

Trabajo de las Clínicas: Quirúrgica "A", Urológica, y Médica "D" y del Departamento de Anatomía de la Facultad de Medicina de Montevideo

## MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS VENA CAVA INFERIOR E ILIACAS. — SUS MANIFESTACIONES CLINICAS (\*)

Dres. Raúl Praderi, Carlos Ormaechea, Mario Arcos Pérez, Julio Viola, Eduardo Yannicelli y Héctor Pollero

La patología venosa de los miembros inferiores y del resto del territorio de la cava inferior está en continua revisión.

Las investigaciones clínicas y anatómicas han sido dirigidas por mucho tiempo solamente al sistema venoso de los miembros olvidando el estudio de las comunicaciones arteriovenosas y la patología congénita o adquirida de las venas cavas e ilíacas.

Hemos orientado en ambos sentidos nuestras investigaciones encontrando por distintos métodos pruebas indudables de la existencia de shunts arteriovenosos en miembros varicosos y post-flebíticos. (56)

El estudio y tratamiento de las fístulas arteriovenosas de los miembros inferiores será objeto de otra comunicación a esta Sociedad.

Nos ocuparemos ahora solamente de las malformaciones congénitas del sistema cavo, no haremos referencia tampoco a las estenosis perivenosas adquiridas de las ilíacas, estudiadas por Wanke (73) ni a la patología de la vena ilíaca primitiva izquierda por compresión arterial, mecanismos ambos de gran importancia en la patogenia de algunas trombosis y secuelas flebíticas. (54 45)

### Consideraciones embriológicas

Es tan complejo el origen embriológico de la cava que sólo lo analizaremos sumariamente. Como señala Reagan (60) después de un siglo de múltiples y minuciosas disecciones de embriones e individuos adultos de toda clase de vertebrados se ha podido construir un esquema de desarrollo que permite explicar y predecir las malformaciones posibles.

De acuerdo a Huntington, (36) Mc. Clure, (43) y Butler, (14) cuyas descripciones son aceptadas y transcriptas por los textos como Arey (7) y Paturet (51) los hechos suceden así.

Existen 3 pares de venas simétricas en sentido caudal al corazón. Las postcardinales que traen la sangre de los miembros inferiores y llegan por ambos lados al seno venoso.

(\*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía el día 12 de setiembre de 1962.

Ventralmente corren las subcardinales que son más medianas y tienen múltiples anastomosis entre sí que anillan la aorta.

En un plano dorsal aparecen luego las supracardinales.

Estos sistemas se unen en la pelvis. Las supra y subcardinales se anastomosan entre sí frente a los riñones y las post y supracardinales en el tórax.

La vena cava inferior se forma utilizando: la anastomosis ilíaca de las venas post-cardinales (origen); el sector post-renal de la supracardinal derecha; la anastomosis suprasubcardinal derecha que forma la porción renal; parte de la porción pre-renal de la subcardinal del mismo lado y finalmente a partir de la vena hepática y de los sinusoides hepáticos se forma en el sector superior.

### Malformaciones anatómicas

Es fácil comprender que las variaciones evolutivas de proceso tan complejo por detención o distorsión pueden dar infinitas combinaciones.

Haremos referencia solamente a las más frecuentes siguiendo una tabla tomada de Edwards (<sup>25</sup>) á la que hemos modificado.

Nos referiremos sobre todo a las anomalías observadas en 9 cádáveres disecados en el Departamento de Anatomía en distintas épocas y por diversas personas, 7 de ellas han sido citadas en trabajos inéditos (3 casos Cosco Montaldo, (<sup>11</sup>) 2 casos por Viola, (<sup>74</sup>) y los 2 restantes por Bergalli (<sup>8</sup>) y Urquiola (<sup>72</sup>) respectivamente). Las otras 2 piezas están conservadas en el Museo de este Departamento.

Preferimos analizar después las malformaciones correspondientes a los casos clínicos que presentamos.

## T A B L A

### ANOMALIAS MAYORES (\*)

- I. Vena cava izquierda con situs inversus. \*
- II. De la cava propiamente dicha.
  - a) en el segmento suprarenal.
    - 1) Continuación azigos (con cava derecha, izquierda, doble, ausencia de porción infrarenal). •
    - 2) Continuación hemiazigos (con cava derecha, izquierda, doble, ausencia de porción infrarenal).
    - 3) Recepción de la vena porta.
    - 4) Recepción de venas pulmonares derechas.
    - 5) Desembocadura aurícula izquierda.
    - 6) Válvula de Eustaquio.
  - b) en el segmento infrarenal.

(\*) NOTA: Los casos clínicos que se adjuntan están señalados con un punto negro, los casos anatómicos con un asterisco.

- 1) Ausencia de vena cava (persistencias cardinales). •
- 2) Ausencia de cava e ilíacas. •
- 3) Doble vena cava. \*
- 4) Vena cava izquierda. \*
- 5) Vena cava preureteral. •
- 6) Venas cavas pre y postureteral.
- 7) Recepción de colateral porta.

### ANOMALIAS MENORES

- I. TRONCO: \* Continuación azigos parcial, esbozos de cavas accesorias, etc.
- II. ILIACAS:
  - a) Confluencia pre-aórtica. \*
  - b) Reduplicación. \*
  - c) Ausencia. •
- III. RENALES
 

Con o sin anomalías riñón asociadas (ectopía, \* herradura, \* ausencia \*).

  - a) Cava pre-renal. \*
  - b) Renal retroaórtica. \*
  - c) Collar renal persistente. \*
- IV. SUPRAHEPATICAS
  - a) Desembocadura aurícula. •
  - b) Desembocadura cava sup.
  - c) Desembocadura pulmonar.

### Las anomalías mayores del sector pre-renal

Se asocian a otras en diversos lugares pero sobre todo a malformaciones cardíacas, que dan síntomas clínicos. Al realizar los catesterismos y radiografías para estudiar la cardiopatía empiezan a aparecer las anomalías venosas.

La persistencia de la vena cava superior izquierda que es relativamente frecuente en enfermos con cardiopatías congénitas (3 %) acompaña a veces a las malformaciones de la cava inferior. Es frecuente también la asociación con anomalías del tipo de la dextrocardia, situs inversus totalis, e inversiones viscerales abdominales parciales o totales.

Anderson (3) en 40 casos de continuación azigos y hemiazigos encontró 17 con anomalías de ese tipo y hace una clasificación de las mismas.

El primer tipo de anomalía mayor está representado por la *Pieza 1* (Museo Anatomía). Situs Inversus Totalis con cava izquierda. Malformaciones en espejo a la forma normal.

La *continuación azigos* la definimos como la ausencia de la porción hepática de la cava inferior, las venas suprahepáticas utilizan el orificio diafragmático de la cava y desembocan directamente en la aurícula derecha. El retorno venoso del abdomen se hace por las venas supracardinales representadas por la azigos que pasa por ori-

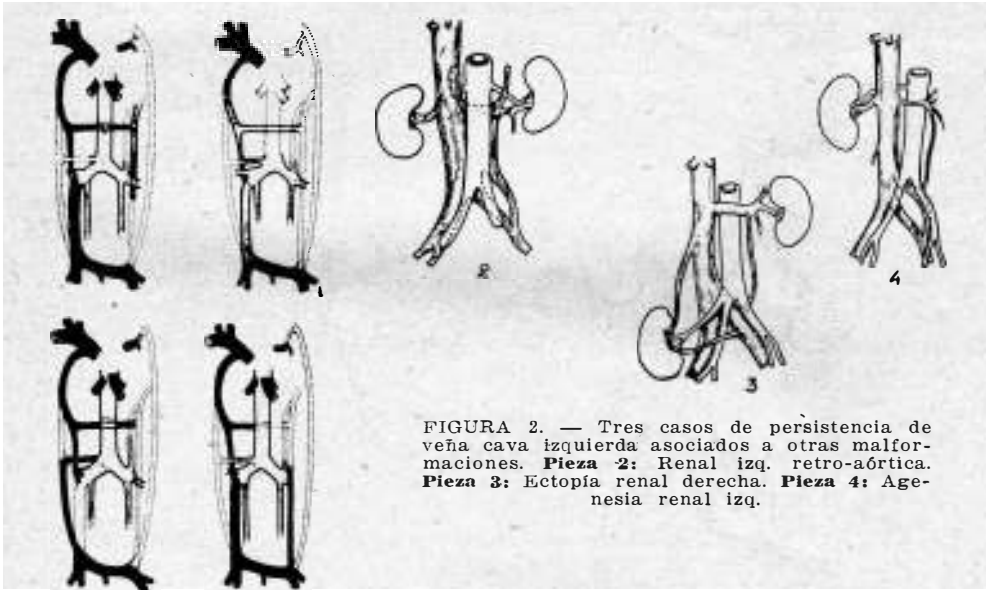


FIGURA 2. — Tres casos de persistencia de veña cava izquierda asociados a otras malformaciones. **Pieza 2:** Renal izq. retro-aórtica. **Pieza 3:** Ectopía renal derecha. **Pieza 4:** Agenesia renal izq.

FIGURA 1. — Se representan esquemas embriológicos. A: Origen de la cava inferior a partir de la supracardinal derecha tipo normal. B: Ausencia de la porción hepática de la cava. "Azigos continuation". C: Persistencia de la porción post-renal de la postcardinal derecha. Ureter retrocavo. D: Persistencia de las dos venas supracardinales. Cava inferior doble.

ficios accesorios del diafragma o aún por el orificio aórtico, al final se vierte en la cava superior que recoge toda la sangre venosa con excepción del hígado.

Este tipo de anomalía es conocido hace tiempo y figura en las descripciones de los anatomistas clásicos Henle, (32) Porier Charry. (53)

Taussig (71) llamó la atención sobre la posibilidad de diagnosticarla por cateterismo.

Effler (28) comunicó el caso de un paciente portador de esta malformación que falleció como consecuencia de la ligadura del cayado de la azigos que en él equivalía a la ligadura de cava por encima de las renales.

Posteriormente se suceden las comunicaciones de casos clínicos: Stackelberg<sup>(69)</sup> encuentra 2 en 100 cateterismos safenos; Campbell y Deuchar<sup>(17)</sup> reúnen 4 casos; Downing<sup>(23)</sup> que cita dos observaciones en niños con persistencia de cavas izquierdas; Druipple<sup>(24)</sup> un caso asociado a desembocadura de venas pulmonares en la porta.

Estas y otras observaciones<sup>(16 26 31 38 41 42 65)</sup> fueron reunidas por Anderson<sup>(3)</sup> el año pasado en una revisión bibliográfica a la que agregó 16 casos propios.

Hemos encontrado publicados 7 casos más que no cita este autor.<sup>(9 12 13 27 40 47 68)</sup>

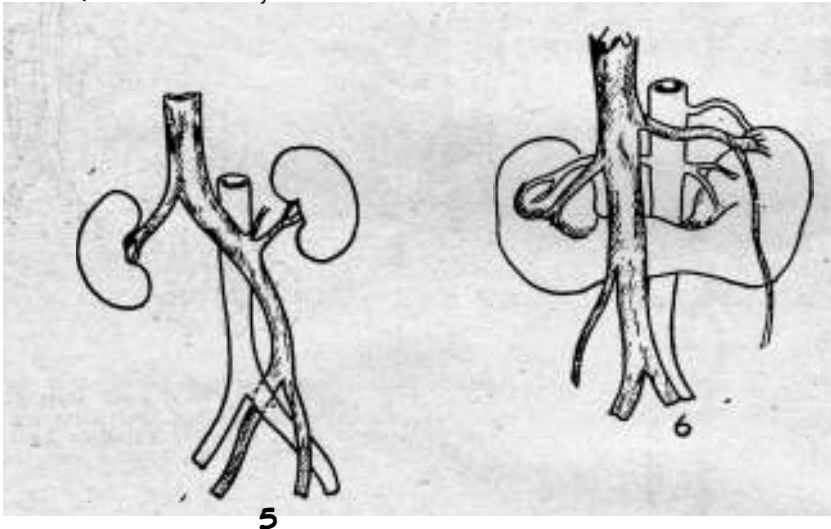


FIGURA 3. — Pieza 5: Cava inferior izquierda. Pieza 6: Cava inferior pre-renal. Confluencia preaórtica. Riñón en herradura.

*La recepción de la vena porta* descrita por Abernethy en 1793 citado por Child<sup>(21)</sup> se acompaña de malformaciones complejas.

*La desembocadura de las venas pulmonares* derechas en la cava es más frecuente, Fiandra<sup>(29)</sup> ha publicado recientemente una observación clínica revisando 40 casos de la literatura.

*La desembocadura de la cava* en la aurícula izquierda es rara y se acompaña de malformaciones cardíacas.

*La ausencia de vena cava inferior* puede ser parcial, de la porción hepática como sucede en los casos de continuación azigos.

Rara vez puede faltar un segmento infrarenal como en el caso de Blum<sup>(10)</sup> con ilíacas normales. Pero puede faltar toda la vena y las ilíacas como veremos después.

*La duplicación de la vena cava inferior* es frecuente, se ve en el 2,2 % de los cadáveres según Reis<sup>(61)</sup> y en el 1,5 % según Adachi.<sup>(1)</sup>

Incluimos 3 observaciones anatómicas, corresponden a las *Piezas 2, 3 y 4* disecadas respectivamente por Cosco Montaldo, Bergalli y Urquiola.

La explicación es simple por persistencia de las dos venas supra-cardinales.

*Cava izquierda.* Se ve en 0.2 % de los casos (Reis) por persistencia única de la supra-cardinal izquierda.

*La confluencia pre-aórtica de las ilíacas,* rara, se ve en la *Pieza 5.*

*La duplicación de iliaca izquierda* se aprecia en las *Piezas 2 y 4* en las cuales forma parte de la cava izquierda.

*Las anomalías renales* asociadas a estas malformaciones son muy

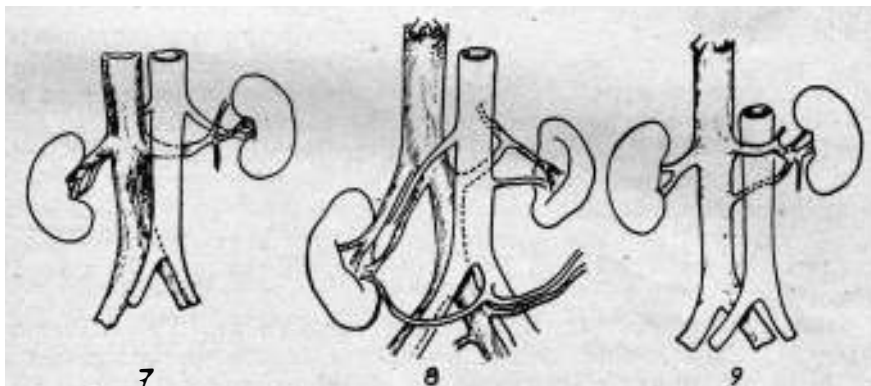


FIGURA 4. — *Piezas 7 y 8:* Renal izq. retroaórtica. *Pieza 9:* Renales izquierdas envolviendo la aorta.

frecuentes, basta pensar en la embriología del metanefros que evoluciona junto con estas venas.

*La vena renal izquierda retroaórtica* (*Piezas 7 y 8*) y *la existencia de un anillo venoso periaórtico* (*Pieza 9*) son posibles por variaciones en el collar venoso periaórtico.

*La cava prerrenal* asociada a una confluencia iliaca preaórtica se ve en la *Pieza 5* con un riñón en Herradura. (73) Dos casos de cavas dobles (*Piezas 3 y 4*) se asociaban a agenesia y ectopía de un riñón respectivamente.

### MANIFESTACIONES CLINICAS

Muchas de estas malformaciones son asintomáticas. Pues estableciéndose correctamente el retorno venoso no interesa si se hace por una o dos cavas o por la azigos. Muchos de estos casos se diagnostican porque se asocian a cardiopatías congénitas. Pero los síntomas

aparecen cuando hay un obstáculo real al retorno venoso en una parte o en todo el territorio cavo.

Empezando por lo más simple, las agenesias o hipoplasias de las venas ilíacas son acompañadas de trastornos en el retorno venoso del miembro.

Esta malformación pura es muy rara pero es curioso que se acompaña generalmente de un gigantismo del miembro correspondiente.

Hemos encontrado algunos casos en la literatura: Foster y Kirtley (30) (caso 3) relatan la historia de un niño de 8 años con várices, edemas y alargamiento de un miembro por atrepsia de las venas ilíacas, Olivier (49) describe un caso de síndrome de Klippel - Treunaunay provocado por una agenesia de ilíaca, femoral y cava inferior, Martorell (44) en una publicación reciente relata un caso muy parecido, también con gruesas várices, gigantismo y nevus pigmentario.

Si bien creemos que ese síndrome es provocado generalmente por fístulas arteriovenosas congénitas es interesante destacar la posibilidad de esta otra patogenia. El mismo Olivier publica en su libro de enfermedades de las venas una fotografía que muestra enormes várices y alargamiento hipertrófico de un miembro en otro paciente con agenesia fémoro-ilíaca.

Sin embargo Servelle, que sostiene la teoría venosa del Klippel-Treunaunay no refiere en su libro reciente ningún caso de agenesia ilíaca. (64)

Hemos visto una paciente operada por Cendan (18) con varices bilaterales, alargamiento de un miembro e hipoplasia fémoro-ilíaca, pero tenía un shunt arteriovenoso en la arteriografía.

Las agenesias totales de la cava e ilíacas se manifiestan desde el nacimiento o la niñez y es su característica la existencia de enormes várices abdominales.

Esas gruesas venas se ocupan de traer la sangre de todo el tren posterior hacia el cuello o las axilas. Las tres vísceras abdominales que vierten su sangre al territorio cavo lo hacen por intermedio de venas renales que desembocan en las azigos y hemiazigos y por las venas suprahepáticas que van directamente a la aurícula derecha.

Existen pocas observaciones de estas anomalías.

Habría dos formas anatómicas de agenesia total: con o sin circulación profunda.

*En la primera con persistencia de venas cardinales a ambos lados.* Sin anastomosarse entre ellas por no existir la cruz venosa renal. Estas venas serían suficientes para derivar la sangre de las ilíacas. Como por ejemplo en el feto estudiado por Huseby (37) en el cual las cardinales cruzaban el diafragma por separado para reunirse formando la azigos a nivel del tórax.

El 2º caso clínico que presentamos creemos que pertenece a este tipo de malformación.

En vez de las venas supracardinales pueden existir plexos venosos derivados de ellas o de las venas postcardinales.

Estos plexos que se inician en las venas lumbares ascendentes han sido detenidamente estudiados por Davis (22) y son a veces tan importantes que por sí solos mantienen la derivación venosa. Posiblemente sucedía esto en nuestra primera observación clínica, antes de aparecer la circulación colateral superficial.

Los plexos se desarrollan en algunas situaciones fisiológicas como el embarazo y en los casos de trombosis de la cava. Como señala Randlet (58) son más importantes a izquierda pues a derecha las venas simétricas del embrión han sido utilizadas para formar la cava.

Creemos de acuerdo con Breton (12) y Angelman (2) que las trombosis venosas de laterales asociadas a las anomalías explican la aparición en poco tiempo de venas subcutáneas dilatadas en enfermos con malformaciones antes asintomáticas.

La otra forma anatómica es la *agenesia total de vena cava e ilíacas*, sin circulación colateral profunda.

Pleasants (52) reunió las primeras observaciones en 1911 pero sin documentación radiológica y sólo en dos de ellos con autopsia.

Latimer (39) comunicó un caso de autopsia con continuación azigos y agenesia de cava e ilíacas.

Recientemente han sido publicados varios casos clínicos.

Scwaiman (68) en 1958 publica la primera observación confirmada por cateterismo de ausencia de cava inferior e ilíacas con "continuación azigos", también faltaba el tronco braquiocefálico izquierdo.

Edwards (27) en un niño de 16 días con importante circulación colateral subcutánea demuestra radiológicamente la ausencia de cava inferior e ilíacas.

Betoulières (9) en un niño de 7 años con gruesas venas subcutáneas a derecha confirma por flebografía la ausencia de ilíacas y cava inferior.

Lelong (40) en un niño con hipertensión arterial y atrepsia de aorta abdominal con gruesas venas subcutáneas encuentra por flebografía una agenesia de ilíacas y cava subrenal.

Nuestro tercer caso clínico es igual a estos.

Las otras malformaciones acompañadas de sintomatología clínica serían el uréter retro-cavo (caso 4) por los fenómenos de compresión ureteral, y la hipertrofia de la válvula de Eustaquio dando síntomas de obstrucción cava.

El primer caso demostrativo de esta afección fue publicado por Rosall, (62) se trataba de un paciente con importante circulación colateral subcutánea en el que no se obtenía relleno de la cava inferior al inyectar el medio de contraste por la safena, pues derivaba hacia las venas superficiales.

En la autopsia se encontró una válvula de Eustaquio muy grande



que cerraba el orificio, la cava era normal y tenía trombos recientes no obstructores.

### PROCEDIMIENTOS DE DIAGNOSTICO

EN RESUMEN: Vemos que estas malformaciones se pueden presentar clínicamente en tres formas.

1. Hipertrofia de un miembro y várices por agenesia iliaca.
2. Várices y circulación colateral abdominal no congénitas: agenesia cavo iliaca con circulación colateral profunda.

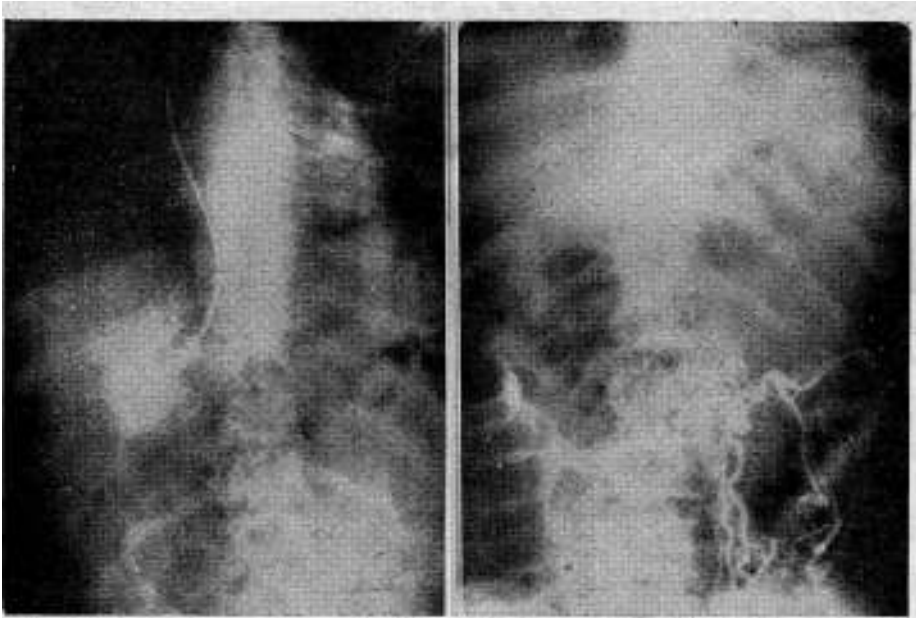


FIGURA 5. — Suprahepaticografía del caso 1. Se ve el cateter pasado por la aurícula y el contraste en las venas suprahepáticas.

FIGURA 6. — Espermatografía izquierda del caso 1. El contraste se pierde en plexos venosos sin llegar a la renal.

3. Gruesa circulación colateral congénita o de la niñez, por agenesia cavo iliaca sin circulación colateral profunda.

Esta última situación prácticamente no requiere métodos auxiliares de diagnóstico. Pero en el 2º grupo de enfermos pueden ser útiles algunos procedimientos radiológicos:

- 1) *Cavografía por cateterismo* ascendente safeno de la cava inferior. Este procedimiento utilizado por uno de nosotros (M. A.P.) desde 1954 (<sup>4 57</sup>) para diagnosticar tumores de hígado es de gran utilidad en estos enfermos si hay venas ilíacas permeables, de lo contrario se puede usar la:

2) *Flebografía perósea*, por punción pubiana o trocantérea.

3) *Espermaticografía*, este procedimiento es utilizado por uno de nosotros (J. V.) desde 1958 (73) para rellenar la vena renal izquierda y estudiar las trombosis neoplásicas en los tumores de riñón. Aplicado a estos enfermos permitió estudiar la desembocadura y trayecto de las venas espermáticas.

4) *Azigografía*, por el método de Schobingen, (6) permite estudiar el sistema azigos, ha sido utilizado con éxito por uno de nosotros (H. P.) para rellenar la azigos en estas malformaciones. (54)



FIGURA 7. — Azigografía del mismo enfermo, donde se aprecia el enorme calibre del cayado que se ha inyectado por las intercostales.

5) *Cavografía inferior descendente y suprahepaticografía*.

El cateterismo de las suprahepáticas es utilizado por dos de nosotros (M. A. P. y E. Y.) desde 1960 para medir presiones y saturación de oxígeno en pacientes con hipertensión portal (56). Aplicando este método e inyectando contraste como hacía Rappaport (59) se confirma la desembocadura de las suprahepáticas en la aurícula. Si existe vena cava inferior se puede descender el catéter por ella.

Estos procedimientos son relativamente recientes y algunos originales (espermaticografía), pueden ser aplicados no sólo para aclarar la anatomía venosa sino también la existencia de obstrucciones de la cava inferior por otros mecanismos (trombosis, compresiones).

Tatibouet (70) que estudió este problema recientemente sólo hace referencia a las cavografías ascendente y retrógrada.

## CASUÍSTICA

**CASO 1.** J. M. G., sexo masculino. H. C. reg. 78.876, año 1959. Consulta al Dr. Olazábal por várices bilaterales de gran tamaño. Se practica una flebografía ascendente no obteniendo relleno de las venas ilíacas. Ingres a la clínica del Prof. Chifflet donde es estudiado. Tenía entonces 20 años. Las várices y edemas de miembros inferiores aparecieron a los 13 años de edad y se acompañan después de circulación colateral en el abdomen. Luego se constituyen úlceras varicosas en ambas piernas. Se practicaron flebografías por cateterismo safeno y por punción ósea no obteniendo relleno de las venas ilíacas ni cava inferior. Por cateterismo cardíaco se penetra en la cava inferior pero no se puede descender más que unos centímetros.

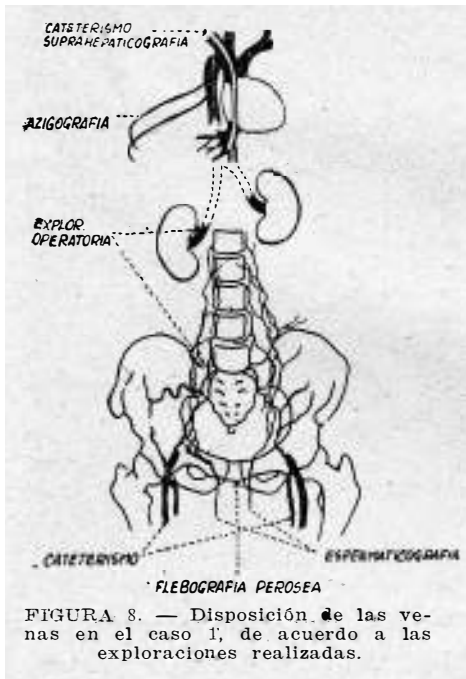


FIGURA 8. — Disposición de las venas en el caso 1, de acuerdo a las exploraciones realizadas.

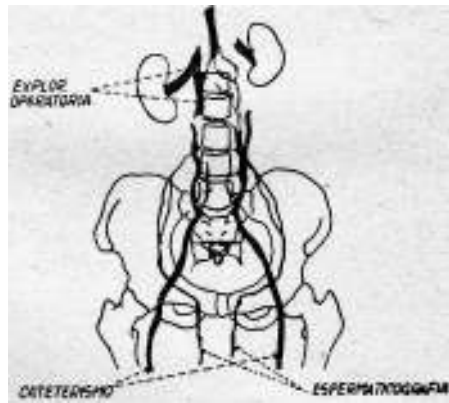


FIGURA 9. — Disposición de las venas en el caso 2.

Mientras se trataba en sala por sus úlceras hace una importante hematemesis comprobándose la existencia de una hipertensión portal de 50 cms. de agua por trombosis troncular confirmada por esplenoportografía pues tenía una esplenomegalia.

Es intervenido el 6/6/960 (C. O. y R. P.) con la intención de practicar un injerto de aorta en cava.

Se encuentra ausencia total de vena cava inferior e ilíacas a ambos lados, sólo había muñones de ilíacas externas trombosadas; las venas renales atípicas son oblicuas hacia arriba y adentro pues no hay cava a ese nivel. Confirmado el diagnóstico de agenesia se hizo toma de presión portal 40 cms. de agua y biopsia de hígado. Esta mostró la ausencia de cirrosis confirmando que se trataba de una trombosis portal.

Después de un post-operatorio sin incidentes se resuelve reoperarlo para

derivar la hipertensión portal. Como es imposible hacer una anastomosis portocava, pues no tiene cava, se planteó la posibilidad de una esplenorenal.

Se reinterviene el 1/6/60 (C. O. y R. P.). Se encuentra una vena esplénica flexiforme, cavernosa, de pequeño calibre trombosada en su porción distal y trombosis de la porta. Por lo cual es imposible derivar la circulación portal. Se practica esplenectomía (es un bazo grande patológico) la presión después de la esplenectomía baja a 34 cms. de agua.

Desde entonces ha mantenido sus úlceras de pierna que se han injertado en varias oportunidades. Se le practicó una safenectomía interna del lado izquierdo sin cayadectomía (para no interrumpir las derivaciones venosas subcutáneas). Ha hecho empujes de flebitis de sus venas subcutáneas pero no ha vuelto a tener hemorragias digestivas.

En 1960 se presentó un resumen de esta historia en el Congreso de Angiología de Río de Janeiro. (50)

Se estudió practicando espermaticografía de ambos lados para tratar de investigar el destino de las venas renales que no se llenaron. Mediante un nuevo cateterismo suprahepático se observó la desembocadura de esas venas en la aurícula derecha. Una costografía demostró la existencia de una gruesa vena azigos.

En resumen llegamos a la conclusión que este enfermo tiene una agenesia de cava inferior e ilíacas, las renales atraviesan el diafragma por separado desembocando en la azigos. La estasis venosa es muy importante, la saturación de oxígeno en las venas del abdomen es de 54% y en venas de pierna derecha es de 35%. El problema de sus várices es prácticamente insoluble. Con todo del lado izquierdo que no tiene safena las úlceras curan más rápido con el reposo. Se le practicará la ligadura de perforantes venosas subaponeuróticas.

Quedaría por explicar la relación patogénica entre sus malformaciones y la trombosis portal, tal vez vinculada a alguna alteración embriológica en el desarrollo de ambas venas. (6)

**CASO 2.** — I. S. S., sexo masculino. H. C. 163.964, 58 años. Ingres a la Clínica Médica "D" por hepatomegalia, subictericia, ascitis, edemas de miembros inferiores y circulación colateral cava-cava a nivel del tronco. Paciente con mal estado general, al examen clínico se le encuentra además una tumoración renal derecha. Estando en sala hace una hematuria. Se practica en la Clínica Urológica el estudio radiológico renal confirmando finalmente por urografía ascendente la existencia de un tumor renal derecho.

A fin de estudiar una posible trombosis neoplásica de la vena renal se le practica una cavografía ascendente por cateterismo de la safena. Se observa una sorpresa que en vez de rellenarse la cava se visualizan venas colaterales paravertebrales con anastomosis entre sí. Al pretender practicar el cateterismo y radiografía por el lado izquierdo se obtiene el relleno de venas simétricas: los vasos ilíacos y los plexos venosos ascendentes paravertebrales, que parecen representar las venas cardinales o supracardinales. Arriba la sangre se drena hacia la azigos.

Las espermaticografías derecha e izquierda practicadas en el mismo enfermo muestran plexos venosos ascendentes que se anastomosan con los descriptos antes pero en ninguna placa se puede ver la vena cava.

El paciente es operado (Dr. Mendy - Dr. Viola) practicándole nefrectomía derecha. La infiltración del pedículo no permitió realizar la ligadura primaria de la vena renal. Existía un desarrollo exagerado de los plexos venosos subperitoneales y parietales. No se pudo comprobar la existencia y permeabilidad de la vena cava inferior.

A derecha existía un cordón que se unía a la vena renal. Se hizo biopsia hepática.

El post-operatorio fue satisfactorio aunque el paciente persiste con su ictericia, se trataba de un epitelioma renal a células claras sin invasión tumoral de las venas, la biopsia hepática mostró elementos de hepatitis en curso.

Creemos que se trata de una agenesia de cava inferior con persistencia de ilíacas y de los plexos venosos laterales que representan el sistema supra-cardinal. Posiblemente tiene este enfermo una continuación azigos lo cual se podría saber mediante una azigografía o una suprahepaticografía.



FIGURA 10. — Flebograpía por la vena ilíaca izquierda. Caso 2 mostrando una vena cardinal izquierda.



FIGURA 11. Fotografía del caso 3 (rayos ultravioletas). Se ve la enorme circulación colateral.

**CASO 3.** — R. A. Se trata de un niño de 7 años, sin antecedentes patológicos de importancia que consulta por enorme circulación colateral del tronco, constituidas por venas verticales una de las cuales termina en la región supraclavicular derecha. Estas venas se llenan de abajo arriba y son avalvuladas.

Visto por uno de nosotros (C. O.) fue enviado al Dr. Fiandra para ser estudiado. Se le practicaron descubiertas venosas en la ingle y ambos codos practicando los cateterismos venosos correspondientes. Por la safena izquierda no se pudo pasar (agenesia de ilíacas) y por los cateterismos braquiales no se pudo llegar a la cava superior, del lado izquierdo no se pudo entrar al tronco venoso braquiocefálico.

Se trata posiblemente de una agenesia cavo-ilíaca con continuación azigos de las renales. (\*)

(\*) Esta observación será publicada por el Dr. O. Fiandra.

**CASO 4. (\*)** — W. T., 16 años, sexo masculino. Consulta por sufrimiento lumbar derecho y hematuria. La urografía mostró la existencia de una hidronefrosis derecha, la ureteropielografía hizo sospechar la existencia de un uréter retrocavo lo cual se confirmó por cateterismo simultáneo ascendente de la cava y el uréter.

Fue operado practicando la sección del uréter y su anastomosis por delante de la cava con excelente resultado.

(\*) Esta observación nos ha sido cedida por el Prof. Hughes y está publicada. (35)

## POSIBILIDADES TERAPEUTICAS

El tratamiento quirúrgico de estas malformaciones es difícil. En los casos de agenesias importantes que son las que dan síntomas graves es imposible derivar la circulación.

En algunos enfermos elegidos como el de Blum (10) en que faltaba un trozo de cava sub-renal o el de Foster (30) en que existía una agenesia parcial de la vena ilíaca fue posible hacer injertos subsanando el defecto.

En ambos enfermos se hizo homoinjerto de arteria con aorta de banco. Este procedimiento fue aplicado en otras circunstancias por algunos cirujanos. Sessions y Scott (65) extirparon un gran tumor (Paraganglioma) retroperitoneal junto con la aorta y cava estableciendo luego la continuidad de ambas con homoinjertos arteriales. Crawford y De Bakey (20) en un caso igual habían utilizado el mismo procedimiento pero se trombosó el injerto de la cava. Mc Peak (46) publicó el año pasado la historia de un enfermo portador de un sarcoma retroperitoneal que englobaba la cava. Fue operado resecaando riñón y toda la vena cava subhepática, se restituyó la continuidad venosa con un homoinjerto arterial al cual se le anastomosó término-lateral la vena renal izquierda.

El tratamiento de las várices que aparecen a la larga en estos enfermos plantea problemas graves pues no es conveniente resecaer el cayado de la safena porque de él salen las venas colaterales subcutáneas imprescindibles para establecer el retorno venoso. Es decir que hay que tratar a un varicoso con la prohibición de resecaer el cayado. La única solución es la safenectomía distal con ligaduras subaponeuróticas de las perforantes.

Ya vimos en el primer caso clínico la imposibilidad de tratar su hipertensión portal por no tener cava y estar la porta y esplénica trombosadas. La única solución sería una anastomosis mesentérico-renal con un injerto venoso libre como utilizó Rousselot, (63) no ha sido necesario el enfermo no ha vuelto a sangrar después de la esplenectomía practicada hace dos años.

En cuanto al uréter retrocavo afección de sintomatología urinaria

debe ser tratado con la plastia ureteral pre-cava como hizo Hughes (35) en el caso 4.

### PROBLEMAS DE TECNICA QUIRURGICA

Aunque muchas de las anomalías de la cava sean asintomáticas pueden plantear problemas al encontrarse durante el acto quirúrgico. El cirujano debe saberse manejar en estas situaciones imprevistas.

Varios autores: Milloy, (47) Hollingwod, (34) (Edwards, (25) etc., se han ocupado de plantear las posibles situaciones, algunas serian las siguientes:

1) Al ligar la cava en los casos de tromboembolia puede suceder que no exista o esté situada a la izquierda como en un caso relatado por Edwards. (25)

2) En este caso al pretender ligar la vena renal en la nefrectomía se puede ligar un tronco que represente a la parte horizontal de la cava izquierda.

3) En los casos de riñones ectópicos la ligadura de la cava puede hacerse inadvertidamente por encima de la desembocadura de una renal.

4) En la cirugía del riñón izquierdo, de la aorta terminal, en las anastomosis esplenorenales la existencia de una renal retro-aórtica puede alterar o impedir el procedimiento quirúrgico.

5) La ligadura de la azigos en los casos de "azigos continuation" equivale a la ligadura subhepática de la cava y determina la muerte como en el enfermo de Effler (28) en el cual se practicó la ligadura durante una operación torácica ignorando la anomalía.

6) La agenesia de cava impide practicar derivaciones esplenorenales, porto-cavas o mesentérico-cavas en los casos de hipertensión portal asociada como nuestro caso 1.

En la cirugía de corazón abierto con circulación extracorpórea hay que tener en cuenta la posibilidad de algunas anomalías:

1) La llegada de casi toda la sangre por la cava superior o la desembocadura por separado de las venas suprahepáticas en la aurícula como señala Boscher. (11) En estos casos se requiere canulación cuidadosa o ligadura provisoria de la suprahepática.

2) La hipertrofia de la válvula de Eustaquio como señala Hickey (33) que puede dificultar la canulación correcta de la cava inferior a veces con graves consecuencias.

3) Las distintas alturas de desembocadura de las suprahepáticas que pueden quedar obstruidas por la cánula de la cava.

### S U M A R I O

1) Se analiza sumariamente la embriología y algunas anomalías anatómicas de la vena cava inferior documentadas por 9 piezas anatómicas.

2) Se hacen consideraciones sobre la sintomatología determinada por malformaciones de la cava inferior e ilíacas.

3) Se hace mención a los procedimientos radiológicos de estudio: cavografía, espermaticografía, azigografía y suprahepaticografía.

4) Se relatan 4 casos clínicos de pacientes portadores de malformaciones de la cava inferior, 3 de ellos agenesias.

5) Se hacen consideraciones de técnica quirúrgica analizando las posibilidades terapéuticas.

### BIBLIOGRAFIA

- 1) ADACI, B. — Statistik der varietaten der v. cava caudalis bei den Japanen. *Anat. Anz.* 85:215, 1937 (citado por Reis<sup>61</sup>).
- 2) ANGELMAN, H.; HALL, E.; SPENCER, R. — The syndrome of obstruction of inferior vena cava in childhood. *Brit. Med. Jour* 3:752, 1950.
- 3) ANDERSON, R.; ADAMS, P.; BURKE, B. — Anomalous inferior vena cava with azygos continuation. *J. of Pediatrics* 59:370, 1961.
- 4) ARCOS PEREZ, M.; GONZALEZ PUIG, R. — Compression de la veine cave inférieure pour un hépatome. *Phlebographie de la veine cave inférieure. Arch. Mal. App. Dig.* 43:445, 1954.
- 5) ARCOS PEREZ, M.; YANNICELLI, E. — Exploración del sistema cava en la hipertensión portal. *El tórax*, 9:1, 1960.
- 6) ARCOS PEREZ, M.; YANNICELLI, E. — Suprahepaticografía. (Trabajo en preparación).
- 7) AREY, L. — Anatomía del desarrollo. Vázquez, 1945. Bs. As.
- 8) BERGALLI, L. — Ectopía renal derecha y vena cava inferior izquierda. Presentado en la Reunión Científica del Depto. de Anatomía del 29/6/1962. *Fac. Med. Montevideo.* (Inédito).
- 9) BETOULIERES, P.; CHAPTAL, G.; THEVENET, A.; VIALLA, M.; BONNET, H. — Un cas d'agenesie de la veine cave inférieure et des veines iliaques primitives. *Jour. Radiologie*, 40:810, 1959.
- 10) BLUM, L.; MEDL, W.; KEEFER, E. — Aortic homograft substitution for the post renal inferior vena cava. *Arch of Surgery*, 72:567, 1956.
- 11) BOSCHER, L. — Problems in extra corporeal circulation relating to venous cannulation and drainage. *Ann. of Surg.*, 149:652, 1959.
- 12) BRETON, A.; GAUDIER, B.; PONTE, C.; DUPUIS, C.; LESCUT, J. — Cédème des membres inférieurs, thrombose iliaque et hipoplasie du segment hépatique de la veine cave. *Presse Méd.*, 68:1544, 1960.
- 13) BRODELIUS, A.; JOHANSSON, B.; SIEVERS, J. — Anomalous inferior vena cava with azygous and hemiazygous continuation. *Acta Paediatrica*, 51:331, 1962.
- 14) BUTLER, E. — The relative role played by the embrionic veins in the development of the mammalian vens cava posterior. *Am. J. Anat.*, 39:267, 1927.
- 15) CABANIE, H.; PERRUCHIO, P.; SOUTOUL, J.; JUSSIEU, J. — Sur un cas d'absence du segment sous - renal de la veine cave inférieure. *Comptes rendues de L'ass. des Anat.*, 101:219, 1959.
- 16) CAMPBELL, M.; GARDNER, F.; REYNOLDS, G. — Cor biloculare. *Brit. heart J.*, 14:317, 1952.
- 17) CAMPBELL, M.; DEUCHAR, D. — The left sided sperior vena cava. *Brit. heart. J.*, 16:423, 1954.



- 18) CENDAN, J. — Comunicación personal.
- 19) COSCO MONTALDO, H. — Estudio anatómo quirúrgico de los vasos renales. Tesis Montevideo, 1934 (inédita).
- 20) CRAWFORD, E.; DE BAKEK, M. — Wide excision including involved aorta and vena cava and replacement with aortic homograft for retroperitoneal malignant tumor. *Cáncer*, 9:1085, 1956.
- 21) CHILD, Ch. — The hepatic circulation and portal hipertensión. Saunders, 1954, Phil. & London.
- 22) DAVIS, R.; MILLOY, F.; ANSON, B. — Lumbar, renal and associated parietal and visceral veins based upon a study of 100 specimens. *S. G. O.*, 107:1, 1958.
- 23) DOWNING, D. — Absence of the inferior vena cava. *Pediatrics*, 12:675, 1953.
- 24) DRUEPPLE, L. — Complete pulmonary venous drainage into the portal vein with multiple congenital anomalies. *Am. Heart. J.*, 53:790, 1957.
- 25) EDWARDS, E. — Clinical anatomy of lesser variations of the inferior vena cava. *Angiology*, 2:85, 1951.
- 26) EDWARDS, J. — Malformations of the thoracic veins en Gould S. *Pathology of the heart*. Charles Thomas, 1960. Springfield.
- 27) EDWARDS, W.; BENNETT, C. — Anomaly of the inferior vena cava. *J. of Pediatrics*, 51:453, 1957.
- 28) EFFLER, D.; GREER, A.; SIFERS, E. — Anomaly of the vena cava inferior. *J. A. M. A.*, 146:1321, 1953.
- 29) FIANDRA, O.; BARCIA, A.; CORTES, R.; STANAHAN, J. — Anomalous pulmonary venous, drainage to inferior vena cava. *Acta Radiol.* Julio 1962.
- 30) FOSTER, J.; KIRTLEY, J. — Unilateral lower extremity hypertrophy. *S. G. O.*, 108:35, 1959.
- 31) GROVER, R.; LANIER, R.; LOWRY, J.; BLONT, S. — Congenital absence of the hepatic portion of the inferior vena cava. *Am. Heart J.*, 54:794, 1957.
- 32) HENLE, J. — *Handbuch der gefäßelehre des menschen*. Fried. Vieweg and Sohn, 1868, Braunschweig.
- 33) HICKIE, J. — The valve of the inferior vena cava. *Brith Heart. Jour.*, 18:320, 1956.
- 34) HOLLINGWOOD, H. — Some variations and anomalies of the vascular system in the abdomen. *Surg. Clin. North. Am.*, 35:1123, 1955.
- 35) HUGHES, F.; BARCIA, A.; CORTES, R.; NOGUEIRA, A. — Considerations sur l'urètere retrocave. *Jour. D'Urologie*, 66:299, 1960.
- 36) HUNTINGTON, G.; MAC CLURE, C. — The development of the post cava and tributaries in the domestic cat. *Anat. Rec.*, 6:33, 1907.
- 37) HUSEBY, R.; BOYDEN, E. — Absence of the hepatic portion of the inferior vena cava with bilateral retention of the supracardinal system. *Anat. Rec.*, 81:537, 1941.
- 38) KJELLBERG, S.; MANNHEIMER, E.; RUDHE, V.; JONSSON, B. — Diagnosis of congenital heart disease. Year book publ., 1959. Chicago (citado por Anderson<sup>3</sup>).
- 39) LATIMER, H.; VIRDEN, H. — A case of complete absence of the inferior vena cava. *J. Kansas M. Soc.*, 45:346; 1954 (citado por Betoulières<sup>4</sup>).
- 40) LELONG, M.; LEPAGE, F.; ALAGUILLE, D. — Hypertension arterielle du nourrissen associe a une atresie congenitale de la veina cavo inférieure et de l'arote terminale. *Arch. Fran. Ped.*, 18:849, 1961.
- 41) LEVINSON, D.; GRIFFINT, G.; COSBY, R. Zinn, W. Vasconcellos
- 41) LEVINSON. D, FRIFFIET, G.; COSBY, R.; ZINN, W. JACOBSON, C.;

- Dibitoff, S.; OBLATH, R. — Transposed pulmonary veins. *Am. J. Med.*, 15:143, 1953.
- 42) LOOGEN, F.; RIPPERT, R. — Anomalien der grossen körper un lungevenen *Ztschr. Kreislaufforsch.*, 47:677, 1958. (Citado por Anderson<sup>3</sup>).
- 43) MAC CLURE, C.; BUTLER, E. — The mammalian inferior vena cava. *Am. J. Anat.*, 35:331, 1925.
- 44) MARTORELL, R.; MONSERRAT, J.; Atresie iliac vein and Klippel-Trenaunay syndrome. *Angiology*, 13:265, 1962.
- 45) MAY, R.; THURNER, L. — The cause of the predominantly sinistral occurrence of thrombosis of the pelvic veins. *Angiología* 8:419, 1957.
- 46) MC PEAK, Ch. Resection of inferior vena cava and graft replacement. *Surgery*, 50:778, 1961.
- 47) MILLOY, F.; ANSON B.; CAULDWELL, B. — Variations in the inferior caval veine and their renal and lumbar comunicación S. G. O., 115:181, 1962.
- 48) OBERHOFFER, T. — Deux cases d'anomalies des veines caves. *Arch. Fran. Ped.*, 12:549, 1955.
- 49) OLIVIER, C. — *Maladies des veines.* Masson 1957, Paris.
- 50) ORMAECHEA, C.; PRADERI, R. — Trombosis de vena porta y agenesia de vena cava inferior. *Arch. Bres. Mod.* 50:479, 1960.
- 51) PATURET, G. — *Traite d'anatomie humaine.* T-3, Fasc. 2. Masson 1958, Paris.
- 52) PLEASANTS, T. — Obstruction of the inferior vena cava. *John Hopkins Hosp. Hep.*, 16:363, 1916.
- 53) POIRIER, G.; CHARPY, A. — *Traité d'anatomie humaine.* Tomo 2. Fasc. 3. Masson 1920, Paris.
- 54) POLLERO, H. — Azigografía. *Jornadas radiológicas rioplatenses.* Punta del Este. Noviembre, 1961.
- 55) PRADERI, P. — Tratamiento de las tromboflebitis ilíacas con trombec-tomía y sutura venosa. *Bol. Soc. Cir. Urug.*, 33: 99. 1962.
- 56) PRADERI, R. Donsideraciones sobre Patología y Cirugía del sistema venoso. *Curso de Graduados de la Clínica Quirúrgica "A".* Salto, Julio 1962.
- 57) PURRIEL, P.; ARCOS PEREZ, M.; DUBRA, J. — Cavografía ascendante, sa valeur diagnostique. *Rev. Med. Chir. Mal. Foie* 39:53, 1954.
- 58) RANDLETT, R.; JONES, A.; GARDNER, C. — Occlusion of the inferior vena cava. *Canad. M. A. J.*, 71:610, 1954.
- 59) RAPPAPORT, A. — Hepatic venography. *Acta radiol.*, 36:165, 1951.
- 60) REAGAN, F. — A century of study upon the developement of the eutherian vena cava inferior. *Quart. Rev. Biol.*, 4:179, 1929.
- 61) REIS, R.; ESEITHER, G. — Variations in the pattern of renal vessels and their relations to the type of posterior vena cava in man. *Am. Jour. Anat.*, 104:295, 1959.
- 62) ROSSALL, R.; CALDWELL, R. — Obstruction of inferior vena cava by a persistent Eustachian valve in a young adult. *J. Clin. Path.*, 10:41, 1957.
- 63) ROUSSELOT, L. — Autogenous vein grafts in splenorenal anastomosis. *Surgery*, 31:403, 1952.
- 64) SERVELLE, M. — *Oèdemes chroniques des membres.* Masson, 1962, Paris.
- 65) SESSIONS, R.; SCOOT, W. — Retroperitoneal non chromaffin paraganglioma. *Am. Jour of Surg.*, 99:70, 1960.
- 66) SCHMUTZER, K.; LINDE, L. — Situs inversus totalis associated with complex cardiovascular anomalies. *Am. Heart. J.*, 56:761, 1958.

- 67) SCHOBINGEN, R. — Costal intraosseous venography in the diagnosis of portal hipertension. Gastroenterología 88:21, 1957.
- 68) SCHWAIMAN, K.; AUSTRIAN, S.; RAILE, R. — Congenital atresia of the inferior vena cava. A. M. A. Journal of diseases of children, 96:81, 1958.
- 69) STACKELBERG, B.; LIND, J.; WEGELIUS, C. — Absence of the inferior vena cava diagnosed by angiocardiology. Cardiología, 21:583, 1952.
- 70) TATIBOUET, L.; DINCUFF, P.; MASSE, R. — Les syndromes de la veine cave inférieure. Pumon coeur, 17:667, 1961.
- 71) TAUSSIG, A. — Malformaciones congénitas del corazón. Artecnic, 1947, Buenos Aires.
- 72) URQUIOLA, R. — Agenesia renal izquierda y malformaciones venosas. Presentado en la Reunión Científica del Departamento de Anatomía 29/6/962. Fac. Med. Montevideo. (Inédito).
- 73) VIOLA, J. — La flebografía renal izquierda. Tesis. Montevideo, 1958.
- 74) VIOLA, J. — Estudio de las segmentectomías renales. Tesis. Montevideo, 1958.
- 75) WANKE, R. — Chirurgie der grossen korperven. Georg. Thieme Verlag., 1956. Stuttgart.

**Dr. Raúl C. Praderi.** — Agradezco a los Dres. Abó y Rubio los comentarios sobre esta comunicación que agregan nuevas observaciones. La única manera de reunir casos de situaciones tan poco frecuentes es mediante la colaboración de varias clínicas y departamentos de la Facultad, como se ha hecho en este trabajo. Esto sirve también para dar ideas en cuanto a métodos de estudios. Por ejemplo, los urólogos estudiaban los pedículos renales por espermato-grafia. Nosotros estudiamos las cavas por cateterismo desde abajo, los gastroenterólogos estudian la suprahepática por cateterismo descendente.