMA ÁZIGOS
 - ▶ VENA CAVA DOBLE
 - ▶ VENA CAVA INFERIOR IZQUIERDA
 - ▶ VENA RENAL IZQUIERDA CIRCUMAÓRTICA
 - ▶ VENA RENAL IZQUIERDA RETROAÓRTICA
 - ▶ AGENESIA VENA CAVA INFERIOR
 - ▶ URÉTER RETROCAVO
- ▶ 8. CONCLUSIONES
- ▶ 9. BIBLIOGRAFÍA

1 PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO



Niña de 12 años sin antecedentes de interés

Dolor piernas 3 semanas de evolución con dificultad para la deambulación, con edema progresivo en ambos MMII

EF: Edema a tensión de ambas piernas. Fóvea.
ROT y sensibilidad térmica y dolorosa conservada
Cambios de temperatura en piernas

Analítica sanguínea (BQ, HM Coagulación): Destaca
DIMERO D * 5,30 µg/mL

EcoDoppler: TVP bilateral desde venas poplíteas hasta iliacas comunes, **sin visualizar correctamente VCI infrarrenal. Vena cava inferior intrahepática y venas suprahepáticas permeables**

1

PRESENTACIÓN CASO CLÍNICO

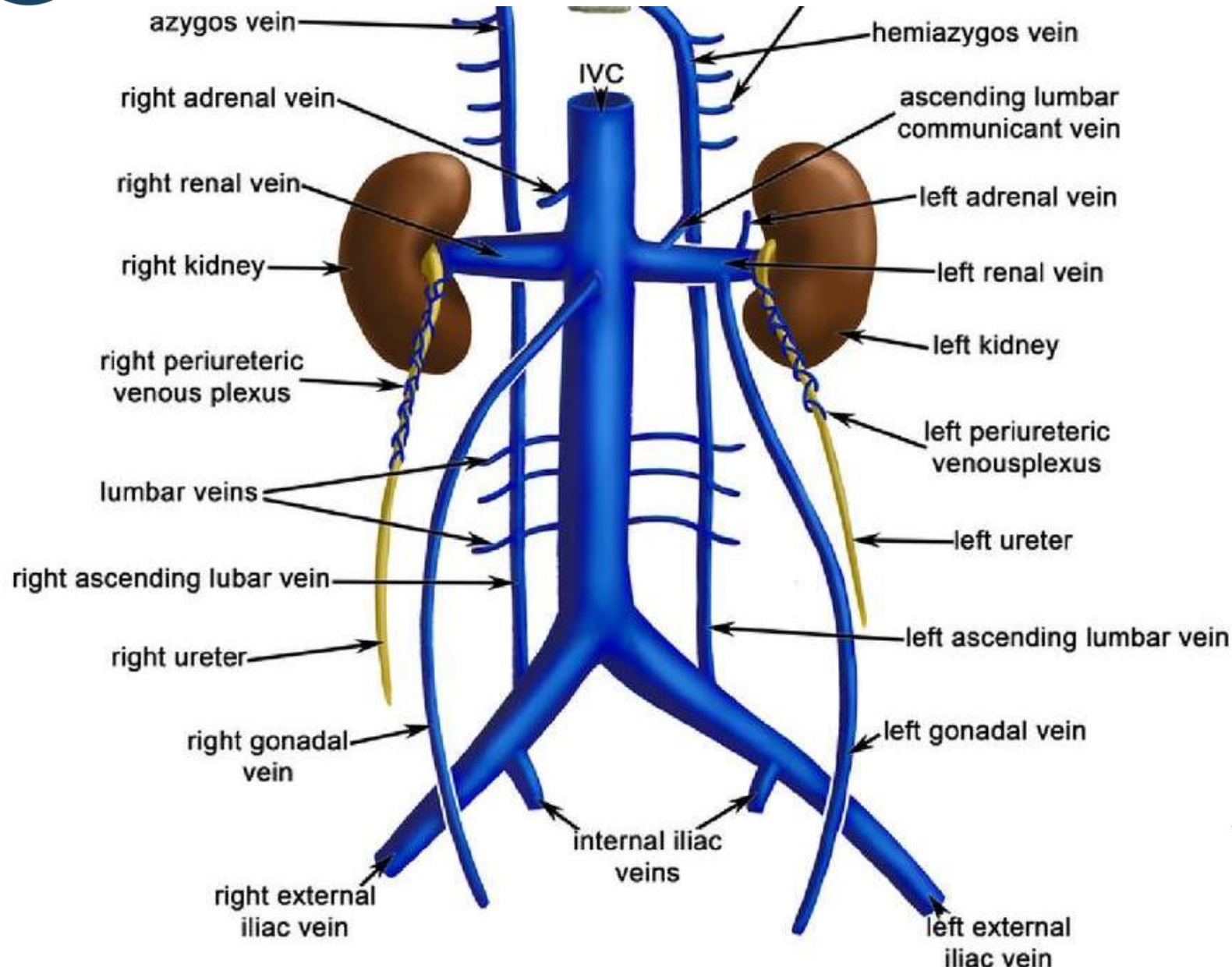


AngioTC pulmonar: *Hallazgos compatibles con trombosis crónica de la vena cava inferior, que asocia trombosis aguda/subaguda de las venas iliacas y ramas tributarias. **Vena cava inferior hipoplásica. Se identifica circulación colateral retroperitoneal a expensas de venas lumbares desde donde se originan ambas venas renales y gonadales. El retorno venoso de la circulación inferior depende de las venas ácigos y hemiácigos***

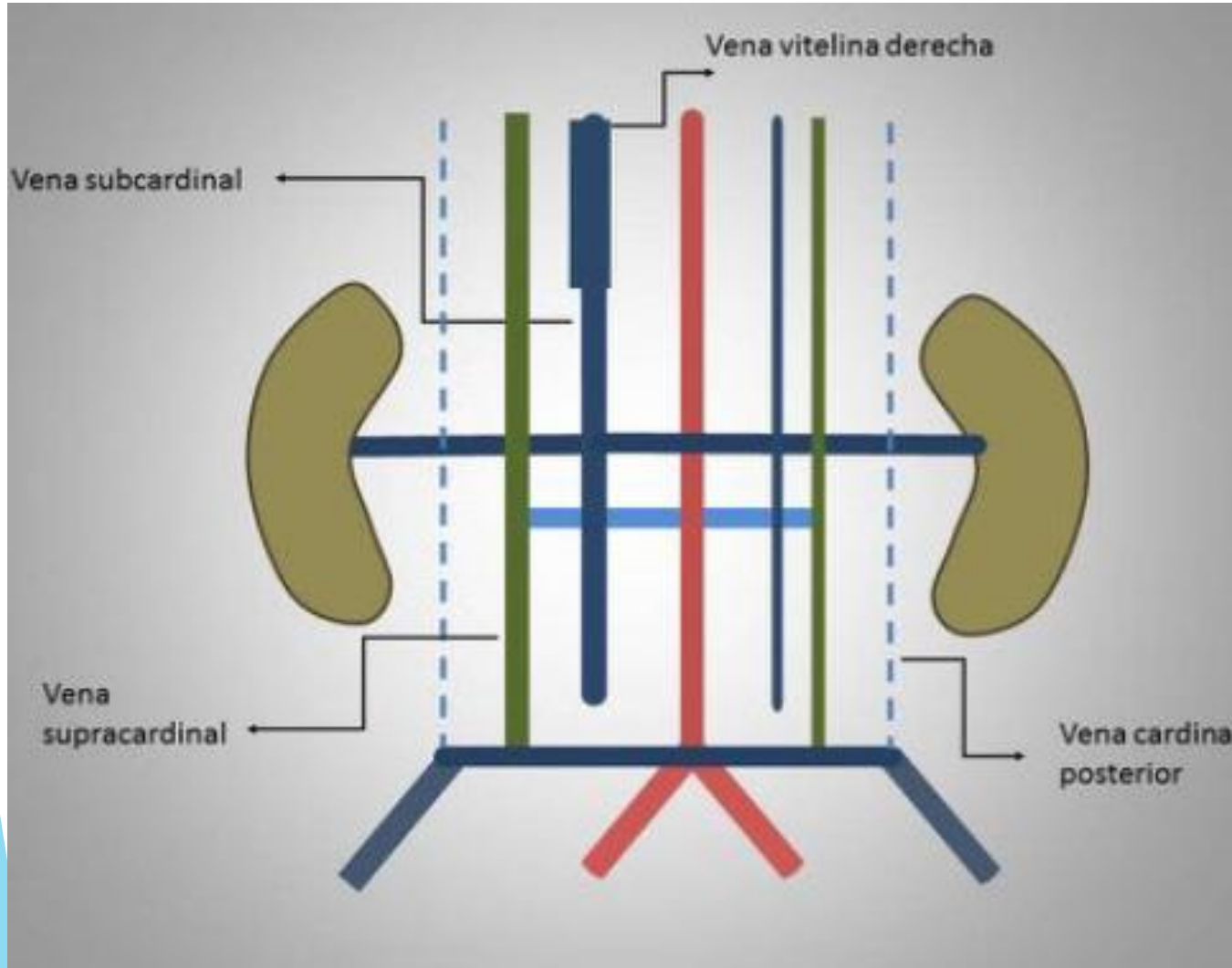
Flebografía: Se canalizan ambas iliacas y se inserta dispositivo EKOS con perfusión de rTPA, y anticoagulación sistémica con heparina sódica. Se realiza trombectomía

Tratamiento: ACO con enoxaparina a dosis de 70mg/12 horas. Posteriormente, anticoagulación con Sintrom

2 ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA VCI



2 ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA VCI



Formación ocurre entre la sexta y octava semana de gestación

Se forman 4 segmentos principales VCI:

1. Un segmento hepático, que derivará de la vena hepática (parte proximal de la vena vitelina derecha) y sinusoides hepáticos

2. Un segmento suprarrenal, proveniente de la vena subcardinal derecha y vena vitelina

3. Un segmento renal, que derivará de las anastomosis entre las venas subcardinales y la supracardinales

4. Un segmento infrarrenal, que se formará de la vena supracardinal derecha

3 EPIDEMIOLOGÍA

- ❖ Las anomalías congénitas son una entidad relativamente rara, oscila aproximadamente entre 0,3-0,5% de la población y de hasta 2 % en pacientes con otras alteraciones cardiovasculares
- ❖ Modelos de clasificación genérica de malformaciones vasculares → **Hamburgo**
- ❖ Malformaciones de cava inferior → **Huntington y McClure**. Basada en la regresión o persistencia de las venas embrionarias y en el segmento final anormal de la vena cava inferior
- ❖ La aplasia no es tan común como la hipoplasia,; sin embargo, es la segunda anomalía más frecuente en pacientes con TVP



4 CLÍNICA

La fisiopatología de las anomalías de la CVI incluye un inadecuado retorno venoso, lo que produce:

- Aumento de tensión en los MMII
- Estasis venoso
- Episodios trombóticos espontáneos, recurrentes o bilaterales y con resistencia a los anticoagulantes
- TVP, bilateral en >50% casos
- Dolor pélvico crónico

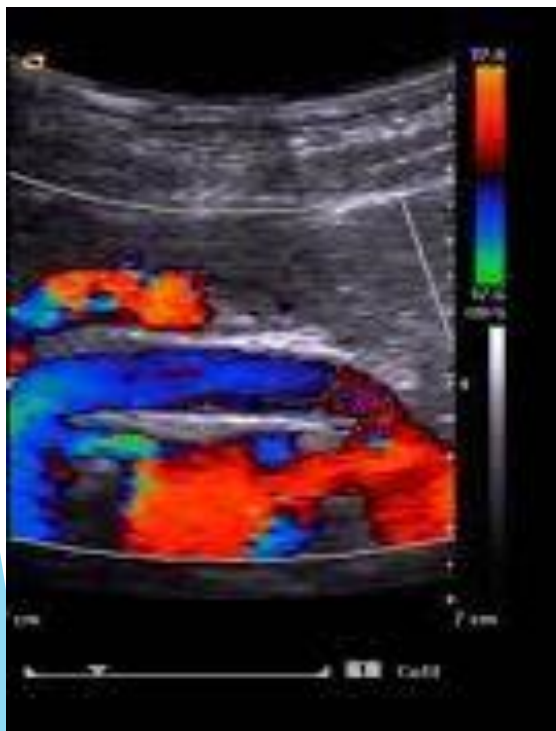


La mayoría suelen ser asintomáticas de por vida



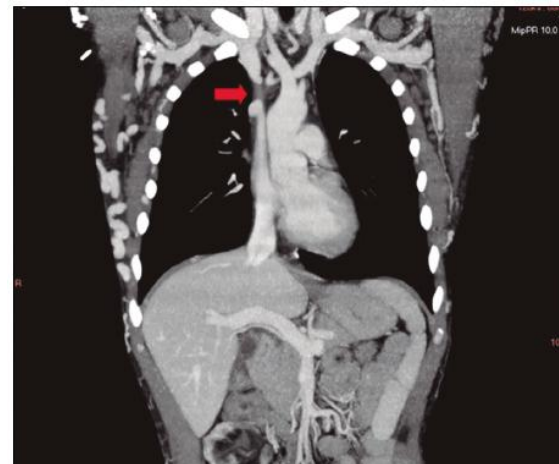
5 PRUEBAS DE IMAGEN

Eco-Doppler: Primera prueba (más accesible, Limitada por la dependencia interobservador y por la pobre evaluación del segmento infrahepático)



Angio- RMN: De elección

Evaluación rápida, precisa y no invasiva. Se plantea como screening en jóvenes con TVP o TEP sin FR



Angio-TAC abdominal: De elección

Demuestra no solamente las anomalías congénitas del sistema venoso cavo inferior y su diagnóstico diferencial, sino también las alteraciones hemodinámicas asociadas

Si el diagnóstico no es concluyente y la sospecha es alta, podría estar indicada la realización de una cavografía

6 TRATAMIENTO

En cuanto al tratamiento, mantener al paciente anticoagulado más allá de 6 meses parece la postura más adecuada

La posibilidad de recurrencia trombótica es alta en los pacientes cuando se retira la anticoagulación

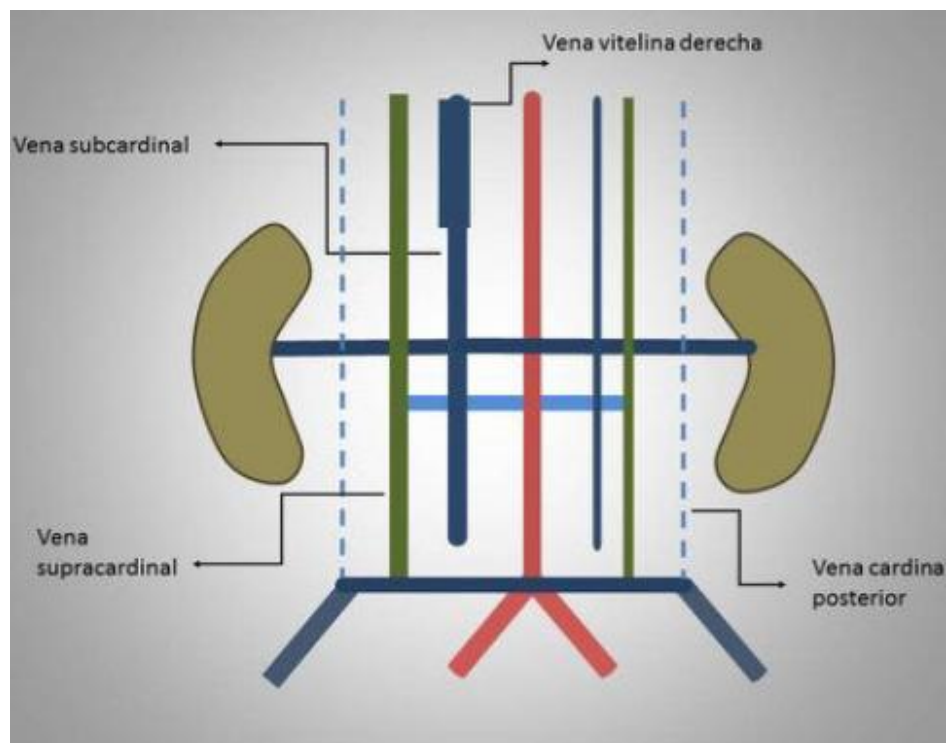
En los casos de síndromes congestivos pélvicos o compresivos asociados actualmente el tratamiento de elección es de tipo endovascular

El uso de los NACOs representa una alternativa muy llamativa para la anticoagulación permanente de los jóvenes, y no hay evidencia que sugiera que los defectos congénitos podrían presentar resistencia a los NACOs. Sin embargo, ante la ausencia de datos, es muy difícil recomendarlos



7

MALFORMACIONES



Anomalías de las venas subcardinales → Interrupción de vena cava con continuación ácigos/hemiácigos

Anomalías de venas supracardinales → Vena cava doble

Vena cava inferior izquierda

Anomalías segmento renal → Vena cava inferior circumaórtica

Vena cava inferior retroaórtica

Ausencia vena cava inferior

Uréter retrocavo

7

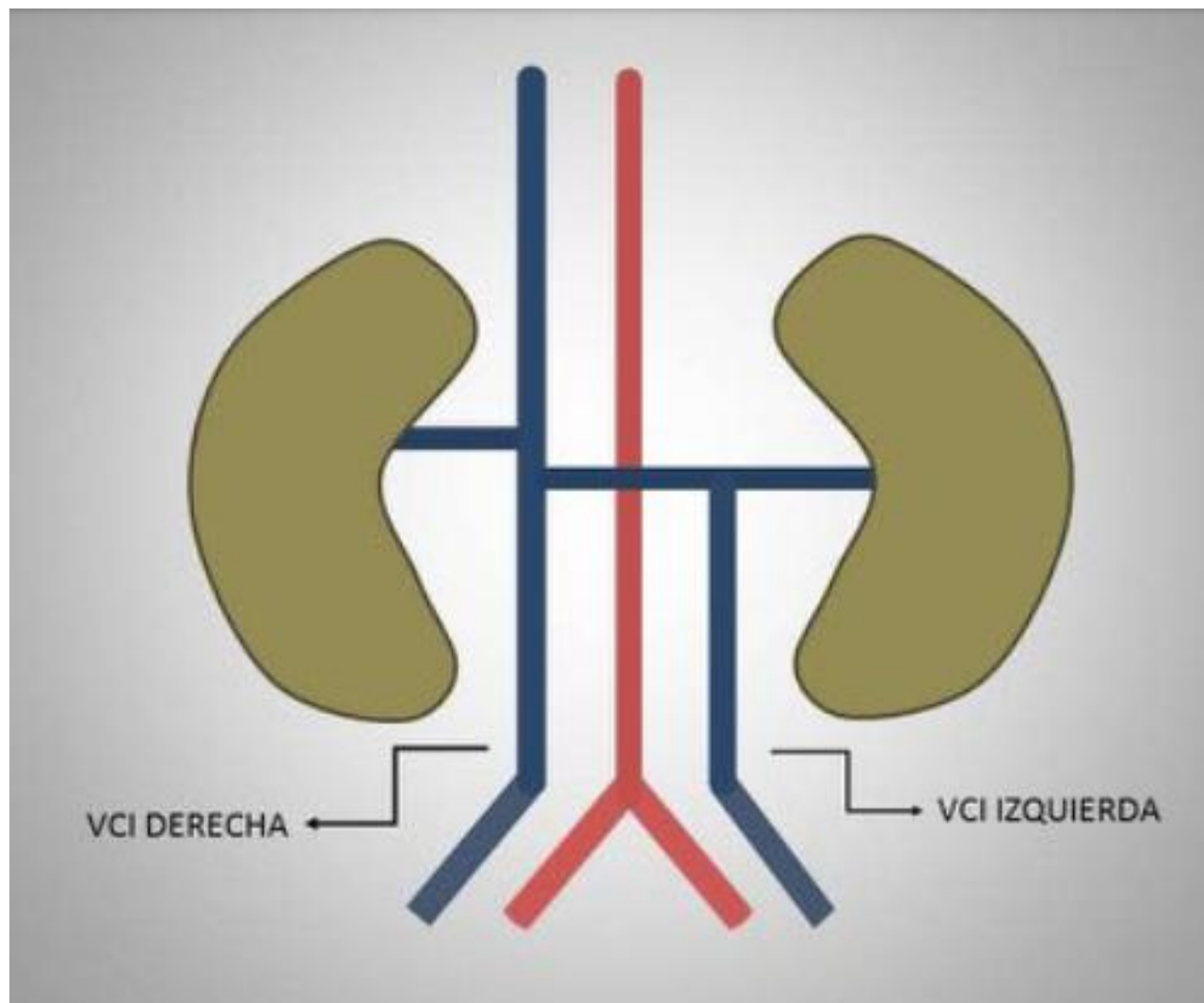
CONTINUACIÓN DE LA VCI EN EL SISTEMA ÁCIGOS

Su incidencia es del 0,6 %

Frecuentemente está asociada a otras malformaciones congénitas

La mayoría de los pacientes son asintomáticos aunque se han reportado casos de hipertensión en niños o estasis venosa y ulceración en adultos

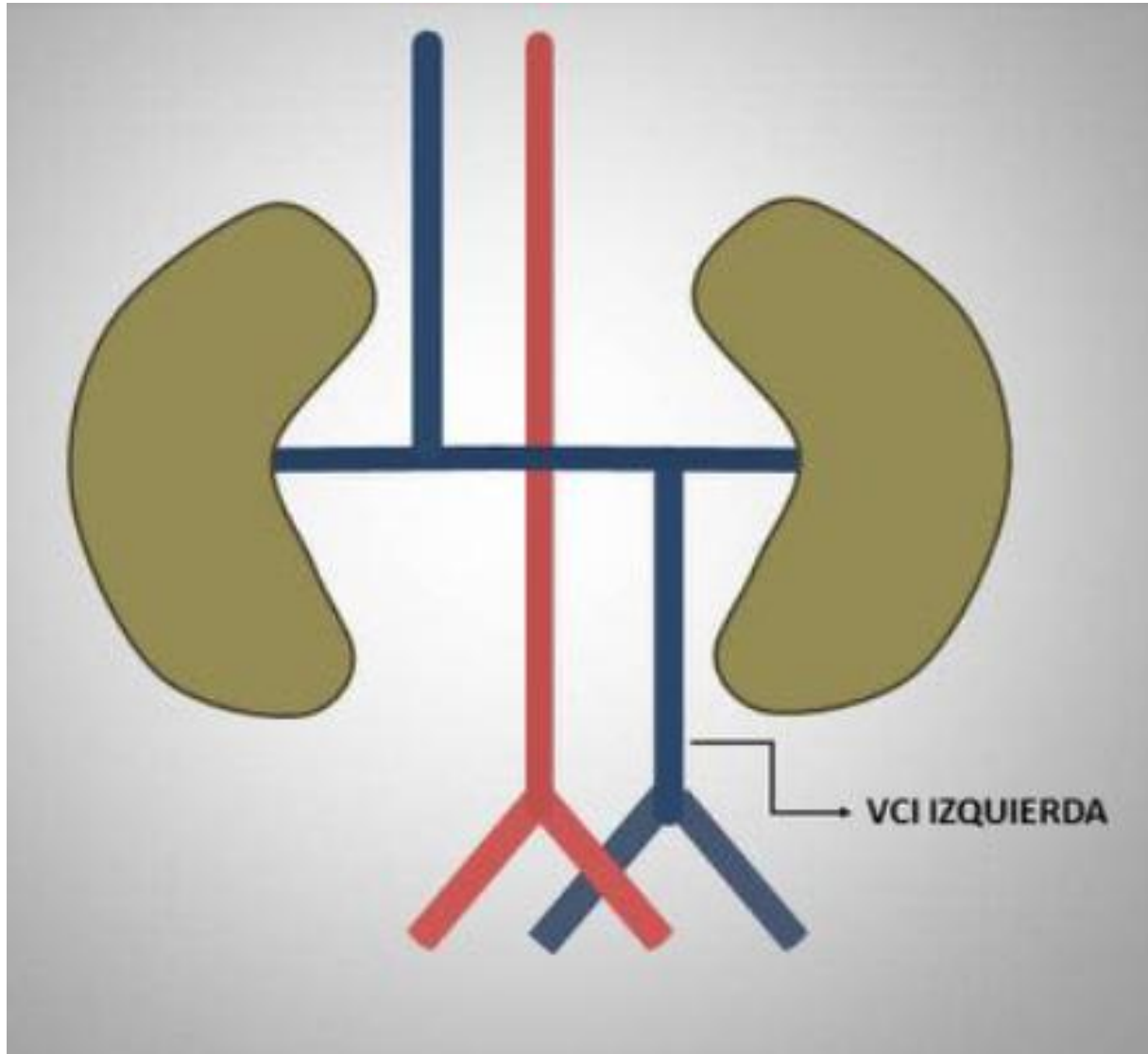
7 VENA CAVA DOBLE



Tiene una prevalencia de 0,2-3%

Comúnmente es asintomática aunque es en una de las anomalías de VCI con mayor riesgo de fenómenos tromboembólicos

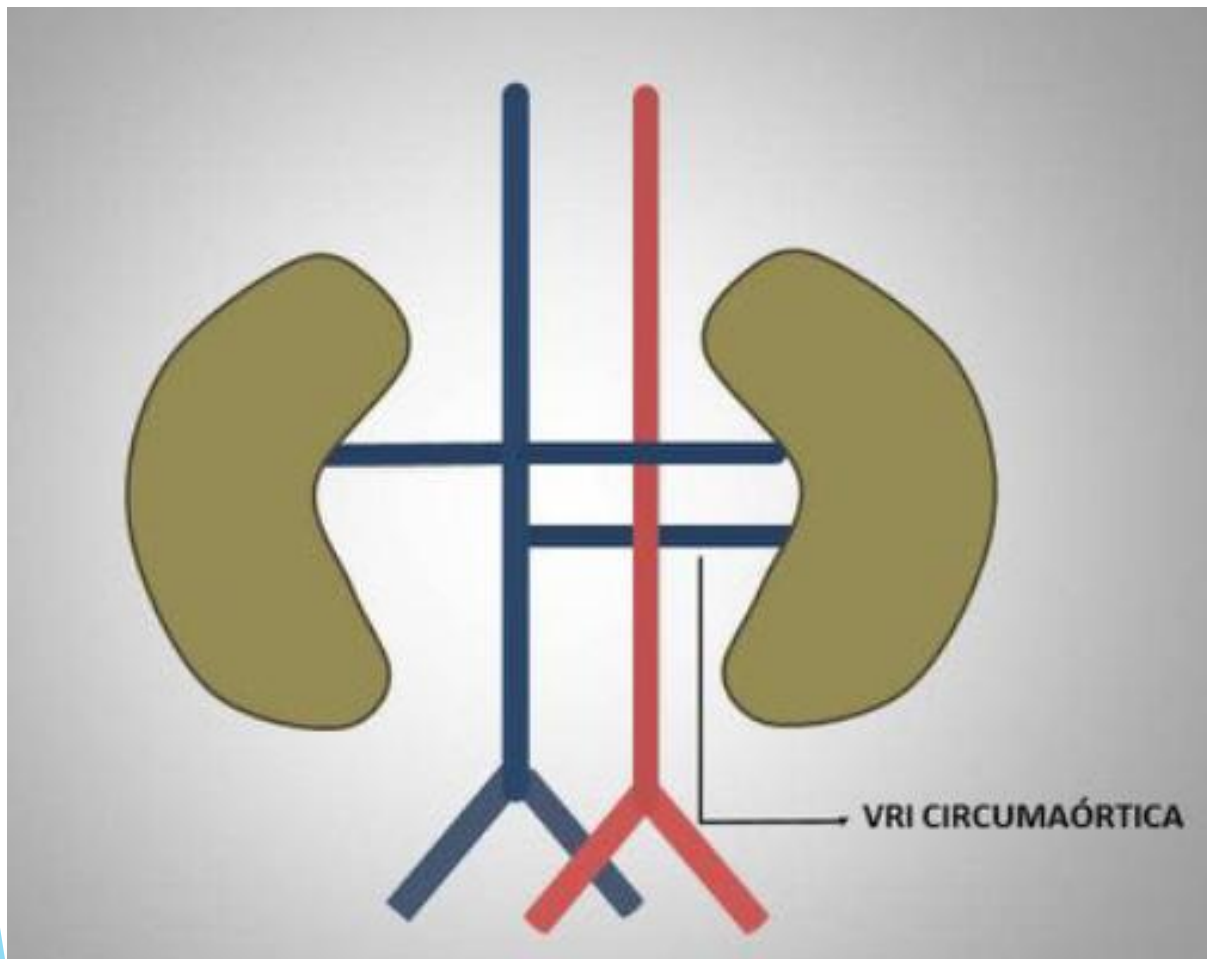
7 VENA CAVA INFERIOR IZQUIERDA



Tiene una prevalencia de 0,2-0,5%

Su importancia clínica y radiológica radica en no confundir a la VCI izquierda con adenopatías retroperitoneales

7 VENA CAVA INFERIOR CIRCUMAÓRTICA

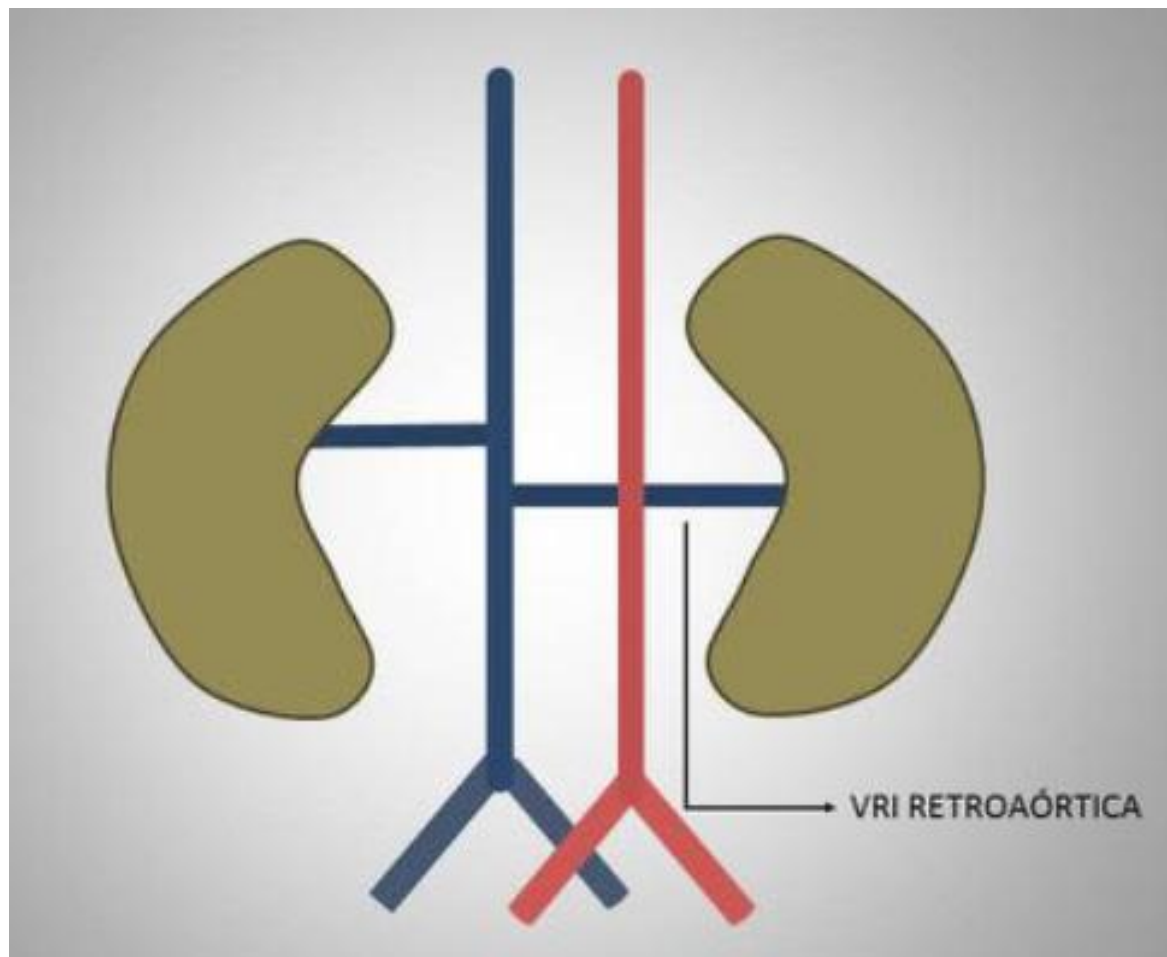


Tiene una prevalencia de 9%

Constituyen el factor anatómico más predisponente para el desarrollo de entidades patológicas (Síndrome del cascanueces posterior y/o varicocele)

La compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la columna vertebral produce un fenómeno de hiperpresión retrógrada que puede manifestarse clínicamente con hipertensión arterial, dolor en flanco o hematuria

7 VENA CAVA INFERIOR RETROAÓRTICA



Tiene una prevalencia de 2,1%

Constituyen el factor anatómico más predisponente para el desarrollo de entidades patológicas (Síndrome del cascanueces posterior y/o varicocele)

La compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la columna vertebral produce un fenómeno de hiperpresión retrógrada que puede manifestarse clínicamente con hipertensión arterial, dolor en flanco o hematuria

7 AGENESIA VENA CAVA INFERIOR



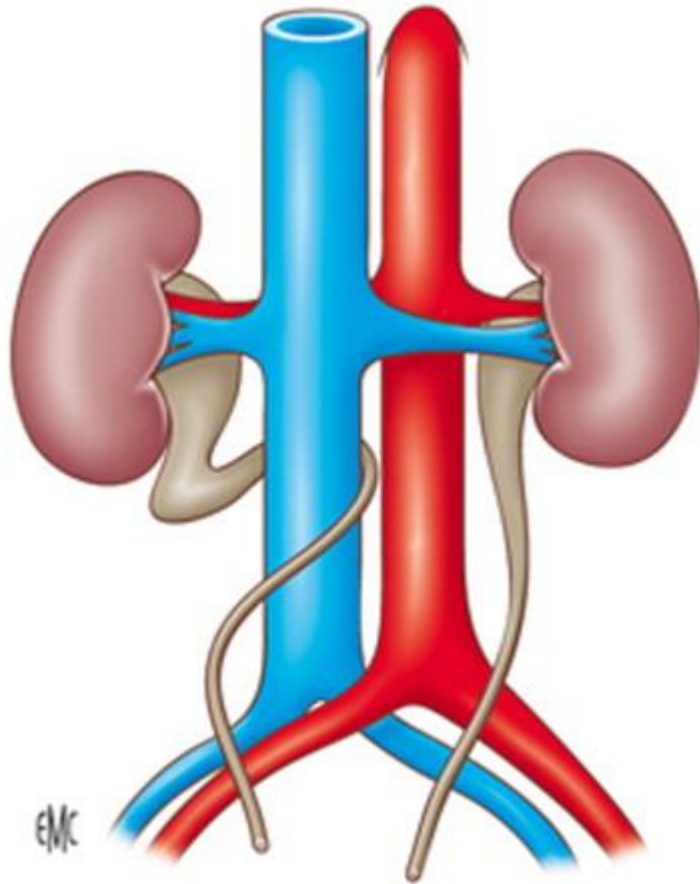
Constituye una malformación poco frecuente (0,07%)
Pero su presencia representa el 5-9,5 % de las trombosis venosas profundas (TVP) idiopáticas en pacientes menores de 30 años

Sospechar en pacientes menores de 30 años con TVP bilateral ileofemoral

Clínica suele ser asintomática. Si presente: Dolor abdominal y de espalda y TVP

Suelen generar venas colaterales que drenan en el sistema ázigos. Los síntomas se presentan cuando este sistema falla o cuando se asocian otros factores de riesgo

7 URÉTER RETROCAVO



Ocurre en 1 % de la población

Como consecuencia del atrapamiento del sector proximal del uréter por detrás del trayecto venoso, el dolor lumbar, la formación de cálculos renales, la hematuria y recurrentes infecciones usualmente pueden manifestarse

8

CONCLUSIONES

- Las anomalías de la VCI oscilan entre un 0,3-0,5% de la población
- La mayoría son asintomáticas
- La clínica suele ser estasis venoso y TVP
- Sospechar agenesia vena cava inferior en TVP ileofemoral bilateral
- Es frecuente realizar primero la Eco-Doppler
- Las técnicas diagnósticas de elección son angio RMN y TAC abdominal
- El tratamiento más aceptado actualmente es la anticoagulación de por vida con anticoagulantes clásicos

9 BIBLIOGRAFÍA

1. García-Fuster MJ, Forner MJ, Flor-Lorente B, Soler J y Campos S. Anomalías de la vena cava y trombosis venosa profunda. Rev Esp Cardiol. 2006; 59(2):171-175
2. Corbalán MT, Vara R, Núñez L, Bautista JJ, Ortiz L, Cobos J. Anomalías congénitas de la vena cava inferior (VCI): Aproximación mediante TC. Web de la Sociedad Española de Radiología Médica^[internet] [consultado Diciembre 2023]. Disponible en <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/2821/1377>
3. Nigro B, Ferrari Ayarragaray JE. Anomalías de vena cava inferior: revisión e implicaciones quirúrgicas. Angiol. 2021;73(4):182-191
4. Chaudhary RK, Nepal P, Kumar S, et al. Imaging of inferior vena cava normal variants, anomalies and pathologies, Part 2: Acquired. S Afr J Rad. 2023;27(1), a2694. <https://doi.org/10.4102/sajr.v27i1.2694>

9 BIBLIOGRAFÍA

5. Hyangkyoung K, Labropoulos N, Blake AM, Desai K. Prevalence of Inferior Vena Cava Anomalies and Their Significance and Impact in Clinical Practice. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2022); 64: 388e394
6. Kannappan M, Sakthi Velavan S. Inferior Vena Cava Agenesis: An Underrated Cause of Deep Venous Thrombosis. *Cureus.* 2023;15(1): e33667.
7. Protti G, Elia F, Bosco F, Aprà F. An Eminent Absence: Agenesis of Inferior Vena Cava Underlying Bilateral Iliac Vein Thrombosis. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2020; 22;7(12): 001999.
8. Iarossi M, Hermans C. Direct Oral Anticoagulants for Inferior Vena Cava Agenesis. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2023;29:10760296231200224.

ANOMALÍAS DE LA VENA CAVA INFERIOR EN PEDIATRÍA

Autora: ANA MURILLO MARTÍNEZ R1 PEDIATRÍA

E-MAIL: anna.mmlt98@gmail.com

