

TESIS DOCTORAL



UCAM

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE MURCIA

ESCUELA INTERNACIONAL DE DOCTORADO

Programa de Doctorado Ciencias de la Salud

Anomalías congénitas de la vena cava inferior

Autor/a:

Diego Martínez García

Director:

Dr. D. Diego Hellín Meseguer

Murcia, octubre de 2024

TESIS DOCTORAL



UCAM

UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE MURCIA

ESCUELA INTERNACIONAL DE DOCTORADO

Programa de Doctorado Ciencias de la Salud

Anomalías congénitas de la vena cava inferior

Autor/a:

Diego Martínez García

Director:

Dr. D. Diego Hellín Meseguer

Murcia, octubre de 2024



AUTORIZACIÓN DEL DIRECTOR DE LA TESIS PARA SU PRESENTACIÓN

El Dr. D. Diego Hellín Meseguer como Director de la Tesis Doctoral titulada “Anomalías congénitas de la vena cava inferior” realizada por D. Diego Martínez García en el Programa de Doctorado Ciencias de la Salud, **autoriza su presentación a trámite** dado que reúne las condiciones necesarias para su defensa.

Lo que firmo, para dar cumplimiento al Real Decreto 99/2011 de 28 de enero, en Murcia a 19 de Noviembre de 2024.

RESUMEN

Introducción: Las anomalías congénitas de la vena cava inferior son raras, poco estudiadas y habitualmente desconocidas.

Métodos: Estudio descriptivo de las anomalías congénitas de la vena cava inferior detectadas en 42125 pacientes durante 59,5 meses (desde Septiembre de 2019 hasta Agosto de 2024) en nuestro departamento de salud, que cuenta con una población aproximada de 170.000. Las anomalías estudiadas han sido la doble vena cava inferior, vena cava inferior izquierda, interrupción de la vena cava inferior y agenesia de la vena cava inferior. Incluimos dos agenesias de la vena cava inferior conocidas con anterioridad al periodo de estudio.

Resultados: Se han estudiado 42 anomalías (27 hombres y 15 mujeres). 41 anomalías son simples y 1 doble anomalía (doble vena cava inferior con interrupción de ambas cavas inferiores). Son más frecuentes en hombres, excepto la interrupción de la vena cava inferior y la doble anomalía, más frecuentes en mujeres. Las prevalencias obtenidas son 0,05 % (21 casos) para la doble vena cava inferior, 0,026 % (11 casos) para la cava inferior izquierda, 0,0071% (3 casos) en la interrupción, 0,0035 % en la agenesia (6 casos) y 0,0024 % (1 caso) para la doble anomalía. Observamos proteinuria aislada en el 19% de los pacientes con doble vena cava inferior, en el 9 % de los pacientes con cava inferior izquierda y en el 33,3 % de los pacientes con interrupción de la vena cava inferior. Hematuria-microhematuria la presentan el 33,3 % de pacientes con doble vena cava inferior. Proteinuria con microhematuria aparece en el 14 % de los pacientes con doble vena cava inferior y en el 36,3% de los pacientes con cava inferior izquierda. Presentan enfermedad renal crónica el 43 % de los pacientes con doble cava inferior, el 9 % de los pacientes con cava inferior izquierda, el 33,3 % de pacientes con interrupción y el 16,6 % de los casos de agenesia. Una agenesia de la vena cava inferior (16,6 %) asociaba agenesia renal. La hipoplasia renal aparece en el 33,3 % de los pacientes con agenesia y el 9 % de los pacientes con cava izquierda. Agenesia, interrupción y la doble anomalía asocian hipertrofia del sistema ácigos-hemiácigos. Una interrupción (33,3 %) asocia poliesplenia. La doble anomalía presenta hipertensión portal. El 100 % de los pacientes con agenesia y el 9,5% de los pacientes con doble vena cava inferior presentan trombosis venosas profundas. El tromboembolismo

pulmonar ocurre en el 9,5 % de los pacientes con doble cava inferior. Existe una preponderancia de las trombosis venosas profundas por el miembro inferior izquierdo. Las trombosis venosas de las agenesias fueron las más extensas.

Discusión: Los fenómenos trombóticos, las alteraciones del sedimento urinario, la enfermedad renal crónica y las alteraciones en otros órganos son las manifestaciones más frecuentes y varían en cada anomalía. La agenesia es la anomalía más sintomática.

Conclusión: Las anomalías congénitas de la vena cava inferior no son asintomáticas. Alteraciones en otros órganos son un signo indirecto de su presencia.

PALABRAS CLAVE

Vena cava inferior, anomalías congénitas, trombosis venosa profunda, tromboembolismo pulmonar, enfermedad renal crónica.

ABSTRACT

Introduction: Congenital anomalies of the inferior vena cava are rare, poorly studied and usually unknown.

Methods: Descriptive study of inferior vein cava anomalies detected in 42125 patients over 59,5 months (from September 2019 to August 2024) in our health department, which has a population of approximately 170000 citizens. The anomalies studied have been double inferior vena cava, left inferior vena cava, interruption of the inferior vena cava and agenesis of the inferior vena cava. We included two agenesis of the inferior vena cava known prior to the study period.

Results: Forty-two anomalies 42 have been studied (27 men and 15 women). 41 anomalies were simple and 1 double anomaly (double inferior vena cava with interruption of both inferior cavae). They are more frequent in men, except for interruption of the inferior vena cava and double anomaly, which are more frequent in women. The prevalence rates obtained were 0.05% (21 cases) for double

inferior vena cava, 0.026% (11 cases) for left inferior vena cava, 0.0071% (3 cases) for interruption, 0.0035% for agenesis (6 cases) and 0.0024% (1 case) for double anomaly. Isolated proteinuria was observed in 19% of patients with double inferior vena cava, in 9% of patients with left inferior vena cava and in 33.3% of patients with interruption of the inferior vena cava. Hematuria-microhematuria is present in 33.3% of patients with double inferior vena cava. Proteinuria with microhematuria appears in 14% of patients with double inferior vena cava and in 36.3% of patients with left inferior cava. Chronic kidney disease is present in 43% of patients with double inferior cava, 9% of patients with left inferior cava, 33.3% of patients with interruption and 16.6% of cases of agenesis. Agenesis of the inferior vena cava (16.6%) was associated with renal agenesis. Renal hypoplasia appears in 33.3% of patients with agenesis and 9% of patients with left cava. Agenesis, interruption and double anomaly are associated with hypertrophy of the azygos-hemiazygos system. An interruption (33.3%) is associated with polysplenia. Double anomaly presents portal hypertension. 100% of patients with agenesis and 9.5% of patients with double inferior vena cava have deep vein thrombosis. Pulmonary thromboembolism occurs in 9.5% of patients with double inferior vena cava. There is a preponderance of deep vein thrombosis in the left lower limb. Venous thrombosis in agenesis was the most extensive.

Discussion: Thrombotic phenomena, urinary sediment abnormalities, chronic kidney disease and alterations in other organs are the most frequent manifestations and vary in each anomaly. Agenesis is the most symptomatic anomaly.

Conclusion: Congenital anomalies of the inferior vena cava are not asymptomatic. Alterations in other organs are an indirect sign of their presence.

KEY WORDS

Inferior vena cava, congenital anomalies, deep venous thrombosis, pulmonary thromboembolism, chronic kidney disease.

AGRADECIMIENTOS

En estima a mis padres, esposa, hijos y hermanos que siempre han estado a mi lado.

Agradecimiento por la colaboración en este trabajo al Servicio de Radiología: Dr. Jesús Antonio Belda Serrano, Dr. Ignacio Florencio Quilis, Dra. Mari Luz Paredes Martínez, Dr. José Meca García, Mihaela Dra. Alina Ghitulescu, Dra. Nuria Castillo Soria, Dra. Guilda Morell González, Dra. Paula Roig Egea, Dra. María Monserrat Rodríguez Mijarra, Dra. Nadia Picazo Escribano y Dr. Florín Lenghel.

Este trabajo no habría sido posible sin la colaboración de facultativos del Servicio de Medicina Interna: Dra. Elena Hellín Valiente, Dr. Alfonso del Pozo Pérez y Dr. Manuel Alejandro Lorente García.

Colaboraron en este trabajo facultativos del Servicio de Pediatría: Dr. Carlos Rodríguez Martínez, Dra. Marta García Murcia y Dra. María Sotos Fenollar.

Agradecer a la Dra. Paula Cano Albuquerque del Servicio de Hematología, a la Dra. María Teresa Belmonte Alcaraz del Servicio de Medicina Intensiva y a la Dra. Eusebia Huertas Valero del Servicio de Anatomía Patológica su ayuda.

Por otra parte, agradecer al Servicio de Informática y Documentación encarnado en la figura de Dña. María Josefa Serna Berna su apoyo.

Para realizar este trabajo fueron piezas necesarias mi director de tesis Dr. Diego Hellín Meseguer y mis tutoras Dra. María Josefa Yáñez Gascón y Dra. Silvia Montoro García.

"Si el enemigo se equivoca no conviene distraerlo".
Napoleón Bonaparte (1769-1821).

ÍNDICE GENERAL

RESUMEN	4
I- INTRODUCCIÓN.....	21
1.1. Recuerdo anatómico.....	22
1.2. Anatomía aplicada.....	24
1.3. Embriología.....	24
1.4. Tipos de anomalías congénitas de la vena cava inferior.....	26
II- JUSTIFICACIÓN.....	33
III- OBJETIVOS.....	37
IV- MATERIAL Y MÉTODO.....	41
4.1. Población de estudio.....	41
4.2. Diseño.....	41
4.3. Criterios de inclusión.....	42
4.4. Criterios de exclusión.....	43
4.5. Variables estudiadas.....	43
4.6. Procedimientos/Recogida de datos.....	44
V- RESULTADOS.....	47
5.1. Técnicas de imagen y detección.....	53
5.2. Doble vena cava inferior.....	57
5.3. Vena cava inferior izquierda.....	59
5.4. Interrupción de la vena cava inferior.....	61
5.5. Doble vena cava inferior con interrupción de ambas cavas inferiores....	62
5.6. Agenesia de la vena cava inferior.....	63
VI- DISCUSIÓN.....	67
6.1. Prevalencia.....	67

6.2.	Infraestimación.....	68
6.3.	Doble vena cava inferior.....	72
6.4.	Vena cava inferior izquierda.....	74
6.5.	Interrupción de la vena cava inferior.....	79
6.6.	Doble vena cava inferior con interrupción de ambas cavas inferiores....	83
6.7.	Agenesia de la vena cava inferior.....	86
6.8.	Anomalías congénitas de la vena cava inferior y niños.....	89
VII -	CONCLUSIONES.....	93
VIII -	LIMITACIONES Y FUTURAS LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN	97
8.1.	Limitaciones.....	97
8.2.	Futuras líneas de investigación.....	98
IX-	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	103
X-	ANEXO.....	113

SIGLAS Y ABREVIATURAS

ERC, Enfermedad renal crónica

FG, Filtrado glomerular

RM, Resonancia magnética

SIP, Número de identificación personal del sistema de información poblacional

TC, Tomografía computarizada

TP, Tromboembolismo pulmonar

TVP, Trombosis venosa profunda

US, Ecografía

VCI, Vena cava inferior

ÍNDICE DE FIGURAS, DE TABLAS Y DE ANEXOS**ÍNDICE DE FIGURAS**

Figura1. Doble vena cava inferior.....	59
Figura 2a. Corte axial de vena renal izquierda en paciente con cava inferior izquierda.....	60
Figura 2b. Reconstrucción sagital de vena renal izquierda en paciente con vena cava inferior izquierda.....	61
Figura 3. Interrupción de la vena cava inferior.....	62
Figura 4. Agenesia de la vena cava inferior.....	64
Figura5.Estrechamiento de la vena renal izquierda(vena cava inferior izquierda).....	77
Figura 6. Vena renal izquierda en doble vena cava inferior.....	78
Figura 7. Representación de la región lumbar del embrión a las 7 semanas de vida.....	81
Figura 8. Representación de los cuatro tipos de relaciones entre dobles venas cavas inferiores.....	85

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Tabla de etiologías.....	29
Tabla 2. Tabla de casos.....	48
Tabla 3. Tabla general.....	50
Tabla 4. Tabla de agenesias de la vena cava inferior.....	52
Tabla 5. Tabla general de técnica de detección.....	54
Tabla 6. Tabla de técnica de detección-anomalía congénita de la vena cava inferior.....	56

ÍNDICE DE ANEXOS

Anexo I. Informe del Comité de Ética del Hospital Vega Baja.....113
 Anexo II. Informe del Comité de Ética de la UCAM.....115
 Anexo III. Modelo de consentimiento informado de adulto.....117
 Anexo IV. Modelo de consentimiento informado de menor de edad.....119
 Anexo V. Hoja de información al paciente.....121

I – INTRODUCCIÓN

I - INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas de la VCI son raras con prevalencias del 0,3 % en adultos sanos¹ y de 0.6-2 % en pacientes con otras anomalías vasculares^{1,3-5}. Se conocen desde el año 1793, cuando Abernethy⁶ describió por primera vez una interrupción de la VCI con continuación por la ácigos que asociaba dextrocardia y poliesplenía en un niño de 10 meses. En la mayoría de las ocasiones cursan asintomáticas^{2,8} y habitualmente son un hallazgo casual². Sin embargo, se han asociado con insuficiencia venosa crónica, trombosis venosa^{1,9-13} y con dolor lumbar secundario a la compresión nerviosa por el desarrollo de colaterales^{9,10}. Recientemente, en nuestra anterior serie, han aparecido relacionadas con enfermedad renal crónica(ERC), proteinuria, microhematuria y hematuria¹³.

La presencia de estas anomalías supone una estructura anatómica diferente en el retroperitoneo, por lo que deben de ser referidas si son detectadas. Su presencia condiciona procedimientos médico-quirúrgicos como el cateterismo cardiaco, la colocación de filtros de la VCI^{14,15}, la planificación la cirugía cardiaca, además de suponer un riesgo en la cirugía abdominal y en procedimientos intervencionistas^{2,16,17}.

Aunque la ecografía (US) es una técnica útil¹³, son la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) las técnicas más comunes en su detección inicial^{8,13,18}. La TC con contraste intravenoso se ha considerado como la técnica diagnóstica de elección^{2,13}. Esto es así porque permite detectar y evaluar sus complicaciones^{2,4}, pero también porque es una técnica de imagen de gran utilidad para el estudio del retroperitoneo y el árbol vascular. Por otra parte, si bien estas anomalías son raras el desarrollo de las técnicas de imagen, su mayor uso en la población junto con el mayor conocimiento de estas anomalías presuponen ser los factores que aumenten su tasa de detección.

1.1. RECUERDO ANATÓMICO.

La vena cava inferior se divide en cuatro segmentos: hepático, suprarrenal, renal e infrarrenal^{1,2}. En ella drenan la circulación abdominal y de los miembros inferiores, mediante un amplio sistema de venas tributarias. Este sistema de venas tributarias está formado por las venas iliacas comunes o también llamadas iliacas primitivas, las venas lumbares, venas ovárica o testicular derechas, venas renales, vena suprarrenal derecha, venas diafragmáticas inferiores y venas hepáticas¹⁹. En conjunto, la VCI recoge la sangre procedente de las partes del organismo situadas bajo el diafragma¹⁹.

La vena cava inferior (VCI) es la vena abdominal de mayor tamaño, siendo su longitud de 20-25 cm. Etimológicamente su nombre deriva de la palabra latina "*cavus*" que significa hueco. Se encuentra en la región retroperitoneal del abdomen y discurre paralela a la arteria aorta, situada a la derecha de esta última. Se origina en la confluencia de las venas iliacas comunes aproximadamente a la altura de la quinta vértebra lumbar y desemboca directamente en la aurícula derecha.

La vena cava inferior no presenta válvulas¹⁹. No obstante, por delante y la izquierda de su orificio auricular hay una válvula semilunar, denominada válvula de la vena cava inferior¹⁹. Esta válvula en el feto tiene la función de guiar la sangre de la aurícula derecha por el agujero oval hacia la aurícula izquierda¹⁹. Si bien en el feto la válvula de la vena cava inferior es grande y tiene funcionalidad, en el adulto es un rudimento¹⁹.

Aunque el esquema general del sistema tributario corresponde al referido, existen excepciones y variantes. Las venas lumbares son cuatro a cada lado. La tercera y cuarta venas lumbares de cada lado drenan en la vena cava inferior. En cambio, las venas lumbares primera y segunda pueden desembocar en la vena cava inferior, en la vena lumbar ascendente o en la ácigos lumbar¹⁹. En el caso de la primera vértebra lumbar, generalmente desemboca en la ácigos lumbar¹⁹. Otra excepción, son las venas diafragmáticas inferiores. La vena diafragmática inferior derecha drena en la vena cava inferior¹⁹. En el caso la vena diafragmática inferior izquierda, a menudo presenta dos ramas¹⁹. Cuando presenta dos válvulas, una de

ellas desemboca en la vena cava inferior pero la otra desemboca en la vena suprarrenal o vena renal izquierdas¹⁹.

Antes hemos mencionado que la VCI recibe el drenaje de toda la cavidad abdominal y miembros inferiores. No obstante, esto ocurre con gran parte de la circulación con la excepción de la circulación que drena por el sistema ácigos. Por otra parte, el sistema de drenaje en la VCI no siempre es de manera directa. La vena diafragmática izquierda puede presentarse como una única rama o dos, y cuando se presenta con dos ramas una de ellas drena en la VCI y la otra en la vena renal izquierda¹⁹. La vena suprarrenal izquierda y la vena ovárica (o testicular) izquierda drenan en la VCI a través de la vena renal izquierda. Las venas lumbares primera y segunda en ocasiones drenan en la segunda y tercera venas lumbares respectivamente por lo que el drenaje en la VCI también puede ser indirecto.

El principal sistema de drenaje “indirecto” que recibe la VCI es el procedente del sistema portal. La vena porta mide unos 8 cm y no presenta válvulas¹⁹. Tampoco presentan válvulas sus tributarias, no obstante, en el feto y el recién nacido pueden existir válvulas que se atrofian y desaparecen aunque algunas pueden persistir de forma degenerada¹⁹. El sistema portal drena la sangre procedente de la parte abdominal del sistema digestivo (con la excepción del parte inferior del conducto anal), bazo, páncreas y vesícula biliar. Este sistema de drenaje se articula sobre la porta a partir de una red extensa de venas tributarias, formado por la vena esplénica, vena mesentérica superior, vena gástrica izquierda, vena gástrica derecha, venas paraumbilicales y vena cística¹⁹. A su vez, estas ramas tributarias de la porta disponen de su propio sistema de venas tributarias¹⁹.

Aunque el sistema portal se podría considerar “el mayor afluente de la vena cava inferior”, el sistema portal no drena directamente en la vena cava inferior, sino que el drenaje se produce desde el hígado a través de las venas hepáticas. Las venas hepáticas que drenan en la VCI se dividen en dos grupos. El grupo superior e inferior¹⁹. El superior es el más conocido y suele estar formado por tres grandes venas: vena suprahepática derecha, vena suprahepática media y vena suprahepática izquierda¹⁹. El grupo inferior está formado por pequeñas venas que

proceden del lóbulo hepático derecho y lóbulo caudado, no obstante , en ocasiones en el grupo inferior aparecen grandes venas accesorias¹⁹. Las venas hepáticas también carecen de válvulas¹⁹.

1.2. ANATOMÍA APLICADA.

El conocimiento del sistema de tributarias de la vena cava inferior es de utilidad para el entendimiento de los posibles efectos que se derivan de la existencia de estas anomalías. La vena cava inferior recibe el aporte sanguíneo fundamentalmente de cuatro vasos.

- 1.- Vena iliaca común izquierda.
- 2.- Vena iliaca común derecha.
- 3- Circulación procedente del sistema portal a través del hígado.
- 4- Finalmente, la vena renal izquierda.

La sintomatología de estas anomalías está muy relacionada con estos cuatro vasos tributarios de la VCI. Los fenómenos trombóticos y varices en miembros inferiores se relacionan con el drenaje procedente de las venas iliacas. La microhematuria y proteinuria con el drenaje procedente de la vena renal izquierda. Finalmente, la sintomatología relacionada con el sistema portal se relaciona con el llamado efecto shunt porto-cava. Aunque en estas anomalías no se afecta la VCI, también es cierto que algunos autores las incluyen dentro de las anomalías de la VCI¹⁷. La acumulación de metabolitos y la encefalopatía son síntomas derivados del efecto shunt, ya que, el shunt porto-cava impide la función depurativa del hígado.

1.3. EMBRIOLOGÍA.

La embriogénesis del sistema venoso retroperitoneal, descrita por primera vez por Huntington y McClure⁷, es el proceso que permite el entendimiento de estas anomalías. Ocurre entre la sexta y octava semana de vida. Es un proceso

complejo^{1,7,20-24} que implica la formación, regresión y fusión de tres sistemas venosos embrionarios, cada uno de ellos formado por dos pares de venas dispuestas longitudinalmente^{4,12,17}.

- 1.- Sistema cardinal posterior.
- 2.- Sistema subcardinal.
- 3.- Sistema supracardinal.

Los tres sistemas emergen en orden cronológico. El sistema cardinal posterior es el dominante en la sexta semana; el sistema subcardinal predomina en la séptima semana y el sistema supracardinal en la octava semana de vida. El sistema cardinal posterior es el origen de las venas ilíacas y el supracardinal formará la ácigos y hemiacigos en el tórax. Los dos sistemas directamente con las anomalías de la VCI son el subcardinal y el supracardinal. Los cuatro segmentos de la VCI se componen de la siguiente manera:

- 1.- El segmento hepático deriva de la fusión de la vena vitelina derecha y los sinusoides hepáticos.
- 2.- El segmento suprarrenal deriva de la vena subcardinal derecha.
- 3.- El segmento renal deriva de la anastomosis de la vena subcardinal derecha y la supracardinal derecha.
- 4.- El segmento infrarrenal deriva de la vena supracardinal derecha.

La embriogénesis de la VCI comienza con la vena vitelina derecha que se une al seno venoso medial derecho del tubo cardiaco que formará la porción intrahepática de la VCI². La vena vitelina izquierda y la umbilical son el origen de los sinusoides hepáticos y de las venas suprahepáticas. Los conductos de Couvier derechos forman parte del sistema ácigos. El seno venoso izquierdo se hipotrofia y formará el seno coronario².

En la sexta semana se desarrollan un par de venas cardinales posteriores que son las primeras estructuras subdiafragmáticas venosas en el feto²⁰. Posteriormente, el sistema subcardinal se desarrolla ventral y medial a las venas cardinales posteriores^{18,20} y ventrolateral a la aorta¹⁸. El sistema subcardinal es

preponderante en la séptima semana cuando se producen tres fases de anastomosis en la circulación fetal. En la primera, se desarrollan múltiples anastomosis laterales entre las venas cardinales posteriores y las subcardinales. En la segunda, las anastomosis se producen entre las venas subcardinales de cada lado. En la tercera fase de anastomosis, el extremo distal de los vasos subcardinales derechos se conecta con los vasos hepáticos²⁰. Durante la octava semana se desarrolla el sistema supracardinal y aparecen nuevos vasos que producen un complejo sistema de anastomosis entre los tres sistemas²⁰.

En el siguiente paso se produce la atrofia de las venas cardinales posteriores, lo que dirige la sangre a las venas supracardinales y subcardinales². Tras esto, se atrofian las venas izquierdas por lo que el flujo venoso se dirige preferentemente a las venas derechas. Finalmente, se unen la vena supracardinal derecha y subcardinal derechas², con lo que queda conformado el sistema venoso retroperitoneal.

1.4. TIPOS DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA VENA CAVA INFERIOR.

Huntington and McClure⁷, basándose en el proceso embriológico que describieron en gatos domésticos, propusieron que podrían existir hasta catorce tipos teóricos de anomalías congénitas de la VCI, en función de la fase del proceso embriológico que se afecte. De los catorce tipos teóricos posibles de anomalías, once ya se habían observado en gatos domésticos o humanos²⁰. No obstante, las anomalías congénitas de la VCI frecuentemente se clasifican en ocho tipos. (Tabla 1)

- 1.- Doble vena cava inferior.
- 2.- Vena cava inferior izquierda.
- 3.- Agenesia de la vena cava inferior.
- 4.- Interrupción de la vena cava inferior con continuación con la ácigos y hemiacigos.
- 5.- Vena renal circumaórtica.
- 6.- Vena renal retroaórtica.

7.- Múltiples venas renales.

8.- Uréter retrocavo.

Aunque la embriogénesis es común, desde nuestro punto de vista, solo las cuatro primeras anomalías afectan a la VCI en sentido estricto¹³. Tres de las otras cuatro anomalías afectan a la vena renal y en el uréter retrocavo la estructura afectada es el uréter. No obstante, estas anomalías pueden ocurrir asociadas con las anomalías de la vena cava inferior^{13,24}, y presentan aspectos clínicamente relevantes.

La vena renal retroaórtica con una prevalencia de 3,4 %^{1,17,25} y la vena renal circumaórtica con una prevalencia de 2,4-8,7 %¹⁷ son un factor de riesgo conocido para el desarrollo del síndrome del cascanueces, varices pélvicas, varicocele, hematuria y dolor en el flanco izquierdo^{16,17}. La existencia de múltiples venas renales con una prevalencia del 9% se ha asociado con la hematuria²⁶. Además, la vena renal retroaórtica y la vena renal circumaórtica tienen implicaciones en la cirugía retroperitoneal y en los trasplantes²⁷. El uréter retrocavo se ha relacionado con litiasis renales, infecciones recurrentes y hematuria²⁸.

Existen otros dos tipos de anomalías raramente descritas y que se encuadran también dentro las anomalías de la VCI : shunt porto-cava y anomalía de membrana (Tabla 1). Estas dos anomalías no se han detectado en nuestro estudio.

1.- Shunt porto-cava:

Se atribuye a una excesiva regresión de la vena vitelina o a un fallo en la anastomosis con los sinusoides hepáticos o venas hepáticas^{29,30}. Se han descrito dos tipos^{17,31}.

Tipo I: Shunt completo de la vena porta con la IVC, con ausencia de la vena porta distal al Shunt. Es más frecuente en mujeres y se asocia con poliesplenía y atresia biliar²⁹. El trasplante hepático es su tratamiento definitivo^{17,32}.

Tipo II: El shunt es parcial. Es más común en hombres^{29,33}. El tratamiento consiste en la ligadura o embolización del Shunt^{17,32}.

Ambos tipos causan alteraciones metabólicas y se asocian con anomalías cardíacas, esqueléticas o renales^{17,32}. Se ha asociado con hepatoma y nódulos de regeneración hepáticos²⁹. Los Shunts entre las ramas portales y la IVC con causa de encefalopatía.

2.- Anomalía de membrana:

La anomalía de membrana consiste en la formación de una membrana completa o fenestrada en la IVC, o también la presencia de un segmento fibroso variable en longitud^{17,29,34}. Se piensa que puede estar causada por un trastorno vascular congénito o ser la secuela de una trombosis^{17,29,34-37}. Se asocia con el desarrollo de circulación colateral intrahepática y extrahepática. Se relaciona con el estrechamiento de las venas hepáticas¹⁷.

Es más común en Asia y sur África donde está relacionada con el síndrome de Budd-Chiari primario^{29,34}. La incidencia de hepatoma es 4.7–48 %^{17,34,37}. Es un trastorno crónico que puede producir cirrosis^{17,34}. Dependiendo de la severidad del cuadro puede requerir angioplastia, colocación de un stent, la realización de un Shunt porto-sistémico o una intervención para reducir la hipertensión portal^{29,38}.

Estas dos anomalías aparecen en algunas revisiones de anomalías de la vena cava inferior o como casos aislados, y no suelen incluirse en la literatura sobre anomalías congénitas de la IVC. Desde nuestro punto de vista, las causas que determinan su no inclusión son:

1.- En el Shunt porto-cava, el efecto producido por la alteración embriológica es un Shunt siendo normal la morfología, características y localización de la IVC.

2.-En el caso de la anomalía de membrana no se ha definido el trastorno vascular congénito y su causa pudiera no ser congénita (Tabla 1).

3.- Por otra parte, la anomalía de membrana presenta una localización geográfica definida, lo que limita la consecución de casos.

Tabla 1. Tabla de etiologías.

Tipo de anomalía	Causa
Doble vena cava inferior	Persistencia de ambas venas supracardinales ^{2,8} .
Vena cava inferior izquierda	Persistencia de la vena supracardinal izquierda junto con la regresión de la vena supracardinal derecha ^{2,8} .
Agenesia de la vena cava inferior	No determinada: 1.-Fallo en el desarrollo de los tres sistemas venosos embrionarios. 2.-Fallo en el desarrollo del sistema cardinal posterior y supracardinal. 3.-Escaso desarrollo de la vena supracardinal izquierda.4.- Trombosis perinatal.
Interrupción de la vena cava inferior con continuación con la ácigos y hemiacigos.	Fallo en la anastomosis de la vena subcardinal derecha y los sinusoides hepáticos asociando una atrofia de la vena subcardinal derecha ^{8,20} .
Vena renal circumaórtica	Persistencia de las venas intersubcardinal e intersupracardinal ^{2,8,17}
Vena renal retroaórtica	Persistencia de la vena intersupracardinal con regresión de la intersubcardinal ^{2,8,17}
Uréter retrocavo	Fallo en la regresión de la cardinal posterior derecha ²⁰ .
Shunt porto-cava	No determinada: 1.-Excesiva regresión de la vena vitelina. 2.- Fallo en la anastomosis con los sinusoides hepáticos o venas hepáticas.
Anomalía de membrana	No determinada: 1.-Trastorno vascular congénito desconocido. 2.- Secuela de trombosis.

II – JUSTIFICACIÓN

II - JUSTIFICACIÓN

Las anomalías congénitas de la VCI frecuentemente aparecen en estudios sobre enfermedad trombótica, por su relación con fenómenos trombóticos^{1,5,13,39-41}. Esto es debido fundamentalmente a la fuerte asociación de la agenesia de la VCI con la tromboflebitis venosa profunda. Esta prácticamente indisoluble relación de la agenesia de la VCI con la tromboflebitis venosa profunda^{2,8,13} ha propiciado que a pesar de ser la variante menos frecuente¹³, sea la más recogida en la literatura científica. Aunque existe la tendencia a considerar al resto de anomalías congénitas de la VCI como asintomáticas⁸, la doble VCI se ha asociado con fenómenos trombóticos^{1,5,13,27} y la interrupción de la VCI con poliesplenía, esplenomegalia y vena renal retroaórtica¹³. Por otra parte, la VCI a la izquierda y la doble VCI presentan implicaciones en la cirugía retroperitoneal y en el trasplante⁵.

El hecho de que la mayoría de las anomalías congénitas de la VCI se consideren asintomáticas ha producido que prácticamente no existan estudios sobre el conjunto de estas anomalías. La mayoría de la literatura corresponde a presentación de casos. Aunque es escasa, en la bibliografía existen revisiones^{2,8,18}, también aparecen en publicaciones que versan sobre patologías de la vena cava inferior^{17,29}. En estos trabajos destacan dos aspectos. El primero de ellos, es la descripción del proceso embriológico. El segundo, es la descripción anatómica de los tipos de anomalías. Por otra parte, la bajísima prevalencia es un factor que desincentiva el estudio de estas anomalías. Mayo²⁰ en su estudio de tres hospitales durante un año obtuvo 12 casos, incluyendo en su casuística anomalías congénitas de la vena renal y de la VCI.

Desde nuestro punto de vista, estas anomalías frecuentemente son poco estudiadas en profundidad. En definitiva, no existen trabajos que propongan un seguimiento de estas anomalías y que amplíen las variables a estudio. Nuestra propuesta de trabajo pretende un seguimiento desde la detección sin límite temporal definido.

Esta escasez de casos también dificulta el estudio de la prevalencia. Nuestra anterior serie¹³ recoge 32 anomalías en 46 meses y es la serie más larga publicada hasta el momento. Para conseguir detectar este número de anomalías fueron estudiados 32839 pacientes. Pensamos que aumentar el tiempo del estudio nos permitirá aumentar la muestra y así poder estimar la prevalencia con más exactitud.

Otro aspecto importante es, ¿qué se considera anomalía de la vena cava inferior? En nuestro estudio se incluyen la doble VCI, VCI a la izquierda, interrupción de la VCI y agenesia de la VCI. En las revisiones², frecuentemente aparecen recogidas como anomalías congénitas de la VCI la vena renal circumaórtica, vena renal retroaórtica, múltiples venas renales o el uréter retrocavo. Lo cierto es que el proceso embriológico que las sustenta es el mismo, que es la formación del sistema venoso retroperitoneal durante el periodo fetal. Si bien en sentido amplio todas estas anomalías pudieran englobarse dentro del concepto de anomalías congénitas de la VCI, en sentido estricto solo las que incluimos en nuestro estudio afectan a la VCI pues las otras afectan a la vena renal y al uréter. Esta distinción de sentido estricto versus amplio de alguna manera se puede intuir en la literatura. En primer lugar, las anomalías congénitas de la VCI se consideran raras y la prevalencia de las anomalías de la vena renal es de 3,4 %^{1,17,25} para la vena renal retroaórtica, de 2,4-8,7 %¹⁷ para la vena renal circumaórtica¹⁹ y de 9 %²⁶ para múltiples venas renales. En segundo lugar, no suelen incluirse las anomalías de la vena renal o el uréter retrocavo cuando se estudia la relación entre fenómenos trombóticos y anomalías congénitas de la vena cava inferior.

III – OBJETIVOS

III - OBJETIVOS

- 1.- Estimar la prevalencia de las anomalías de la vena cava inferior.
- 2.- Describir las distintas presentaciones anatómicas de cada anomalía congénita de la vena cava inferior.
- 3.- Describir las alteraciones clínicas asociadas a estas anomalías.
- 4.- Detectar la asociación con otras anomalías, malformaciones o variantes anatómicas.
- 5.- Evaluar si la presencia de estas anomalías puede condicionar la realización de procedimientos intervencionistas y médico-quirúrgicos.

IV - MATERIAL Y MÉTODO

IV -MATERIAL Y MÉTODO

4.1. POBLACIÓN DE ESTUDIO: Pacientes del departamento 21 del Servicio Valenciano de Salud, que acudieron al servicio de radiología del Hospital Vega Baja desde el 1 de septiembre de septiembre de 2019 hasta el 9 de agosto de 2024 por cualquier motivo, precisando estudio por imagen (tomografía computarizada, ecografía o resonancia magnética) y en los que se detectó una anomalía congénita de la VCI.

4.2. DISEÑO: Estudio descriptivo y observacional.

El estudio se ha realizado en el servicio de radiología del Hospital Vega Baja y cuenta con las aprobaciones del Comité de Ética del Hospital Vega Baja y del Comité de Ética de la UCAM.

Los medios de imagen utilizados han sido la tomografía computarizada (TC), realizada con un TC de 128 cortes y otro de 64 cortes, resonancia magnética de 1,5 Teslas y cuatro ecógrafos de última generación. Los facultativos que realizaron los estudios son los propios del servicio de radiología. Una vez detectada la anomalía se le comunicó al investigador principal, quien contactó con el paciente para preguntarle si quería participar en el estudio. El investigador principal realizó una entrevista en la que informó al paciente de palabra y por escrito de los fines del estudio y se firmó el consentimiento informado. Desde ese momento, se revisó la historia clínica del paciente y se siguió su evolución consultado la historia clínica. No se solicitó para fines del estudio que el paciente se sometiera a pruebas de imagen con contraste, con radiación o invasivas. Si fuera necesario que se realizase para el estudio una prueba de imagen sería una resonancia o ecografía, ambas sin contraste. El tiempo de seguimiento es indefinido y no existe límite temporal fijado. Los pacientes fueron informados de que pueden contactar para cualquier duda con el investigador principal mediante el supervisor del servicio de radiología, para ello se les proporcionó el contacto telefónico.

Las pruebas de imagen que se incluyeron en el estudio son aquellas en las que es posible valorar el abdomen. Utilizando el sistema de clasificación y registro de

nuestro centro, son las incluidas dentro de los siguientes epígrafes registro: Doppler de abdomen, Doppler de abdomen pediátrico, Doppler neonatal abdominal, ecografía de abdomen completo, ecografía de abdomen completo pediátrica, ecografía de abdomen-pelvis, ecografía de abdomen-pelvis pediátrica, ecografía neonatal abdominal, TC de abdomen, TC de abdomen con contraste, TC de abdomen sin/con contraste, TC abdomino-pélvico, TC abdomino-pélvico con contraste, TC cérvico-abdomino-pélvico con contraste, TC pediátrico abdomen, TC pediátrico de abdomen con contraste, TC pediátrico de abdomen sin y con contraste, TC pediátrico abdomino-pélvico, TC pediátrico abdomino-pélvico con contraste, TC pediátrico toraco-abdomino-pélvico con contraste, TC toraco-abdominal, TC toraco-abdominal con contraste, TC toraco-abdomino-pélvico, TC toraco-abdomino-pélvico con contraste, TC urografía, TC urografía tres fases, TC de aorta abdominal, TC de venas abdominales, entero-resonancia y resonancia magnética (RM) de abdomen.

No se incluyeron los epígrafes de registro de ecografía urológica o Doppler renal, por ser exploraciones enfocadas al sistema urinario y no al abdomen completo. Por responder también a un enfoque parcial, tampoco se incluyeron los epígrafes de registro de RM hepática, RM de páncreas, Colangio-RM y RM de columna.

Para calcular la población sobre la que se obtuvo la muestra se usó un algoritmo que cruza los epígrafes anteriores con las fechas del estudio, aplicando la condición de que un sujeto solo se contabiliza una vez aunque aparezca en más de un epígrafe.

4.3. CRITERIOS DE INCLUSIÓN: Pacientes sintomáticos y asintomáticos con diagnóstico por imagen de una de estas cuatro anomalías congénitas de la vena cava inferior:

- 1-Doble vena cava inferior.
- 2.-Cava inferior a la izquierda.
- 3.- Interrupción de la vena cava inferior.
- 4.- Agenesia de la vena cava inferior.

4.4. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- 1.- Se excluyeron los pacientes con anomalías de la vena renal: Vena renal retroaórtica y vena renal circumaórtica.
- 2.- Se excluyeron los pacientes con uréter retrocavo.

4.5. VARIABLES ESTUDIADAS:

- 1.- Edad actual y edad en el momento del diagnóstico de la anomalía congénita de VCI.
- 2.- Sexo.
- 3.- Tipo de anomalía congénita de la vena cava inferior:
 - 1.- Doble VCI.
 - 2.- VCI izquierda.
 - 3.- Interrupción de la VCI.
 - 4.- Agenesia de la VCI.
- 5.- Presencia de malformación cardiaca.
- 6.- Presencia de malformación o alteración esplénica.
- 7.- Malformación renal/urológica.
- 8.- Presencia de otras malformaciones y anomalías.
- 9.- Presencia de síntomas de ectasis venoso: venas colaterales abdominales, varices ováricas y varices en miembros inferiores.
- 10.- Hipertensión portal /signos de hepatopatía.
- 11.- Enfermedad renal crónica: Filtrado glomerular (FG) en ml/min/1,73 m²
 - 1.-Estadio I: Daño renal con FG normal o alto (FG>90).
 - 2.-Estadio II: Daño renal ligero con FG disminuido (FG 89-60).
 - 3.-Estadio III : Daño de medio a severo (FG 59-30).
 - 4.- Estadio IV: Daño renal severo (FG 29-15).
 5. Estadio V: Enfermedad renal crónica avanzada (FG<15).
- 12.- Presencia de hematuria-microhematuria. Se excluyeron las mediciones realizadas con síntomas de infección de orina (asociadas con disuria y/o leucocituria) o durante un episodio de cólico renoureteral. La medición de la sangre se realizó mediante un analizador químico estándar con sistema de tiras, expresado en cruces. Las equivalencias en Eri/ μ l son:
 - 1.- + equivale a 0-25 Eri/ μ l.
 - 2.- ++ equivale a 25-80 Eri/ μ l .
 - 3.- +++ equivale a 80-200 Eri/ μ l .

13.- Proteinuria. La medición de la proteinuria se realizó mediante un analizador químico estándar con sistema de tiras, expresado en cruces. Las equivalencias en mg/dL son:

- 1.- Negativo equivale a negativo.
- 2.- Indicios equivale 10-20 mg/dL.
- 3.- + equivale a 20-30 mg/dL.
- 4.- ++ equivale a 100-300 mg/dL.
- 5.- +++ equivale a mayor o igual a 300 mg/dL.

14.- Antecedentes personales y/o presencia de trombosis venosa profunda y tromboflebitis:

- 1.- Miembro o miembros afectados.
- 2.- Extensión de la trombosis.

15.- Antecedentes personales y/o presencia de tromboembolismo pulmonar.

16.- Diámetro de la vena renal izquierda en su unión con la vena cava inferior. El diámetro medido ha sido el anteroposterior. La medición se realizó en un corte axial de TC o RM. La unidad de medida utilizada fue el milímetro.

La presencia de la variable 5 se valoró consultando la historia clínica del paciente. La presencia de las variables 6,7, 9 y 10 se valoró mediante las pruebas de imagen abdominal (la prueba en la que se detectó la anomalía puede aportar la información necesaria).

La variable 8 fue valorada con la historia clínica y pruebas de imagen.

La variable 14 se estimó con los datos aportados mediante ecografía Doppler.

En las variables 12 y 13 se dieron como positivas cuando existían dos muestras positivas. Se dio el valor del rango de las dos más superiores. Cuando las dos mayores estuvieron en dos rangos distintos el valor dado fue el de inicio del rango más inferior y el valor final del rango más superior.

La variable 16 se ha medido en la doble VCI y en la VCI izquierda.

4.6. PROCEDIMIENTOS/RECOGIDA DE DATOS: Para la recogida de datos se ha utilizado una hoja Excel. A cada paciente se le asignó un número que se asoció a su número de identificación personal del sistema de información poblacional (SIP). Se describió la anomalía. La recogida de los datos se realizó en la historia clínica, excepto la variables que no se hallaron en la historia clínica que se obtuvieron mediante entrevista personal con el paciente. Los datos se adjuntaron en la base de datos en la casilla de la variable correspondiente, indicando la presencia o no y/o valor nominal de la variable según proceda.

V – RESULTADOS

V - RESULTADOS

Se detectaron cuarenta anomalías en cuarenta pacientes. Para conseguir esta muestra la población estudiada fue de 42125 pacientes, que es aproximadamente un cuarto de la población del departamento de salud. Además, se añadieron dos casos de agenesia de la VCI ya conocidos con anterioridad, por lo que se han estudiado cuarenta y dos anomalías en cuarenta y dos pacientes (Tabla 2). Cuarenta y una anomalías son simples y una anomalía es doble (Tabla 2). Veinte y un casos de doble VCI, once casos de VCI a la izquierda, tres interrupciones de la VCI y seis agenesias de la VCI (Tabla 2). La doble anomalía es una asociación de doble VCI con interrupción de ambas cavas inferiores y continuación por ácigos y hemiacigos. Esta doble anomalía aparecía en nuestra anterior serie¹³, pero se clasificó dentro de las interrupciones de la VCI. Veinte y siete anomalías se produjeron en hombres y quince en mujeres. La edad media de detección ha sido de 54,5 años, con un rango entre 11 y 96 años. Las anomalías son más prevalentes en hombres, excepto la interrupción de la VCI y la doble anomalía que han sido más frecuentes en mujeres. Las seis agenesias y una doble VCI fueron detectadas como parte del estudio de trombosis venosa profunda en pacientes jóvenes. El resto de fueron un hallazgo casual. (Tablas 2, 3 y 4)

Tabla 2. Tabla de casos.

Paciente	Sexo	Edad de detección	Tipo de anomalía	Enfermedad renal crónica	Proteinuria	Hematuria/Microhematuria.	Fenómeno trombótico
1	Femenino	57	Doble vena cava inferior	No	No	25-80 Eri/ μ l	No
2	Masculino	49	Doble vena cava inferior	No	No	No	No
3	Femenino	88	Doble vena cava inferior	No	No	25-80 Eri/ μ l	No
4	Masculino	47	Doble vena cava inferior	No	>300 mg/dL.	No	TEP
5	Masculino	96	Doble vena cava inferior	ERC 1	100-300 mg/dL.	80-200 Eri/ μ l .	No
6	Masculino	62	Doble vena cava inferior	No	No	No	No
7	Masculino	56	Doble vena cava inferior	No	No	No	No
8	Masculino	91	Doble vena cava inferior	No	No	No	No
9	Masculino	77	Doble vena cava inferior	No	No	No	No
10	Masculino	77	Doble vena cava inferior	ERC1	No	No	No
11	Masculino	67	Doble vena cava inferior	ERC1	20-30 mg/dL.	0-25 Eri/ μ l.	No
12	Masculino	27	Doble vena cava inferior	No	No	No	No
13	Masculino	67	Doble vena cava inferior	ERC 3	No	0-25 Eri/ μ l.	No
14	Masculino	62	Doble vena cava inferior	ERC 3	>300 mg/dL.	No	No
15	Femenino	11	Doble vena cava inferior	No	No	0-25 Eri/ μ l.	TVP en MII
16	Masculino	57	Doble vena cava inferior	ERC 3	100-300 mg/dL.	No	No
17	Femenino	87	Doble vena cava inferior	ERC 3	100-300 mg/dL.	0-25 Eri/ μ l.	No
18	Masculino	67	Doble vena cava inferior	ERC 4	No	80-200Eri/ μ l.	No
19	Femenino	13	Doble vena cava inferior	No	No	0-25 Eri/ μ l.	No
20	Femenino	81	Doble vena cava inferior	No	No	0-80 Eri/ μ l.	TVP izquierda TEP
21	Femenino	83	Doble vena cava inferior	ERC 4	100-300 mg/dL.	No	No

22	Masculino	28	Cava inferior izquierda	No	100-300 mg/dL.	No	No
23	Femenino	44	VCI izquierda	No	No	No	No
24	Masculino	69	VCI izquierda	No	No	No	No
25	Femenino	48	VCI izquierda	No	No	No	No
26	Masculino	51	VCI izquierda	No	100-300 mg/dL.	0-25 Eri/ μ l.	No
27	Masculino	48	VCI izquierda	No	100-300 mg/dL.	0-25 Eri/ μ l.	No
28	Masculino	21	VCI izquierda	No	No	No	No
29	Masculino	36	VCI izquierda	ERC1	20-30 mg/dL.	0-25 Eri/ μ l.	No
30	Femenino	54	VCI izquierda	No	100-300 mg/dL.	0-25 Eri/ μ l.	No
31	Masculino	59	VCI izquierda	No	No	No	No
32	Masculino	70	VCI izquierda	No	No	No	No
33	Femenino	53	Interrupción de la VCI	No	100-300 mg/dL.	No	No
34	Femenino	82	Interrupción de la VCI	ERC 3	>300 mg/dL	80-200Eri/ μ l.	No
35	Femenino	69	Interrupción de la VCI	No	No	No	No
36	Masculino	27	Agenesia de VCI	No	No	No	TVP
37	Masculino	15	Agenesia de VCI	No	No	No	TVP
38	Masculino	35	Agenesia de VCI	No		80-200Eri/ μ l	TVP
39	Femenino	24	Agenesia de VCI	No	No	No	TVP
40	Masculino	59	Agenesia de VCI	ERC 2	No	No	TVP
41	Femenino	27	Agenesia de VCI	No	No	No	TVP
42	Femenino	69	Doble anomalía	No	No	No	No

Vena cava inferior (VCI). Enfermedad renal crónica (ERC). Trombosis venosa profunda (TVP). Tromboembolismo pulmonar (TP).

Tabla 3. Tabla general.

Tipo de anomalía	Doble vena cava inferior	Vena cava inferior a la izquierda	Interrupción de la vena cava inferior	Agenesia de la vena cava inferior	Doble vena cava inferior con interrupción de ambas cavas inferiores
Número de casos	21	11	3	6	1
Subtipo de anomalía	15(71%): Ambas cavas de calibre semejante. 6 (29%): Una cava inferior de mayor calibre			3 Agenesias del segmento infrarrenal 1 Agenesia de segmentos infrarrenal y renal 2 Agenesias de los cuatro segmentos (completa)	
Sexo	14Masculino 7 Femenino	8Masculino 3Femenino	2 Femenino 1Masculino	4 Masculino 2 Femenino	1 Femenino
Edad media de detección y rango	63 (11-96)	48 (21-70)	61 (48-82)	31 (15-59)	69
Prevalencia	0,05% ¹	0,026% ¹	0,0071 ¹	0,0091 % ¹ 0,0035 % ²	0,0024 % ¹
Fenómenos trombóticos	2 TVP (9,5 %) 2 TP (9,5 %)			6 TVP	
Síntomas de ectasis venoso	2	No	No	6	Si
Varices ováricas izquierdas	2	No	No	No	Si
Hipertensión portal	No	No	No	No	Si
Proteinuria	4 (19%)	1 (9 %)	1 (33 %)	No	No
Microhematuria Hematuria	7 (33,3%)	No	No	1 (16,6 %)	No
Proteinuria y microhematuria/hematuria	3 (14%)	4 (36,3 %)	1 (33,3 %)	No	No

Enfermedad renal crónica	9 (43 %) 3: Estadio 1 4: Estadio 3 2: Estadio 4	1 (9 %) Estadio 1	1 (33,3%) Estadio 3	1 (16,6, %): Estadio 2	No
Alteraciones renales	No	1(9%) Atrofia renal izquierda	No	1(16,6%) Agenesia renal derecha. 2 (33,3 %) Hipoplasia renal izquierda	No
Venas renales	Sin hallazgos	Sin hallazgos	3 (100 %) Vena renal retroaórtica	3 (50 %) Venas renales filiformes	Sin hallazgos
Alteraciones esplénicas	No	No	1 (33,3%) Poliesplenía	1Esplenomegalia	Esplenomegalia
Alteraciones venas ilíacas	No	No	No	3 (50 %)	No
Sistema ácigos	Sin hallazgos	Sin hallazgos	3(100%) Hipertrofia de la ácigos	5(83,4%) Hipertrofia ácigos-hemiácigos 1(16,6%) Hipertrofia ácigos	Hipertrofia de la ácigos-hemiácigos
Otras anomalías	1 (4,7 %) Pinza aortomesentérica. 1 (4,7 %) Ductus arterioso persistente	1 (9 %) Pinza aorto-mesentérica			

Prevalencia calculada con el número de pacientes del estudio¹. Prevalencia calculada según pacientes del departamento². Trombosis venosa profunda (TVP). Tromboembolismo pulmonar (TP).

Tabla 4. Tabla de agenesias de la vena cava inferior.

Tipo de agenesia	Agenesia del segmento infrarrenal	Agenesia del segmento infrarrenal	Agenesia del segmento infrarrenal	Agenesia del segmento infrarrenal y renal	Agenesia del segmento infrarrenal, renal, suprarrenal y hepático (completa)	Agenesia del segmento infrarrenal, renal, suprarrenal y hepático (completa)
Sexo	Masculino	Masculino	Femenino	Masculino	Masculino	Femenino
Edad de debut trombótico	27	59	27	35	15	24
Sistema ácigos	Hipertrofia ácigos y hemiácigos	Hipertrofia ácigos y hemiácigos	Hipertrofia ácigos y hemiácigos	Hipertrofia ácigos y hemiácigos	Hipertrofia ácigos y hemiácigos	Hipertrofia de la ácigos
Sistema iliaco	Agenesia completa del sistema iliaco	Conservado	Conservado	Agenesia completa del sistema iliaco izquierdo	Conservado	Agenesia del sistema iliaco común. Existe el sistema iliaco interno y externo
Venas renales	Sin hallazgos	Sin hallazgos	Sin hallazgos	Vena renal izquierda filiforme	Vena renal izquierda filiforme	Vena renal izquierda filiforme
Alteraciones en otros órganos	No	No	No	Hipoplasia renal izquierda	Hipoplasia renal izquierda	Agenesia renal izquierda y esplenomegalia

Circulación colateral y síntomas de estasis	Si	Si	Si	Si	Si	Si
Fenómeno trombótico	Trombosis del sistema venoso profundo y safena mayor izquierda con extensión a la circulación colateral iliaca izquierda	Trombosis de la iliaca común izquierda y de la gemelar derecha	Trombosis de la femoral superficial izquierda hasta la iliaca externa izquierda	Trombosis del sistema venoso profundo y safena mayor del miembro inferior izquierdo	Trombosis del sistema venoso profundo y safena mayor del miembro inferior izquierdo. Trombosis del sistema colateral bilateral iliaco y retroperitoneal	Trombosis del sistema venoso profundo y safena mayor del miembro inferior izquierdo, con extensión hasta la iliaca externa

5.1. TÉCNICAS DE IMAGEN Y DETECCIÓN.

La mayoría de los casos han sido detectados mediante TC. Del total de los cuarenta y dos casos, treinta y cuatro (85 %) se han detectado mediante TC. De estos cuarenta y dos, se habían realizado al menos un TC treinta y nueve, por lo que el porcentaje de detección del TC es del 87,2 % (34/39). De los pacientes diagnosticados mediante TC, la anomalía se detectó en el primer TC en 26 ocasiones, por lo que el porcentaje de detección en el primer TC ha sido del 76,5% (26/34), siendo necesario al menos un segundo TC en el 24,5 % (8/34) de los casos. De los pacientes detectados con anomalía, el 38,2 % (13/34) tenían al menos un estudio de TC previo sin referir la anomalía. (Tabla 5)

La ecografía ha detectado ocho casos (15 %) de los cuarenta y dos. De estos cuarenta y dos, veinte y uno tenían una ecografía realizada, por lo que el porcentaje de detección de la ecografía ha sido del 38 % (8/21). De los pacientes diagnosticados mediante ecografía, se ha detectado la anomalía en la primera ecografía el 62,5 % (5/8) de los casos, siendo necesaria al menos una segunda ecografía el 37,5 % (de los casos). De los pacientes detectados con anomalía, el 66,7 % (16/21) tenían al menos una ecografía previa sin describir la anomalía. (Tabla 5)

Tabla 5. Tabla general de técnica de detección.

Técnica de imagen	Casos detectados	Pacientes con la técnica de imagen	Porcentaje de detección de la técnica de imagen	Porcentaje de detección a la primera de la técnica de imagen	Porcentaje de pacientes con técnica de imagen anterior no diagnóstica de anomalía
TC	34 (85 %)	39	34/39(87,2%)	26/34(76,5%)	13/34(38,2 %)
ECOGRAFÍA	8 (15 %)	21	8/21 (38 %)	5/8 (62,5 %)	16/21(66,7%)

Tomografía computarizada (TC).

De los casos con técnica de imagen previa no diagnóstica de la anomalía, nueve tenían TC y ecografía previos no diagnósticos. Es decir, de los trece con TC previo no diagnóstico nueve tenían también una ecografía previa sin detectar la anomalía y de los dieciséis pacientes con ecografía previa no diagnóstica, nueve tenían también una TC previa no diagnóstica.

En la doble VCI diecinueve pacientes se han realizado TC y once ecografía. La TC ha detectado el 81 % de los casos y la ecografía el 19%. La tasa de detección del primer TC ha sido del 73,7 % y en la ecografía la tasa de detección de la primera ecografía ha sido del 18,2 %. El 26,3 % de los pacientes con TC, se habían realizado al menos un TC previo sin informar la anomalía. En la ecografía este porcentaje asciende al 81,8 %. Un paciente detectado mediante ecografía necesito un RM de

abdomen sin contraste para su confirmación, pues el diagnóstico ecográfico aportaba un diagnóstico diferencial entre doble vena cava inferior y vena cava inferior izquierda. (Tabla 6)

En la vena cava inferior izquierda diez pacientes se han realizado TC y ocho ecografía. Mediante TC se han detectado el 63,6 % de los casos y mediante ecografía el 36,4 % restante. La tasa de detección del primer TC ha sido del 50 %, mientras que para la ecografía esa tasa ha sido del 37,5 %. De los pacientes con TC el 50 % tenían al menos un TC sin informar la anomalía y mientras que en los pacientes con ecografía esto ha ocurrido en el 62,5 % de ellos. (Tabla 6)

En la interrupción de la vena cava inferior no han realizado ecografías ningún paciente. La TC ha tenido una tasa de detección en el primer TC del 66,7 % y un 33,3 % de los pacientes con TC tiene al menos un TC previo sin informar la anomalía. (Tabla 6)

En la agenesia de la VCI, el TC ha sido la técnica diagnóstica en todos los casos. La tasa de detección del primer TC ha sido del 83,3 % (5 pacientes) y en un caso (16,7 %) existía un TC previo sin informar la anomalía. Este paciente en el que no se detectó la anomalía, el TC en el que previamente no se detectó la anomalía era un TC sin contraste intravenoso. Dos pacientes tenían ecografías que no fueron diagnósticas para la anomalía. (Tabla 6)

En la doble anomalía la técnica diagnóstica ha sido la TC, pero el primer TC no fue diagnóstico, existiendo estudios previos de TC en los que no se detectó la anomalía. (Tabla 6)

Tabla 6. Tabla de técnica de detección-anomalía congénita de la vena cava inferior.

Tipo de anomalía	Doble vena cava inferior	Vena cava inferior izquierda	Interrupción de la vena cava inferior	Agenesia de la vena cava inferior	Doble vena cava inferior con interrupción de ambas cavas inferiores
Número de casos	21	11	3	6	1
Técnica de detección	TC17/21(81%) US 4/21 (19%)	TC7/11(63,6%) US4/11 (36,4%)	TC	TC	TC
Pacientes con TC	19	10	3	6	1
Pacientes con primer TC refiriendo la anomalía	14/19 (73,7 %)	5/10 (50 %)	2 (66,7 %)	5 (83,3 %)	0
Pacientes con TC previo sin informar anomalía	5/19 (26,3 %)	5/10 (50 %)	1 (33,3 %)	1 (16,7 %)	1 (100 %)
Pacientes con ecografía	11	8	0	2	0
Pacientes con primera ecografía diagnóstica	2/11 (18,2 %)	3/8 (37,5 %)	–	0	–
Pacientes con ecografía previa sin informar anomalía	9/11 (81,8 %)	5/8 (62,5 %)	–	2 (100 %)	–

Tomografía computarizada (TC). Ecografía (US).

5.2. DOBLE VENA CAVA INFERIOR.

Respecto a la doble VCI, en todos los casos la VCI del lado izquierdo ha drenado en la vena renal izquierda, siendo la vena renal izquierda la que cruza al lado derecho y produce la unión de ambos sistemas venosos en el segmento renal de la VCI. La prevalencia ha sido de 0,05 %. Catorce casos son hombres y siete mujeres, relación 2:1. La edad media de detección fue de 63 años con un rango entre 11 y 96 años. Entre nuestros casos destacan dos niñas con edad de detección de 11 y 13 años. En quince casos (71%), ambas venas cavas inferiores son de calibre semejante (Figura 1). En seis casos (29 %) una de las dos venas cavas inferiores es de mayor calibre que la otra. La derecha en cuatro casos (dos de sexo femenino y dos masculino) y la izquierda en dos (ambos de sexo femenino). La variante de una VCI de mayor calibre es más frecuente en el sexo femenino (seis de los ocho casos) mientras que la variante de dos cavas inferiores de calibre similar es más frecuente en el sexo masculino (doce de los dieciséis casos). (Tablas 2 y 3)

Se han producido dos trombosis venosas profundas de miembro inferior y dos tromboembolismos pulmonares. Los fenómenos trombóticos han sido más frecuentes en el sexo femenino (Tablas 2 y 3). La variante de VCI con izquierda de mayor calibre siempre se ha asociado con fenómenos trombóticos, con el 100 % de las trombosis venosas profundas de miembro inferior y el 50 % de los tromboembolismos pulmonares. Las trombosis venosas profundas de miembros inferiores han ocurrido todas en el miembro inferior izquierdo y en pacientes de sexo femenino. Un paciente de sexo masculino con dos cavas inferiores de semejante calibre sufrió un tromboembolismo pulmonar a los 46 años. Una paciente femenina con VCI izquierda de mayor calibre desarrollo una trombosis venosa profunda en miembro inferior izquierdo con tromboembolismo pulmonar a los 78 años. Otra paciente mujer de 11 años y VCI izquierda de mayor calibre sufrió una trombosis neonatal en miembro inferior izquierdo con extensión hasta la iliaca izquierda que se ha cronificado. Esta paciente prematura, de bajo peso y de parto gemelar con ductus arterioso persistente que fue tratado con éxito con ibuprofeno, tuvo que ser intervenida de enterocolitis necrotizante y la trombosis se produjo en la vía central femoral izquierda, teniendo que ser cambiada la vía central femoral al miembro inferior derecho.

Nueve pacientes (43 %) presentan enfermedad renal crónica (ERC), tres en estadio 1, cuatro en estadio 3 y dos en estadio 4. Cinco pacientes han presentado hematuria (uno de ellos con ERC estadio 4 y uno con pinza aorto-mesentérica de 11 grados) y dos microhematuria (uno de ellos con ERC estadio 3). Cuatro pacientes han presentado episodios de proteinuria (dos con ERC estadio 3 y uno con ERC estadio IV). Dos pacientes han presentado microhematuria con proteinuria (uno con ERC renal crónica estadio 1 y otro con ERC estadio 3) y una paciente hematuria con proteinuria (un paciente con ERC estadio 1). La edad media de los pacientes con ERC es de 73,67 años con rango entre 57 y 96 años. La edad media de los pacientes con ERC estadio 1 es de 80 años con rango entre 67 y 96 años, los tres hombres. La edad media de los pacientes con ERC estadio 3 es de 68,25 años y el rango entre 57 y 87 años, tres hombres y una mujer. La edad media de los pacientes con ERC estadio 4 es de 75 años con rango entre 67 y 80 años, un hombre y una mujer. Dos pacientes han presentado varices ováricas izquierdas, se trataba de dos niñas de 11 y 13 años, la segunda de ellas con pinza aortomesentérica asociada. (Tablas 2 y 3)

En cuanto al diámetro de la anastomosis de la vena cava inferior del lado izquierdo con la vena renal izquierda. De los veinte y un pacientes con DIVC solo en un caso no se ha realizado la medición, pues solo tenía ecografía. En el resto, en diecinueve se ha realizado mediante TC y en un caso con RM. La media del diámetro es de 10,7 mm con rango de 6-18,4 mm.

Figura 1. Doble vena cava inferior.



Corte axial de TC con contraste oral e intravenoso donde se observan dos cavas inferiores de calibre semejante (flechas azules), situadas cada una a un lado de la arteria aorta (flecha roja).

5.3. VENA CAVA INFERIOR IZQUIERDA.

En relación con la VCI a la izquierda, la VCI siempre ha drenado en la vena renal izquierda. La prevalencia es de 0,026 %. De los once casos, ocho son hombres y tres mujeres, relación 8:3. La edad media de detección fue 48 años con un rango entre 21 y 70 años. Un paciente presentaba ERC estadio 1, sin alteraciones en el sedimento urinario. Un paciente presentaba atrofia renal izquierda sin alteración de la función renal. Cuatro pacientes han tenido microhematuria y proteinuria. Un paciente asocio proteinuria, con ángulo aortomesentérico de 21 grados. (Tablas 2 y 3)

De los once pacientes se han realizado nueve medidas de la anastomosis de la VCI izquierda con la vena renal izquierda, todas en TC. El diámetro medio es de 17,06 mm y el rango entre 11 y 19,9 mm. (Figuras 2a y 2b)

Figura 2a. Corte axial de vena renal izquierda en paciente con cava inferior izquierda.

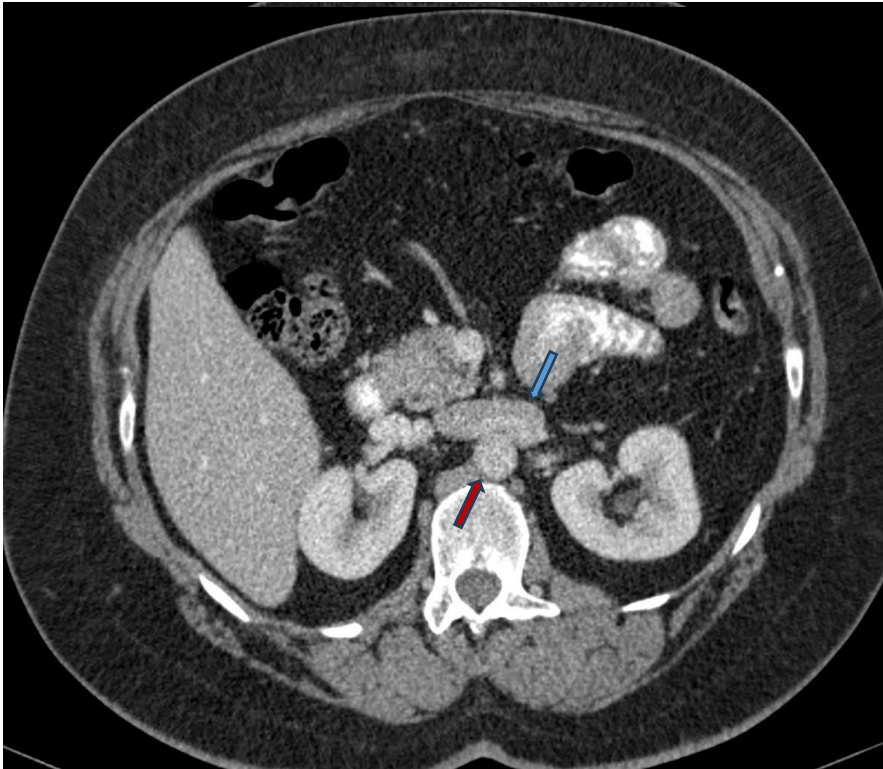


Figura 2a. Corte axial de TC de abdomen con contraste oral e intravenoso de un caso de vena cava inferior izquierda, donde observamos la vena renal izquierda (flecha azul) de mayor calibre que la arteria aorta (flecha roja).

Figura 2b. Reconstrucción sagital de vena renal izquierda en paciente con vena cava inferior izquierda.

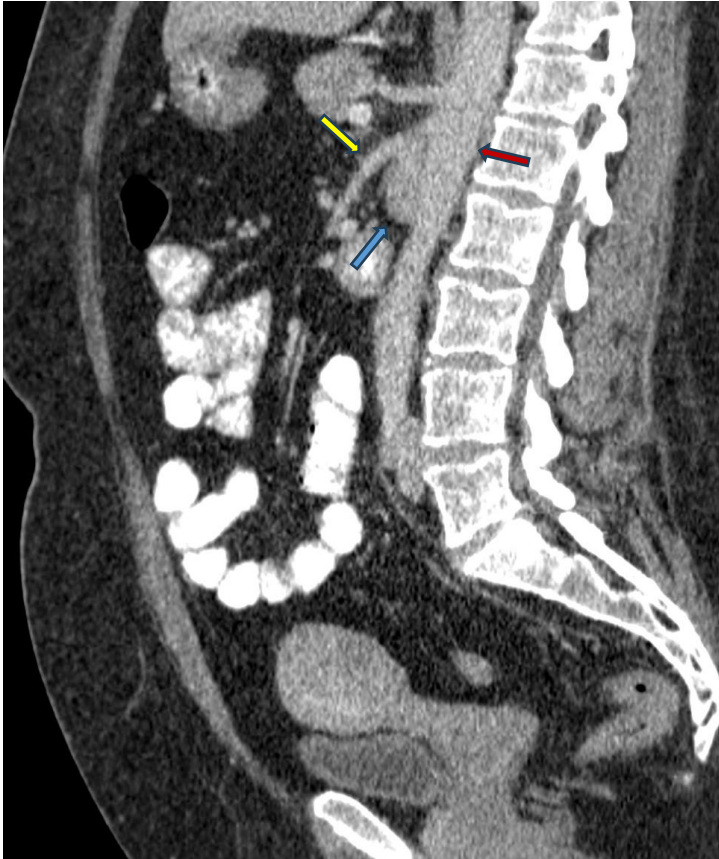


Figura 2b. Reconstrucción sagital, en la que se aprecia el aumento de calibre de la vena renal izquierda (flecha azul) entre la aorta (flecha roja) y la arteria mesentérica superior (flecha amarilla).

5.4. INTERRUPCIÓN DE LA VENA CAVA INFERIOR.

En los tres casos de interrupción de la VCI, la interrupción se produce a partir del segmento renal de la VCI, conservándose el segmento infrarrenal y el renal. La prevalencia en nuestra serie es 0,0071 %. Es más frecuente en el sexo femenino, con relación 2:1. La edad media de detección fue de 61 años con un rango entre 48 y 82 años. Los tres pacientes asociaron vena renal retroaórtica e hipertrofia de la ácigos (Figura 3). La vena renal derecha siempre ha drenado en la VCI con anterioridad a que se produzca la interrupción, es decir, que la vena renal derecha ha drenado

en la VCI antes de que se produzca la continuidad de la cava inferior con el sistema ácigos. Un paciente ha presentado proteinuria. Un paciente con ERC estadio 3 ha presentado proteinuria y hematuria. Un caso presentaba poliesplenía. (Tablas 2 y 3)

Figura 3. Interrupción de la vena cava inferior.



Corte axial de TC de abdomen con contraste oral e intravenoso de un caso de interrupción de la vena cava inferior. Tras el diafragma se aprecia la hipertrofia de la ácigos (flecha verde).

5.5. DOBLE VENA CAVA INFERIOR CON INTERRUPCIÓN DE AMBAS CAVAS INFERIORES.

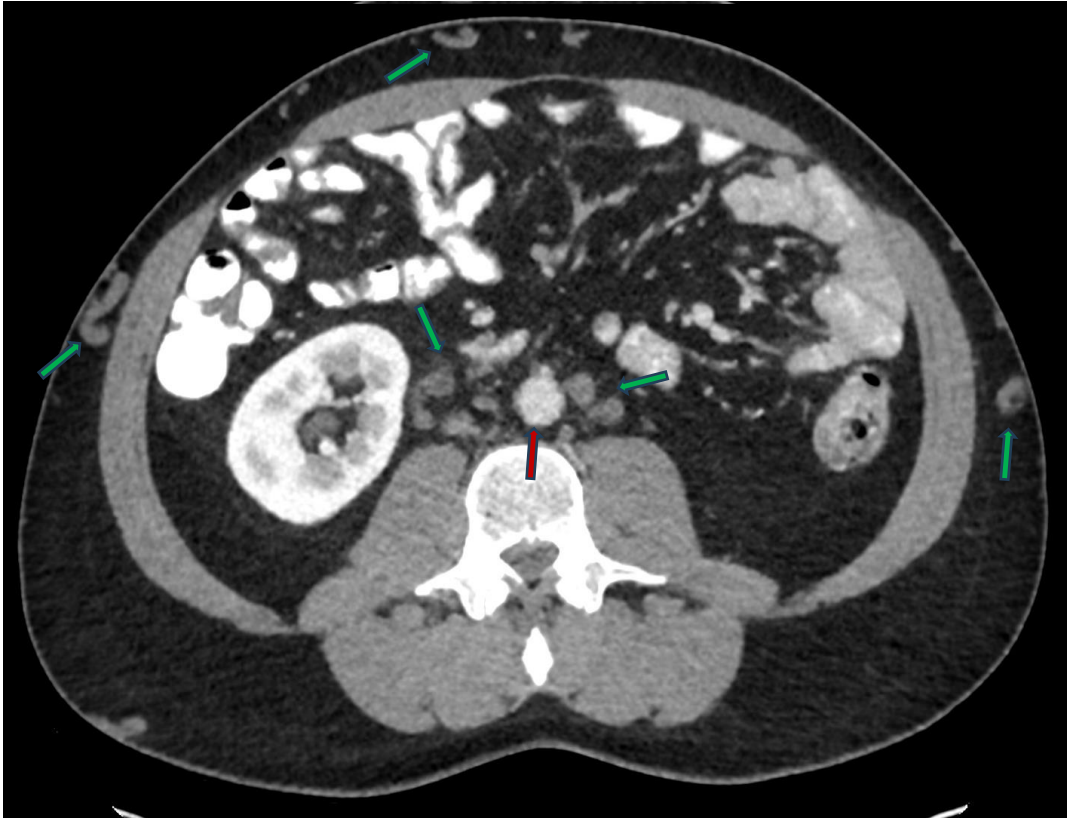
El paciente con doble VCI con interrupción de ambas cavas inferiores presenta una hipertrofia de la ácigos por la que se continua la cava inferior derecha y una hipertrofia de la hemiacigos por donde se continua de la cava inferior izquierda. La prevalencia es de 0,0024 %. Respecto a las otras interrupciones, es la

única en la que no hemos observado vena renal retroaórtica y la única con hipertrofia ácigos-hemiácigos. En comparación con las dobles venas cavas inferiores, en este caso, la comunicación entre ambas cavas inferiores no se produce mediante el cruce de la vena renal izquierda al lado derecho, pues la vena renal izquierda permanece en el lado izquierdo sin cruzar al lado derecho. La comunicación entre las cavas inferiores se produce a la altura de la bifurcación aorto-iliaca, de manera paralela. Asocia un cuadro de hipertensión portal no filiada con esplenomegalia y varices ováricas. Se realizó una biopsia hepática para el estudio de la hipertensión portal con resultado de dilatación sinusal. (Tabla 3)

5.6. AGENESIA DE LA VENA CAVA INFERIOR.

De las seis agenesias de la VCI, tres afectaban al segmento infrarrenal, dos afectaban a todos los segmentos y una al segmento renal e infrarrenal. Cinco asociaban hipertrofia ácigos-hemiácigos y una hipertrofia de la ácigos. Todas presentan varices en miembros inferiores, circulación colateral abdominal y signos de éctasis venoso (Figura 4). La prevalencia es 0,0035 % calculada con la población del departamento o de 0,0095 % calculada con la muestra del estudio. Es más frecuente en hombres con una relación 4:2. La edad media de detección fue de 31 años con rango entre 15 y 59 años. Todos los casos han presentado trombosis venosas profundas con predilección por el lado izquierdo y con tendencia a ser extensas. Solo una agenesia presento trombosis venosa profunda en el miembro inferior derecho. En tres casos se observaron alteraciones de la vena renal izquierda (un caso de agenesia del segmento infrarrenal-renal y en los dos casos de agenesias completas) y del sistema iliaco (un caso de agenesia del segmento infrarrenal, un caso agenesia del segmento infrarrenal-renal y un caso de agenesia completa). Un caso asociaba agenesia renal derecha y otras dos hipoplasias renales izquierdas. Un paciente asociaba ERC estadio 2. Un paciente asocia esplenomegalia y microhematuria. (Tablas 2,3 y 4)

Figura 4. Agenesia de la vena cava inferior.



Corte axial de TC de abdomen con contraste oral e intravenoso de una agenesia de la vena cava inferior. En el retroperitoneo se observa la aorta (flecha roja) pero no apreciamos la vena cava inferior. En su lugar, aparece circulación colateral retroperitoneal que también se evidencia en la pared abdominal (flechas verdes).

VI – DISCUSIÓN

VI -DISCUSIÓN

6.1. PREVALENCIA.

En la agenesia cabe plantearse dos métodos para calcular su prevalencia. Utilizando la muestra del estudio se obtiene un valor de 0,0095 %. Pero la agenesia presenta una peculiaridad en su forma de presentación y que no ocurre en el resto de anomalías. La agenesia es muy sintomática y debuta en pacientes jóvenes en forma de fenómenos trombóticos extensos en miembros inferiores^{2,8,13,42}. Por tanto, los casos de agenesias no detectados en adultos deben de ser muy pocos y los casos no detectados en su mayoría corresponden a niños. Teniendo en cuenta esta característica, estimar la prevalencia con la población total de nuestro departamento puede ser también una opción, siendo en nuestro caso de 0,0035 %. En cualquier caso, estos dos valores de prevalencia están dentro de los rangos previos de 0,0005-1 %^{42,43}. No obstante, pensamos que el límite superior de 1 % parece poco probable, pues son 62 los casos de agenesias recogidos en literatura inglesa hasta 2010, la prevalencia de la serie más larga unicéntrica con 10 casos recogidos durante 12 años es de 0,00025 %⁴² y también está muy lejos de nuestra serie tras estudiar a 42125 personas.

En nuestra serie anterior, la prevalencia calculada con la población del departamento fue de 0,0023 %¹³, menor que en la serie actualizada calculada con el mismo método que es de 0,0035 %. Este aumento es debido al método de cálculo, ya que al permanecer poco variable la población del departamento cada nuevo caso tiende a aumentar la prevalencia. En la serie actualizada hay dos casos más, uno de nueva detección y otro conocido que no se estudió en la anterior serie por lo que el impacto real sobre la prevalencia es de un caso. De hecho, si calculamos la prevalencia con los sujetos del estudio, la anterior serie tiene una prevalencia de 0,0091 % frente a 0,0095 % de la serie actualizada. (Tabla 3)

En la doble VCI con interrupción de ambas cavas inferiores la prevalencia obtenida de 0,0024 % es la más baja de todas las anomalías. Habitualmente, la

agenesia se ha considerado la anomalía menos frecuente, pero con nuestros datos la combinación de dos anomalías es menos frecuente, de hecho, no disponemos de datos previos para comparar. Un factor importante que puede explicar la ausencia de prevalencias previas es que se haya clasificado dentro del espectro de una de las dos anomalías que la conforman, como hicimos nosotros mismos en la anterior serie¹³.

En el resto de anomalías nuestras prevalencias son bastante inferiores a las referidas por otros autores: 0,05 % versus 0,3-3 %^{18,44}(entre 6 y 58 veces menos frecuente) para la doble VCI; 0,026 % versus 0,2-0,5 % (entre 7,7 y 19,2 veces menos frecuente) para la VCI a la izquierda; 0,0071 % versus 0,6 % (84,5 veces menos frecuente) para la interrupción de la VCI⁸. Esto ha ocurrido a pesar de que el desarrollo de las técnicas de imagen hacía suponer un aumento en la tasa de detección. Pensamos que estas diferencias responden al enfoque metodológico. La mayoría de las publicaciones recogen casos aislados lo que no permite estudiar la prevalencia. En cambio, la serie que presentamos con seguimiento de 59 meses, realizada sobre una población de 42195 (aproximadamente un cuarto de la población del departamento) es más adecuada para el estudio de prevalencia. Además, nuestra serie es la que en conjunto presenta un mayor número anomalías. Parte de esta serie fue publicada en 2023¹³ y si comparamos las prevalencias anteriores (0,049 % para la doble VCI, 0,024 % para la VCI a la izquierda y 0,012% para la interrupción de la VCI) con las actuales, observamos que son semejantes. En aquel momento se pensó que probablemente las prevalencias que se obtuvieron pudieran ser menores a las reales¹³, pero se han mantenido muy inferiores a las referidas por otros autores. Esto nos hace pensar que en los trabajos previos de otros autores los aspectos metodológicos produjeron una sobrestimación. (Tabla 3).

6.2. INFRAESTIMACIÓN.

En la actualidad no existen estudios con los que se puedan comparar nuestros resultados, con la excepción de nuestra anterior serie¹³, pero un análisis de nuestros datos si podría dar indicios de que es posible que las anomalías

congénitas de la VCI se encuentren infraestimadas. Tres serían los factores que estarían relacionados con esta infraestimación.

El primer factor que podría explicar una infraestimación es lo que denominamos “efecto técnica”. La mayoría de las anomalías congénitas de la VCI las hemos detectado mediante TC, 34 de 42 (85 %), mientras que con ecografía se han detectado 8 de 42 (15 %). Este dato debe de ser matizado pues, en primer lugar, hay 39 pacientes que se han realizado TC y 21 se han realizado ecografía. Y en segundo lugar, aunque solo afecta a cuatro pacientes, los pacientes con interrupción de la VCI y la doble anomalía no se han realizado ecografía. No obstante, analizando con más profundidad nuestros datos la TC parece ser una técnica más adecuada que la ecografía para la detección de las anomalías congénitas de la VCI. El porcentaje de detección de la técnica (pacientes detectados con la técnica/pacientes con la técnica realizada) para TC es del 87,2 % frente al 38 % de la ecografía. Además, el porcentaje de detección a la primera en TC es del 76,5 % frente al 62,5 % de la ecografía. Pero quizás, el dato más llamativo es que para la ecografía el 66,7 % de los pacientes detectados con anomalías congénitas de la vena cava inferior se habían realizado previamente al menos una ecografía en la que no se había detectado la anomalía. En el caso de la TC, este porcentaje es del 38,2 %. (Tabla 5)

La menor capacidad de la ecografía para detectar estas anomalías se debe fundamentalmente a la localización retroperitoneal de la vena cava inferior. La ecografía es una técnica con limitaciones para estudiar el retroperitoneo. Factores como su profundidad, la interposición gas o la mala ventana acústica limitan a la ecografía. Existe otro factor propio de la vena cava inferior que dificulta su estudio. Mientras que la aorta mantiene su característica morfología esférica, esto no ocurre en la VCI que en ocasiones aparece colapsada y no es valorable. En estas ocasiones en las que la VCI no se encuentra distendida, indicar al paciente que se levante y se coloque en pie puede ser útil para que se rellene la vena cava inferior. Esto es útil, sobre todo en paciente sanos en los que no existe ninguna patología que afecte al grado de distensión de la VCI, como pueden ser ascitis, hipovolemia, función cardíaca hiperdinámica, derrame pleural, derrame pericárdico o alteración de la presión venosa central entre otras. La vena cava inferior funciona

como un resistor de Starling^{45,46}. Este dispositivo fue creado por el fisiólogo Ernest Henry Starling y se ha utilizado para estudio del pulmón, vía aérea y circulación. El funcionamiento a modo de resistor de Starling implica un colapso cuando la presión dentro del tubo es inferior a la presión fuera del tubo^{45,46}. Según este modelo el colapso de la VCI depende de dos factores⁴⁵.

1.-El primero es la presión dentro de la VCI, que se relaciona con la presión venosa central y por tanto con la presión en la aurícula derecha. Esto es así siempre y cuando no exista ninguna obstrucción en la VCI.

2.- El segundo es la presión intrabdominal.

De esta manera, el grado de colapso de la VCI se relaciona con la disminución de la presión venosa central, el aumento de la presión intrabdominal o una combinación de ambos factores.

En la interrupción de la VCI y en la doble anomalía, no podemos afirmar rotundamente esta menor capacidad de la ecografía pues los pacientes con estas anomalías no se han realizado ecografía (Tabla 6). En el caso de la agenesia de la VCI, la ecografía no ha realizado ningún diagnóstico (Tabla 6). En el caso de la doble VCI inferior la TC es de mayor utilidad que la ecografía (Tabla 6). Pero en el caso de la cava inferior izquierda, aun siendo superior la TC, es donde la ecografía muestra su mayor utilidad (Tabla 6). Para diagnosticar con ecografía una VCI a la izquierda, además de no apreciarla a la derecha de la aorta es necesario demostrar que el gran vaso retroperitoneal situado más a la izquierda es una vena cava inferior y no se trata de la aorta. Para ello, usar el Doppler es de gran utilidad, pues nos permite estimar la dirección del flujo y si este flujo es arterial o venoso. Así, es posible determinar si la VCI está localizada a la derecha de la aorta, que es su posición normal, o a la izquierda como ocurre en la VCI izquierda. No obstante, la vena cava inferior izquierda puede ser confundida con la vena ovárica/espermática, especialmente cuando la vena ovárica es varicosa. Para diferenciar la VCI izquierda de la vena genital, dos criterios son útiles.

1.-El primero de ellos, es el mayor diámetro de la vena cava inferior.

2.-El segundo, es que la vena cava inferior nace de las venas iliacas y en el caso de la vena cava inferior izquierda es la vena iliaca derecha la que cruza retroaórtica para conformar la VCI izquierda.

En definitiva, la menor capacidad diagnóstica de la ecografía hace pensar en una infraestimación de la prevalencia de estas anomalías en la población que solo se ha sometido a técnicas ecográficas. Por tanto, el “efecto técnica” supondría una infraestimación en los estudios en los que al diseñarse se utilizase la ecografía como método único de detección. También sería causa de infraestimación en los estudios que se diseñen utilizando como métodos de detección TC y ecografía, siendo mayor este efecto cuanto mayor sea la población que solo se ha realizado ecografía.

El segundo factor que puede influir en una infraestimación de la prevalencia de estas anomalías es el hecho de que con la excepción de la agenesia de la VCI, estas anomalías se consideren asintomáticas⁸. Cuando se realiza una ecografía son legítimas las interpretaciones que asumen que el retroperitoneo es difícil de valorar. Pero cuando se realiza una TC el retroperitoneo es valorable, de hecho, en nuestra revisión de casos con TC previo que no informaba la anomalía, ésta era visualizable. Refuerza esta idea el hecho de que en la agenesia de la VCI, que es considerada asintomática, la detección en el primer TC ha sido del 83,3 %, superior al resto de anomalías (Tabla 5). El único caso de agenesia de la VCI en el que no se refirió la anomalía en el primer TC, la TC se había realizado sin contraste intravenoso. Es decir, que existe la posibilidad de que estas anomalías no se informen porque no se consideren patológicas.

Finalmente, el tercer factor que puede influir en una menor tasa de detección es su rareza lo que favorece que sean desconocidas por los facultativos.

6.3. DOBLE VENA CAVA INFERIOR.

La doble VCI es la más frecuente de las anomalías^{13,27}. Las dos venas cavas inferiores se desarrollan paralelas a ambos lados de la aorta por la persistencia de ambas venas supracardinales^{2,8} (Tabla 1). La cava inferior derecha asciende desde la iliaca común derecha. La cava inferior izquierda asciende desde la iliaca común izquierda hasta unirse con la vena renal izquierda. Posteriormente, la vena renal izquierda cruza al lado derecho para unirse con la cava inferior derecha en el segmento renal, formándose de este modo en el segmento renal de la VCI una cava única. Se han descrito variantes como doble VCI derecha y doble VCI con vena renal retroaórtica⁴². En nuestra serie, estas variantes no se han observado. También se ha descrito la doble VCI con continuación de la izquierda por la hemiaácigos⁴⁷. En nuestra serie, se ha observado una variante semejante de doble VCI con interrupción de ambas cavas inferiores y continuación de la vena cava inferior derecha por la ácigos y de la vena cava inferior izquierda por la hemiaácigos. No obstante, esta doble anomalía implica dos procesos que ocurren en distintas fases del desarrollo embriológico, por lo que debería considerarse la presencia simultánea de dos anomalías.

La doble VCI se ha asociado con otras anomalías como extrofia cloacal⁴⁸, uréter retrocavo derecho^{49,50} y ausencia congénita del riñón derecho^{49,50}. Este tipo de anomalías no han aparecido en nuestra serie pero si se ha observado un caso con ductus arterioso persistente (Tabla 3). Pensamos que la baja frecuencia de las anteriores anomalías impide que puedan ser consideradas como signo indirecto de la presencia de doble VCI.

Habitualmente se ha considerado asintomática⁸. Esto ocurre porque suele cursar asintomática o con clínica leve e inespecífica. En nuestra serie, este espectro estaría representado por las alteraciones en el sedimento urinario y la presencia de varices ováricas (Tabla 3). No obstante, también se ha relacionado con fenómenos trombóticos^{1,5,27,51}. En nuestra serie, es la única anomalía que ha presentado tromboembolismo pulmonar y la segunda en frecuencia en trombosis venosa profunda de miembros inferiores (Tablas 2 y 3). La relación de la doble VCI con el tromboembolismo pulmonar es conocida, de hecho, debe de sospecharse cuando

existen episodios recurrentes de tromboembolismo pulmonar a pesar de haberse colocado un filtro en la VCI⁴¹. Se recomienda colocar un filtro en cada cava inferior^{2,16,26,28,48-51} o uno en el segmento suprarrenal⁵². Llama la atención la trombosis venosa profunda del miembro inferior izquierdo con extensión hasta la iliaca ocurrida en el periodo neonatal. Esta trombosis ha cronificado y la doble VCI se detectó a los 11 años. La trombosis venosa profunda es rara en niños. El periodo neonatal es el que más casos registra⁵³. En la mayoría de las ocasiones se debe a una combinación de al menos dos factores de riesgo⁵⁴. La vía central está presente en el 90% de las trombosis de neonatos y en más del 50% en niños mayores^{55,56}, produciéndose en la vía central femoral la mayoría de las trombosis^{57,58}. Nuestro paciente presentó varios factores de riesgo y entre ellos la vía central femoral. Independientemente del papel que la doble VCI pudiera haber tenido en la producción y cronicidad de la trombosis, con nuestros datos se pueden extraer otras conclusiones. En nuestra serie, los fenómenos trombóticos de miembros inferiores en la doble VCI han tenido predilección por el miembro inferior izquierdo. Además, en niños la vía central femoral suele ser la preferida. En estos pacientes, se debería considerar el acceso por vía yugular-subclavia y priorizar la vía femoral derecha frente a la izquierda. En nuestro caso, el cambio de la vía central femoral a la derecha no produjo trombosis en el lado derecho. Son pocos los casos, pero las anteriores consideraciones deberían enfatizarse en los casos en los que cava inferior izquierda es de mayor calibre que la derecha. Esta variante ha sido la más trombótica y la única que ha desarrollado trombosis venosa de miembros inferiores.

Por otra parte, el 43 % de los pacientes con doble VCI presentan enfermedad renal crónica (ERC). Estos datos son superiores al resto de anomalías (Tablas 2 y 3). No obstante, estas diferencias tan marcadas en parte pueden ser explicadas por otros factores. La edad media de detección de la doble VCI ha sido 63 años, también la más alta de las anomalías (Tabla 3). Como norma general, se asume que con los cambios de la hemodinámica renal que se producen en el envejecimiento, se pierde aproximadamente 1ml/mn/año a partir de los 40 años⁵⁹. En España la prevalencia de ERC entre 18 y 44 años es de 4,8 %, entre 45 y 64 años del 17,4 % y del 37,3 % desde los 65 años⁶⁰. En nuestra serie, la edad media de los pacientes con doble VCI y ERC es de 73,67 años y el rango entre 57 y 96 años. Si comparamos estos datos con los de la población general el incremento que observamos en pacientes con

doble VCI no es tan elevado. Otro factor, es el sexo masculino. No existe un consenso sobre su consideración como factor, pues algunos autores lo describen como factor independiente para padecer ERC⁶¹⁻⁶³ y otros no⁶⁴. No obstante, en todos los registros de enfermos renales, el sexo masculino representa aproximadamente al 60% de los pacientes en tratamiento renal sustitutivo⁶⁰. En la doble VCI nuestros datos arrojan un predominancia 2:1 en el sexo masculino, algo menor que en la VCI izquierda donde la preponderancia del sexo masculino es de 8:3 y en cambio la prevalencia obtenida de ERC en la VCI izquierda ha sido del 9 % (Tabla 3). Además, la ERC es una enfermedad multifactorial. Por tanto, si bien la doble VCI presenta una mayor relación que el resto de anomalías con la ERC y pudiera ser un factor favorecedor, el desarrollo de la ERC ocurre en edades semejantes a la población general y la mayor prevalencia no es tan marcada como a priori sugerían los datos.

6.4. VENA CAVA INFERIOR IZQUIERDA.

Es la segunda anomalía en frecuencia¹³. Es causada por la persistencia de la vena supracardinal izquierda junto con la regresión de la vena supracardinal derecha²⁸ (Tabla 1). La VCI izquierda surge de la unión de las venas iliacas comunes, pero en este caso es la vena iliaca común derecha la que cruza al lado izquierdo por detrás de la aorta. Una vez unidas ambas iliacas comunes, la VCI asciende paralela a la aorta por el lado izquierdo para drenar en la vena renal izquierda. Tras esta unión entre la VCI izquierda y la vena renal izquierda, la vena renal izquierda cruza hacia el lado derecho. De este modo, el segmento suprarrenal y hepático de la VCI se encuentran en su posición habitual en el lado derecho. En cambio, la configuración del drenaje de las venas suprarrenales y gonadales está invertida⁶⁵. La vena suprarrenal izquierda y gonadal izquierda drenan directamente en la VCI. La vena suprarrenal derecha y gonadal derecha drenan en la vena renal derecha.

En nuestra serie, un caso ha presentado atrofia renal izquierda y otro pinza aortomesentérica (Tabla 3). Otros autores la han descrito asociada con vena renal retroaórtica izquierda⁶⁶, tetralogía de Fallot y defectos del tabique auricular y

ventricular con hipertensión pulmonar⁶⁷. No obstante, estas tres entidades no parecen ser un signo que ineludiblemente aparezca asociado a la VCI izquierda y que con su presencia hagan sospechar la existencia de la anomalía. Esta anomalía puede dificultar la colocación de un filtro de la vena cava inferior por vía transyugular⁶⁷.

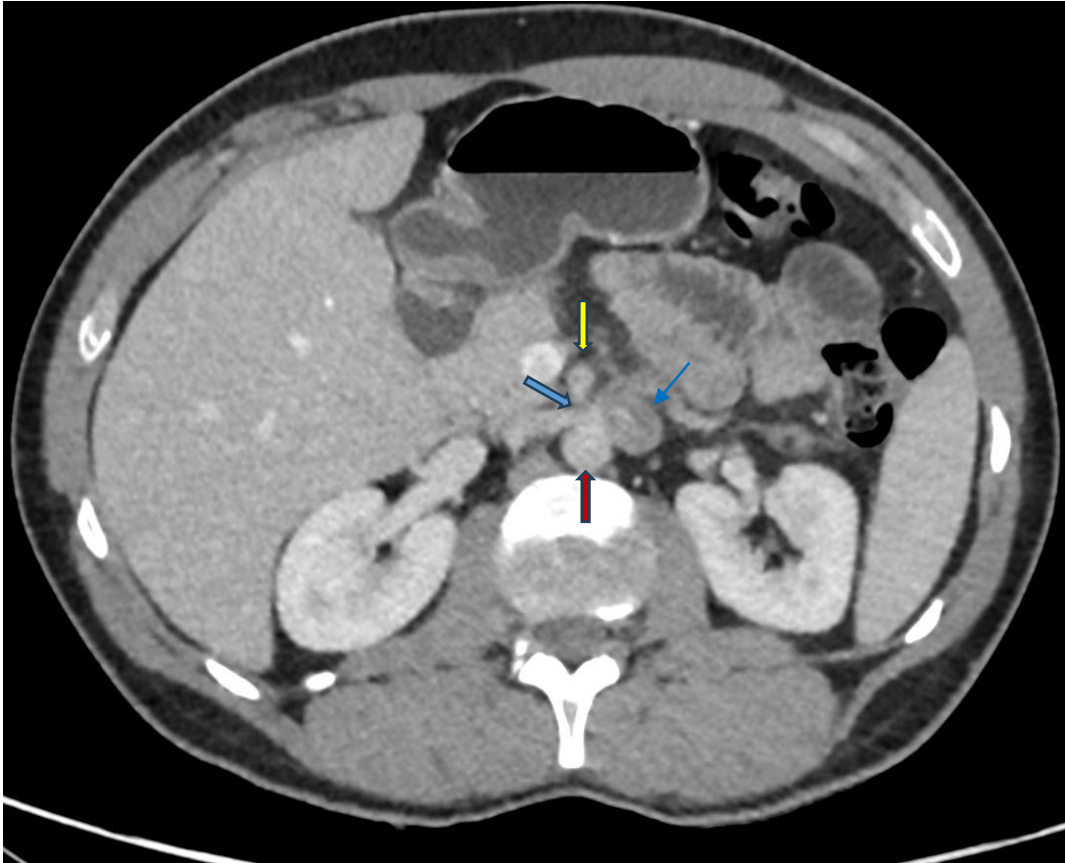
Se considera la variante menos sintomática, pero en nuestra serie, es la que más alteraciones del sedimento urinario ha presentado. El 36,6 % de los pacientes ha presentado proteinuria con hematuria y el 9 % proteinuria aislada (Tabla 3). Estas alteraciones del sedimento urinario son muy similares a las que ocurren en la pinza aorto-mesentérica. En nuestra anterior serie, describimos como ambas entidades podrían responder a un mecanismo semejante¹³. En la pinza aorto-mesentérica existe una disminución del ángulo formado entre la arteria aorta y la arteria mesentérica superior que comprime la vena renal izquierda. En la VCI izquierda ocurre un efecto semejante (Figura 5), pero la compresión se produce por el aumento del calibre de la vena renal izquierda¹³ (Figuras 2a y 2b). Este aumento de calibre se aprecia en nuestra serie, en la que el diámetro medio de la vena renal izquierda medido en la anastomosis con la VCI izquierda ha sido de 17,06 mm con un rango de entre 11 y 19,9 mm. Este calibre es superior a los 12 mm aproximados que se consideran normales para las venas renales⁶⁸. Este mayor calibre de la vena renal izquierda es debido a que la VCI izquierda drena en la vena renal izquierda. De esta manera, la vena renal izquierda pasa a ser una vena sistémica en lugar de una vena orgánica¹³, pues recoge el drenaje propio del riñón, más el procedente de la VCI izquierda. Este efecto de transformación en vena sistémica se puede intuir comparando diámetros venosos. Considerando normales un diámetro de 20-30 mm para una VCI⁶⁹ y de unos 12 mm para la vena renal⁶⁸, nuestro diámetro medio de la vena renal izquierda de 17,06 mm se encuentra más próximo al de una VCI que al propio de una vena renal.

Este efecto de aumento de calibre de la vena renal izquierda también se ha propuesto como causa de alteraciones del sedimento urinario en la doble VCI, pero más atenuado¹³ (Figura 6) Con nuestros datos, dos son las razones por las que pensamos que este efecto en la doble VCI es menor:

1.- En nuestra serie, para la doble VCI el diámetro de la vena renal izquierda medido en la anastomosis con la vena cava inferior del lado izquierdo es de 10,7 mm y el rango de 6-18,4 mm, frente a los 17,06 mm y rango de 11-19,9 mm que se han obtenido en la VCI izquierda. El menor diámetro de la vena renal izquierda que observamos en la doble VCI respecto a la VCI, es debido a que en la doble VCI la VCI del lado izquierdo recoge la mitad del aporte de una VCI. Por tanto, el volumen sanguíneo que pasa por la vena renal izquierda en un paciente con DVCI se podría considerar la mitad del volumen sanguíneo que circula por la vena renal izquierda cuando se trata de una VCI izquierda.

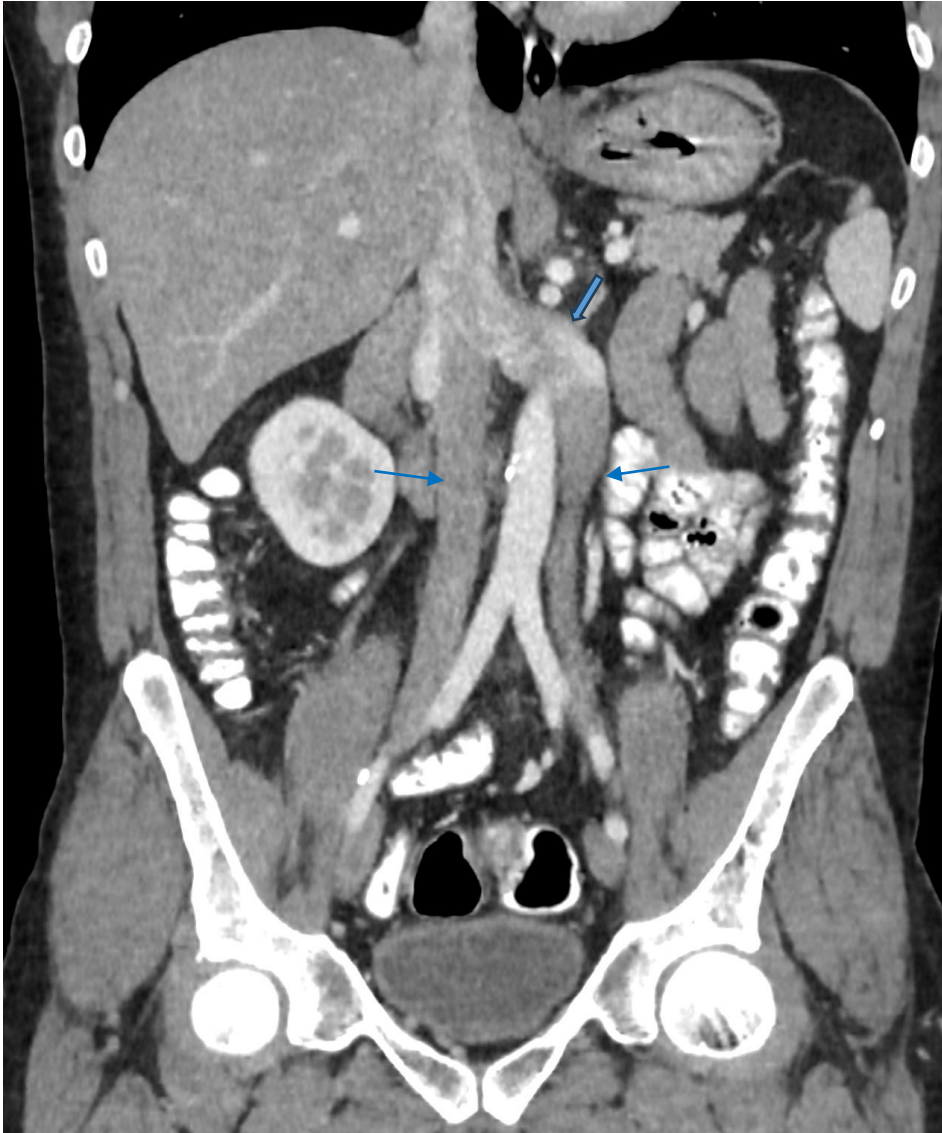
2.- Y el segundo, es que estas alteraciones del sedimento urinario también aparecen en pacientes con ERC, por lo que, en la doble VCI también se pueden explicar por su mayor prevalencia de ERC. En cambio, en la VCI izquierda solo hemos encontrado un paciente con ERC, que además se encuentra en estadio I (Tablas 2 y 3).

Figura 5. Estrechamiento de la vena renal izquierda (vena cava inferior izquierda).



Corte axial de TC de abdomen con contraste intravenoso en un paciente con cava inferior a la izquierda. Apreciamos el estrechamiento de la vena renal izquierda (flecha azul gruesa) a su paso entre la arteria aorta (flecha roja) y la arteria mesentérica superior (flecha amarilla). Previo a este paso, en el lado izquierdo observamos el incremento de calibre de la vena renal izquierda (flecha azul fina).

Figura 6. Vena renal izquierda en doble vena cava inferior.



Reconstrucción coronal de TC de abdomen con contraste oral e intravenoso en paciente con doble vena cava inferior. Se observa la vena renal izquierda de mayor calibre (flecha azul gruesa) que las venas cava inferiores (flechas azules finas).

6.5. INTERRUPCIÓN DE LA VENA CAVA INFERIOR.

Referida también como ausencia del segmento suprarrenal. Es la única anomalía congénita de la VCI con predilección femenina, con relación 2:1 (Tabla 3). Se debe a un fallo en la anastomosis de la vena subcardinal derecha y los sinusoides hepáticos asociando una atrofia de la vena subcardinal derecha^{8,20} (Tabla 1). De esta manera, el sistema ácigos actúa como shunt entre el sistema subcardinal y el supracardinal. En esta anomalía, el segmento infrarrenal de la VCI se comunica con la ácigos. En el caso de que se produzca con VCI izquierda la comunicación se produce con la hemiacigos^{1,2,17,18}. La comunicación con la ácigos es la más frecuente¹³.

Habitualmente se considera asintomática pero se ha descrito en casos de hipertensión en niños, estasis venoso y úlceras en adultos^{70,71}. Se ha relacionado con otras anomalías⁷², pero en este caso la fuerte asociación con algunas de ellas si facilita su detección. Frecuentemente se ha relacionado con poliesplenía^{1,13}, situs inverso¹ y con vena renal retroaórtica^{1,13,18,29}. En nuestra serie, siempre se ha relacionado con vena renal retroaórtica e hipertrofia de la ácigos, y en un caso con poliesplenía (Tabla 3). Se puede sospechar en una radiografía de tórax por la prominencia del sistema ácigos. No obstante, esta prominencia puede ser confundida con una masa^{73,74}. Representa un alto riesgo en la toracotomía y es importante conocerla pues condiciona la planificación de la cirugía cardiaca^{17,75}.

La relación de la interrupción de la VCI con la vena renal izquierda retroaórtica parece indisoluble. Desde nuestro punto de vista, esta relación no es arbitraria sino que responde a un mecanismo embrionario cuya activación permite la existencia de una vena renal izquierda y en última instancia también del riñón izquierdo. Este mecanismo que podríamos denominar subsidiario, es posible por el desarrollo más tardío del sistema supracardinal.

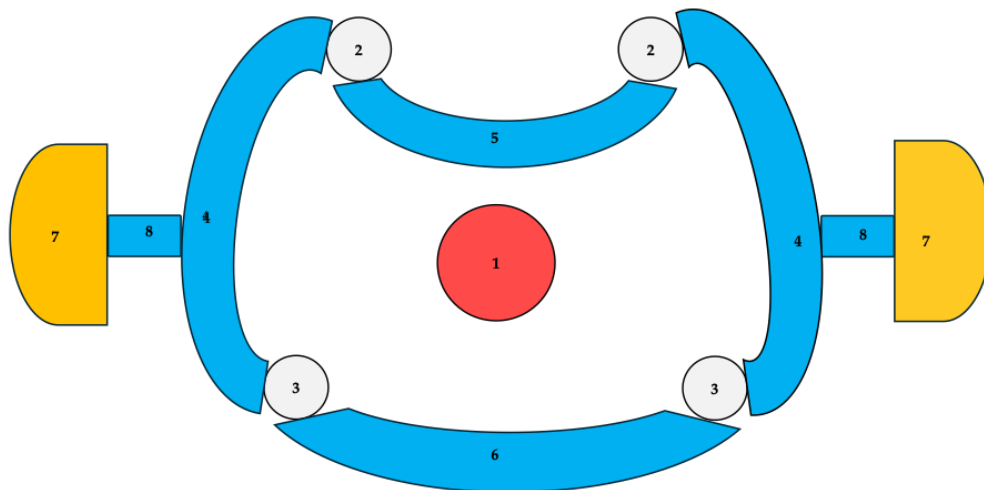
En la interrupción de la VCI se produce fundamentalmente un fallo en el desarrollo del sistema subcardinal en la séptima semana de vida (Figura 7). Este fallo impide la formación de la anastomosis del sistema subcardinal, es decir, no es posible el desarrollo de la vena intersubcardinal embrionaria que dará lugar a la

vena renal izquierda del adulto. Por tanto, si solo se dispusiera de este sistema sería inviable la formación de una vena renal izquierda. Por otra parte, en la octava semana de vida existe preponderancia del sistema supracardinal. Al igual que ocurre con el sistema subcardinal, en el periodo embrionario también existe una anastomosis entre las venas supracardinales, que se denomina vena intersupracardinal. El sistema supracardinal en el embrión está localizado posterior al subcardinal y mientras la vena intersubcardinal cruza anterior a la aorta embrionaria la vena intersupracardinal cruza posterior a la aorta embrionaria (Figura 7). Por ello, la persistencia de la vena intersupracardinal es la causa de que en la edad adulta exista una vena renal retroaórtica. Esta persistencia de la vena intersupracardinal si se asocia con involución de la intersubcardinal produce la anomalía denominada vena renal retroaórtica. Si la persistencia de la vena intersupracardinal se asocia con persistencia de la vena intersubcardinal se produce una vena renal retroaórtica izquierda con una vena renal izquierda, anomalía que se denomina vena renal circumaórtica. Lo que pensamos que ocurre en la interrupción de la VCI vendría explicado por la siguiente secuencia:

1.- En la séptima semana del desarrollo embrionario no se forma el sistema subcardinal, con lo que no es posible la formación de la vena intersubcardinal (germen de la vena renal izquierda). Esto impediría la formación de la vena renal izquierda "habitual" y por ende del riñón izquierdo.

2- En la octava semana de vida con el desarrollo del sistema supracardinal, se activaría este "mecanismo subsidiario". Este mecanismo supone una segunda oportunidad para la creación de una vena renal izquierda. La ausencia del sistema subcardinal y su anastomosis, actuaría de catalizador para que la vena intersupracardinal de la circulación embrionaria se mantuviera sin involucionar (causa de la vena renal retroaórtica), ya que, en estos casos supone la única forma de drenaje del sistema venoso del riñón izquierdo en la vena cava inferior.

Figura 7. Representación de la región lumbar del embrión a las 7 semanas de vida (modificado de Macchi, Parenti, De Caro).



La región superior de la figura corresponde a la parte posterior del embrión y la inferior con la anterior. Se aprecia la arteria aorta en rojo, con el 1. Las venas supracardinales con el 2, en gris. Las venas subcardinales con el 3, en gris. La anastomosis subcardinal-cardinal en azul, con el 4. La anastomosis supracardinal en azul, con el 5. La anastomosis subcardinal en azul con el 6. Los riñones primitivos con el 7 en amarillo. Vena del mesonefros con el 8 en azul.

Este mecanismo propuesto implica:

1.- La cuasi constante relación de la interrupción de la vena cava inferior con la vena renal retroaórtica.

2.- La imposibilidad de la formación de una vena renal izquierda del modo "habitual" en sujetos con interrupción de la VCI, pues no se forma la vena intersubcardinal.

3.- La imposibilidad de asociación entre interrupción de la vena cava inferior y vena renal circumaórtica, ya que, la vena renal circumaórtica necesita el desarrollo de la vena intersubcardinal.

Decimos que esta propuesta de mecanismo supondría una cuasi constante relación de la interrupción de la VCI con la vena retroaórtica pues puede existir otra variante de la vena renal izquierda que podría asociarse con la interrupción de la vena cava inferior. Karaman¹⁶ y Nam⁷⁷ describen cuatro tipos de anomalías de la vena renal izquierda:

1.-Tipo I: Corresponde con la anomalía de la vena renal retroaórtica, con una prevalencia de 0,3-1,9%⁷⁸.

2.- Tipo II: Vena renal retroaórtica con trayecto descendente para drenar en la cava inferior a la altura de la cuarta vertebra lumbar. Prevalencia del 0,4-0,9%⁷⁷.

3.- Tipo III: Vena renal circumaórtica. Prevalencia de 1,5-8,7%⁷⁸.

4.- Tipo IV: En esta variante la vena renal tiene un trayecto descendente retroaórtico desembocando en la vena iliaca izquierda, siendo su prevalencia de 0,16%⁷⁷. Esta variante se produce por la involución de la vena intersubcardinal y la vena intersupracardinal junto con la persistencia del segmento posrenal de la vena supracardinal izquierda.

Por tanto según nuestra exposición, en los sujetos con interrupción de la VCI, además de las variantes I y II que corresponden con la vena renal retroaórtica, también es posible la aparición de la variante tipo IV. Aunque teóricamente es posible la asociación de la interrupción de la VCI con la variante tipo IV, su aparición conjunta es muy poco probable debido a la bajísima prevalencia de

ambas entidades, 0,16 %⁷⁷ de la variante tipo IV y 0,0071 % de la interrupción de la VCI.

En toda esta argumentación solo se ha expuesto la alteración de la vena renal izquierda. En nuestra serie en todas las interrupciones, incluyendo también la doble anomalía, la vena renal derecha ha permanecido sin alteraciones (Tabla 3). ¿Cuál es la razón por la que la vena renal derecha permanece sin alteraciones en sujetos con interrupción de la vena cava inferior? El segmento renal de la vena cava inferior se forma de la anastomosis del sistema subcardinal y supracardinal. La vena renal derecha drena directamente en esta anastomosis, en cambio, la vena renal izquierda drena en esta anastomosis a través del sistema subcardinal. Por tanto, la vena renal derecha esta menos expuesta a las alteraciones del sistema subcardinal que la vena renal izquierda. Dos hechos hacen pensar que la relación de la vena derecha con el sistema supracardinal (germen del segmento infrarrenal de la cava inferior) es más intensa que la relación que presenta la vena renal izquierda con este sistema. El primero, que habitualmente la vena renal derecha drena en la cava inferior algo más inferior que la vena renal izquierda. El segundo, es que en nuestra serie la vena renal derecha en todas las interrupciones, incluida la doble anomalía, ha drenado en la vena cava inferior antes de que se produzca interrupción de la VCI y su continuación por el sistema ácigos. De esta manera esta mayor dependencia del sistema supracardinal actuaría como efecto protector ante las alteraciones del sistema subcardinal.

6.6. DOBLE VENA CAVA INFERIOR CON INTERRUPCIÓN DE AMBAS CAVAS INFERIORES.

Entre las anomalías congénitas de la VCI, la agenesia de la VCI se considera la más rara^{2,8,13}. Pero en nuestra serie, la anomalía menos frecuente ha sido la combinación de dos. Se ha descrito la VCI con continuación de la izquierda por la hemiacigos^{47,79}. Aunque puede existir la tendencia a clasificarlo dentro de una anomalía que asocia otra, desde nuestro punto de vista al igual que otros autores¹⁸, debe de clasificarse como doble anomalía. Pensamos que es más correcto, pues los mecanismos que las producen son independientes, es decir, la presencia de una anomalía no implica la presencia o ausencia de la otra. Atendiendo a nuestro caso

en concreto para que se produzca es necesario la alteración de dos sistemas venosos embrionarios cuyo desarrollo ocurre en periodos distintos. El primero de ellos, la afectación del sistema subcardinal durante la séptima semana del desarrollo embrionario que produce la interrupción de la VCI. El segundo, es la afectación del sistema supracardinal que ocurre durante la octava semana y produce la doble VCI. Por otra parte, incluirlas dentro de otra anomalía provoca una infraestimación de las anomalías múltiples. Esta anomalía frente a las interrupciones ha presentado una hipertrofia de la ácigos y hemiacigos que es más característica en la agenesia. Pero lo que más llama la atención es la presencia de hipertensión portal sin demostrar otra causa. Nuestro caso, presento en el estudio histológico del hígado dilatación sinusal que es un desorden del hígado causado por la obstrucción del flujo venoso y que se ha relacionado con la hipertensión portal y el desarrollo de cirrosis. (Tabla 3)

Existen cuatro tipos descritos de relaciones de las dobles venas cavas inferiores basándose en la existencia de una vena de comunicación entre ambas cavas inferiores⁸⁰. Esta vena se denomina vena interiliaca y comunica ambas cavas inferiores en su extremo inferior (Figura 8).

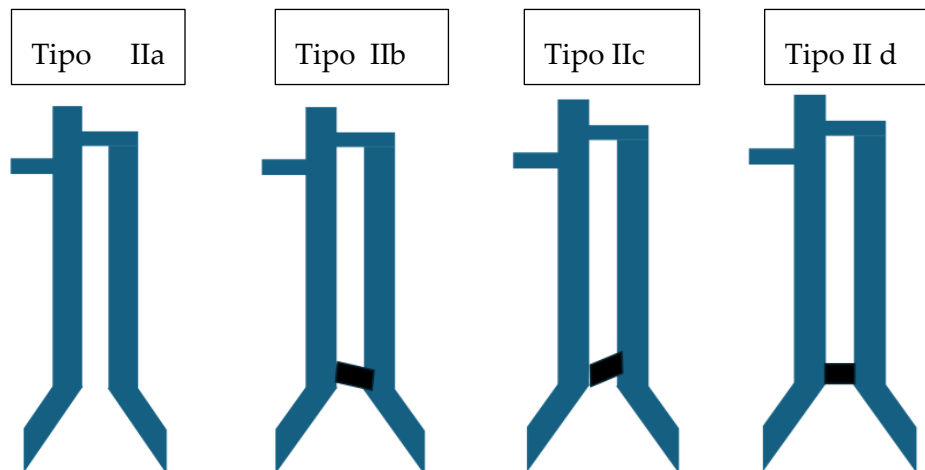
1.- Tipo IIa: No existe comunicación entre las dos venas cavas inferiores. La prevalencia es del 20,2 %

2.- Tipo IIb: Existe comunicación entre ambas venas cavas inferiores. El trayecto de la vena interiliaca es ascendente desde la vena cava inferior izquierda a la vena cava inferior derecha. Su prevalencia es del 38,5 %.

3.- Tipo IIc: La comunicación entre las venas cavas inferiores. El trayecto de la vena interiliaca es ascendente desde la vena cava inferior derecha a la vena cava inferior izquierda. Su prevalencia es del 17,4 %.

4.- Tipo IId: La comunicación entre ambas cavas inferiores es mediante una vena interiliaca simétrica. Prevalencia del 11,9 %.

Figura 8. Representación de los cuatro tipos de relaciones entre dobles venas cavas inferiores (modificado de Chen, Emura, Nagasaki, Kubo).



En azul las venas cavas inferiores, venas renales y venas iliacas. En relleno negro la disposición de la vena interiliaca.

En nuestra serie, en los veinte y un casos de doble vena cava inferior la anastomosis entre las dos venas cavas inferiores se ha producido mediando la vena renal izquierda y solo se ha observado la variante IIa. En cambio, en la doble anomalía (doble cava inferior con interrupción de ambas cavas inferiores) la variante observada es la II d.

Atendiendo al desarrollo embriológico paradójicamente parece más probable la presentación de doble VCI con interrupción de ambas cavas inferiores y continuación por ácigos en el lado derecho y hemiacigos en el lado izquierdo como ocurre en nuestro caso, a que se presente una doble VCI con interrupción y continuación por la ácigos. La explicación vendría dada por el siguiente motivo. En esta anomalía el primer sistema que no se desarrolla es el subcardinal. Esto implicaría directamente un fallo en el desarrollo de la VCI renal, VCI suprarrenal y vena renal izquierda. Por otra parte, para que se produzca una doble VCI es necesario que no involucre la vena supracardinal izquierda para que se forme una VCI en el lado izquierdo y permanezca la supracardinal derecha para que se forme la VCI del lado derecho. Entonces, el fallo en la formación del segmento

renal y de la vena renal izquierda impide que las venas supracardinales derecha e izquierda desemboquen en su lugar habitual. Es decir, la VCI del lado derecho no puede continuar por el segmento renal de la VCI derecha porque no existe y la VCI del lado izquierdo no puede desembocar en la vena renal izquierda porque tampoco existe. Cuando existe una interrupción de la VCI en un paciente con una sola VCI, el organismo, articula una solución adaptativa que es la continuación por la ácigos, este mecanismo por la ácigos es posible porque la ácigos tiene su origen a la altura de la primera-segunda vertebra lumbar, más inferior que el segmento renal de la VCI. Para la VCI del lado izquierdo el mecanismo sería semejante, al no poder drenar en la vena renal izquierda por no estar formada, la VCI del lado izquierdo también utilizaría el sistema hemiacigos pues su origen entre la primera y segunda vértebras lumbares es inferior a la vena renal izquierda. Este mecanismo descrito es el que se ha observado en nuestro paciente. La no continuación de la VCI del lado izquierdo por la hemiacigos supondría una integridad de la vena renal izquierda y de la porción renal de la VCI y estas características no las hemos observado en ninguno de nuestros casos de interrupción. Por otra parte, esta continuidad por la hemiacigos ocurre también cuando la interrupción de la vena cava inferior se asocia con vena cava inferior izquierda^{1,2,17,18}.

6.7. AGENESIA DE LA VENA CAVA INFERIOR.

Se considera la menos frecuente de las anomalías congénitas de la VCI^{2,8,13}, pero en nuestra serie es la segunda menos frecuente tras la doble anomalía. En esta anomalía no existe la VCI o alguno de sus segmentos. En ocasiones puede ser difícil diferenciarla de la interrupción de la VCI, de hecho la terminología a veces induce a confusión, pues la interrupción de la VCI también se denomina como ausencia del segmento suprarrenal de la vena cava inferior. Un criterio útil para este diagnóstico diferencial es que en la agenesia la ausencia de un segmento implica la agenesia del inmediatamente inferior¹³.

No existe consenso en cuanto a su causa (Tabla 1). La ausencia completa de la VCI sugiere un fallo en el desarrollo de los tres sistemas venosos embrionarios²⁰.

Se ha propuesto que la ausencia del segmento infrarrenal podría implicar un fallo en el desarrollo del sistema cardinal posterior y supracardinal²⁵. También se ha propuesto un escaso desarrollo de la vena supracardinal izquierda como causa⁸¹. Estas hipótesis de una manera u otra implican el fallo en el desarrollo de los sistemas venosos embrionarios. Desde nuestro punto de vista, el mayor problema de las hipótesis embrionarias es el encaje del sistema cardinal posterior que es el origen de las venas ilíacas. En nuestra serie, este sistema se ha afectado en un 50 % de las agenesias. No obstante, el modo de afectación del sistema venoso ilíaco es variable y no guarda relación con el tipo de agenesia (Tabla 4). Otros autores han propuesto la existencia de una trombosis perinatal como causa⁸²⁻⁸⁴. También sería posible exponer como causa una combinación de fenómenos embriológicos y trombóticos. De tal modo, que la agenesia fuere de origen embriológico y que actuase como agente favorecedor de la trombosis neonatal del sistema ilíaco. Pensamos que el origen embriológico se sostiene por la coincidencia entre el origen embriológico y el territorio vascular venoso afecto postnatal. Por otro lado, el hecho de que la agenesia actúe como catalizador de la trombosis del sistema venoso ilíaco podría explicar que el grado de afectación del sistema venoso ilíaco no sea constante. En nuestra serie, se observa esta relación de la agenesia de la VCI con la trombosis venosa del sistema ilíaco pues la extensión de la trombosis venosa profunda hacia el sistema ilíaco se ha producido en todos los casos en los que existía sistema ilíaco formado (Tabla 4). Esta hipótesis de la agenesia de la VCI como catalizador de la afectación del sistema ilíaco propone dos consecuencias distintas en función del momento en que ocurre la trombosis. Si la trombosis ocurre en el periodo perinatal provocaría la agenesia del segmento venoso ilíaco afecto y del superior. En cambio, si la trombosis ocurre en el periodo postnatal ilíaco la agenesia actuaría como factor favorecedor para la extensión de la trombosis venosa profunda a través del sistema venoso ilíaco.

La agenesia de la vena cava inferior presenta una fuerte asociación con la trombosis venosa profunda de miembros inferiores^{2,8,13,42}. Se observa en el 5-9,5 % de las trombosis venosas profundas idiopáticas en menores de 30 años⁸⁵. Esta trombosis que característicamente se presenta en personas jóvenes suele ser extensa (Tabla 4).

Al igual que en nuestra serie el desarrollo de esta trombosis parece ser una constante y frecuentemente se considera el síntoma de debut. No obstante, esta anomalía es la más sintomática y se han descrito síntomas relacionados como la insuficiencia venosa^{13,70,83}, desarrollo de circulación colateral^{4,18} y hematoquecia⁸⁶. Además, un 9,67 % de los pacientes desarrollo tromboembolismo pulmonar⁴².

Existen otros signos que nos pueden ayudar a un diagnóstico precoz. Al igual que la interrupción la agenesia puede sospecharse en una radiografía o TC de tórax por la prominencia del sistema ácigos. Mientras que en la agenesia la presentación más frecuente es la hipertrofia de la ácigos y hemiacigos en la interrupción la presentación más frecuente es la hipertrofia de la ácigos (Tabla 3). En nuestra serie, se puede apreciar un signo muy útil para el diagnóstico que incluso podría aproximar el diagnóstico del tipo de agenesia. Este signo es la presencia de alteraciones renales y de vasos renales. Estas alteraciones aparecen cuando se afecta el segmento renal de la vena cava inferior, por tanto, no ocurren en los casos de agenesia del segmento infrarrenal. La más frecuente de estas alteraciones ha sido la vena renal filiforme que ha aparecido en tres ocasiones, tras ella la hipoplasia renal en dos casos y finalmente la agenesia renal en un caso. (Tablas 3 y 4)

Esta anomalía representa un riesgo para la cirugía por su asociación con hemorragias intraoperatorias³⁰. La presencia de esta anomalía es un factor muy limitante en la utilización de la vía venosa de miembros inferiores en los procedimientos intervencionistas. Por otra parte, en nuestra serie han presentado trombosis venosas profundas todos los pacientes con agenesia. Es conocida la predilección de las trombosis venosas por el miembro inferior izquierdo, pero en nuestra serie todos los pacientes han sufrido fenómenos trombóticos extensos en el lado izquierdo. También se produjo una trombosis en la gemelar derecha (Tabla 3). Tampoco han ocurrido fenómenos trombóticos en venas de miembros superiores. Por tanto, en estos pacientes en el caso de la canalización de vías venosas centrales se debería de priorizar su colocación en la vía yugular o subclavia y en caso de usar la vía femoral optar por el miembro inferior derecho. Esta recomendación que también postulamos para la doble VCI en el caso de la agenesia se debe de hacer

con más énfasis, pues en la agenesia los fenómenos trombóticos en miembros inferiores y en el lado izquierdo parecen una constante.

El ultrasonido no es adecuado para su estudio⁴². En TC la circulación colateral puede simular una masa retroperitoneal o alteraciones paraespinales^{4,85}, esto ocurre si el TC es sin contraste intravenoso. Además, el TC con contraste intravenoso permite delimitar la extensión abdominal de la trombosis.

6.8. ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA VENA CAVA INFERIOR Y NIÑOS.

En la infancia las anomalías congénitas de la VCI, al igual que en la edad adulta suelen cursar asintomáticas, y por tanto, desapercibidas. No obstante, mientras que en la edad adulta la agenesia de la VCI cursa sintomática, en la infancia cursa asintomática. Esto es debido a que los fenómenos trombóticos de la agenesia de la VCI^{2,8,13,42}, ocurren en la juventud temprana o al inicio de la edad adulta. Aunque están descritos estos fenómenos trombóticos en menores de 17 años^{13,87} no hemos encontrado publicaciones de niños con trombosis venosa profunda y agenesia de la VCI. En nuestra serie, hemos encontrado dos casos con trombosis venosa profunda y anomalías congénitas de la VCI en edad temprana (Tabla 2). Un caso de agenesia de la VCI detectado dentro del proceso diagnóstico de la trombosis venosa profunda de miembros inferiores a la edad de 16 años. El segundo, un caso de doble vena cava inferior en seguimiento por una trombosis venosa crónica y detectado a los 11 años de edad. No hemos encontrado otros casos de trombosis venosas profundas asociadas a doble VCI en niños ni adolescentes. La doble VCI se ha asociado con fenómenos trombóticos venosos^{1,5,27,51}, pero en adultos.

Dos son las razones por las que las no hemos detectados niños con anomalías congénitas de la VCI. La primera de ellas, es la relación de estas anomalías con los fenómenos trombóticos. En nuestra serie, dos de los casos se han detectado dentro del contexto de trombosis venosa profunda. En los niños los fenómenos trombóticos son raros debido a su sistema hemostático con baja capacidad de generación de trombina, la existencia de valores elevados de α 2-macroglobulina y

la integridad del endotelio vascular^{88,89}. Además, para que se produzcan es necesario que concurren al menos dos factores de riesgo en el 63,5-84 % de los casos⁵⁴. El factor de riesgo más importante es la colocación de una vía central^{54,55}. La existencia de varios factores de riesgo, incluida la colocación de una vía central, se observa en nuestro caso de doble VCI. En nuestro caso de agenesia de la VCI no se han observado otros factores de riesgo. Por tanto, este efecto protector del sistema vascular del niño frente a la trombosis es de tal magnitud que hace muy poco probable el debut trombótico en la infancia.

La segunda razón, es el curso clínico asintomático en la infancia. Existen muy pocos casos detectados en la infancia. Se han detectado casos de VCI izquierda de manera casual durante el estudio de trastornos cardiacos como tetralogía de Fallot y defectos del septo ventricular⁹⁰. En nuestra serie, se han detectado tres casos en menores de 18 años. Los dos referidos con clínica trombótica y un tercer caso. Este tercer caso, se detectó casualmente. Se trata de una niña de 13 años con doble VCI y sintomatología inespecífica gastrointestinal y urinaria, que ya había sido estudiada con pruebas imagen sin detección de la anomalía. La doble VCI se ha relacionado con alteraciones del sedimento urinario por un efecto semejante a la pinza aortomesentérica pero producido por el aumento de calibre de la vena renal izquierda¹³. Es precisamente este curso leve e inespecífico lo que dificulta la detección.

En conjunto, las formas de presentación de las anomalías congénitas de la VCI que hemos detectado en la infancia (considerando hasta 18 años) son semejantes a las de la edad adulta. Sintomatología inespecífica y fenómenos trombóticos.

VII – CONCLUSIONES

VII - CONCLUSIONES

1.- Las anomalías congénitas son muy raras. Son más frecuentes en sexo masculino, excepto la interrupción de la VCI y la doble anomalía que lo son en el sexo femenino. La agenesia se considera la menos frecuente pero la presencia de dos anomalías simultáneamente es aún menos frecuente.

2.- El espectro de variabilidad anatómica es distinto para cada anomalía.

1.- La mayor variabilidad anatómica se observa en la agenesia. Esta variabilidad depende de los segmentos de la VCI afectados, la disposición del sistema ácigos, así como, el grado y tipo de afectación del sistema venoso iliaco.

2.- En la doble vena cava inferior la variabilidad depende del calibre de en de las venas cavas inferiores.

3.- En la VCI a la izquierda y la interrupción domina la uniformidad en la presentación anatómica.

3.- Clínicamente destacan cuatro aspectos.

1.- Los fenómenos trombóticos y los signos de ectasis venoso , son constantes en la agenesia y con menor presencia en el doble VCI.

2.- La doble VCI se relaciona con la ERC.

3.- Las alteraciones del sedimento urinario aparecen más frecuentemente en la VCI a la izquierda y menor medida en la doble VCI.

4.- En la infancia y adolescencia suelen pasar desapercibidas.

4.- La presencia de alteraciones en otros órganos puede ser un signo que nos facilite el diagnóstico precoz, pero raramente son una manifestación constante.

1.-Las alteraciones renales son las que más se relacionan con estas entidades, sobre todo, con la agenesia.

2.- La vena renal retroaórtica que se ha observado en la interrupción de la VCI, es la única alteración que de manera constante se ha asociado con una anomalía. La poliesplenia es un signo de sospecha de interrupción.

3.- Alteraciones del sistema ácigos/hemiácigos aparecen en las agenesias y en la interrupción.

5.- Estas anomalías presentan implicaciones claras con la cirugía retroperitoneal, abdominal y ginecológica, así como, en los trasplantes, procedimientos intervencionistas y en la colocación de vías centrales.

Si bien la agenesia es la más sintomática y severa, el resto de las anomalías congénitas de la VCI tienden a considerarse asintomáticas, pero sería más adecuado catalogarlas como “menos sintomáticas”. Pueden presentar alteraciones en otros órganos. Su presencia condiciona procedimientos quirúrgicos e intervencionistas. Por todo esto, no deben considerarse como una variante de la normalidad y una vez detectadas deben de referirse en la historia clínica.

En cuanto a las técnicas de imagen, la TC es la técnica de elección para su estudio. La ecografía presenta una menor capacidad de detección que la TC, y aunque puede ser útil en la detección para el estudio del árbol vascular la TC con contraste intravenoso es la técnica de elección. La RM debe de priorizarse al TC en niños y en población susceptible a la radiación.

VIII - LIMITACIONES Y FUTURAS LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN

VIII - LIMITACIONES Y FUTURAS LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN

8.1. LIMITACIONES.

Una de las principales limitaciones de nuestro estudio es el bajo número de pacientes estudiados. En estas entidades dos factores dificultan la consecución de una amplia muestra. El primero de ellos, su bajísima prevalencia. El segundo que la presentación clínica más habitual de estas entidades frecuentemente es leve.

Estas limitaciones son comunes al resto de publicaciones sobre anomalías congénitas de la VCI. La mayoría de las publicaciones recogen casos y series de agenesias de la VCI por su característica y parece indisoluble relación con la enfermedad trombótica en miembros inferiores en personas jóvenes^{2,8,13,42}. En el resto de anomalías las publicaciones recogen un caso o dos vinculado a alguna sintomatología clínica relevante, sobre todo con fenómenos trombóticos.

El bajo número de pacientes hace que nuestros resultados tengan que valorarse con cautela. Entre ellas, la relación de la variante de doble VCI con cava izquierda de mayor calibre con la trombosis venosa profunda, la mayor prevalencia de ERC en la doble VCI y las alteraciones del sedimento urinario que se han hallado en la VCI izquierda y la doble VCI. Recientemente, se han sumado a nuestro estudio facultativos de hematología y pediatría. Además de aumentar los servicios implicados, poderles indicar a estos servicios de cuáles son los signos y síntomas que en su campo se pueden relacionar con estas anomalías, creemos nos permitirá mejorar la capacidad de detección e incrementar la muestra. Todo esto recientemente, ya nos ha permitido conseguir un caso más de un niño, no incluido en la serie.

Creemos que para confirmar nuestros resultados la mejor vía es el aumento de la muestra, pues, aunque una revisión bibliográfica pudiera ser una opción, la mayor parte de la literatura son casos aislados en los que no se han recogido

variables que sí hemos estudiado nosotros, como por ejemplo, la presencia de una cava inferior de mayor calibre que otra.

Otro factor que nos ha limitado ha sido que hasta el momento no hemos podido crear un protocolo de seguimiento estandarizado. La primera razón es el análisis de los resultados. La segunda es que la complejidad de estas anomalías obliga a implicar a varios servicios clínicos. Una vez analizados los resultados y tras conseguir la implicación de más servicios, pensamos que ya estamos en disposición de crear un primer protocolo de seguimiento de estas anomalías en nuestro centro. La creación de este protocolo nos supondrá un avance, pues hasta el momento el estudio se ha basado fundamentalmente en la revisión retrospectiva de las historias y el seguimiento del paciente se ha realizado mediante entradas periódicas y arbitrarias en su historia clínica.

El gold-estándar para el estudio de la proteinuria es la orina de 24 horas⁹⁰. La proteinuria en nuestro estudio se ha valorado con el sistema de tiras. Este método es el más habitual en la práctica clínica y el inicial para la valoración de la proteinuria⁹⁰. Es un método rápido y barato, pero ofrece falso positivos. Por otra parte, estas tiras son muy sensibles para la albuminuria⁹⁰ pero no para proteínas más pequeñas como las macroglobulinas, microglobulinas o las proteínas Bence Jones⁹¹.

En definitiva, esperamos que aumentar la muestra y el tiempo de seguimiento junto con la creación de un protocolo de seguimiento con mediciones más exactas de las variables nos va a permitir dar una imagen más clara de cuál es el perfil patológico de estas anomalías.

8.2. FUTURAS LÍNEAS DE INVESTIGACIÓN.

El abordaje prospectivo de nuestro estudio junto con los hallazgos de los que ya disponemos, es una buena plataforma para creación de nuevas líneas de

investigación. Los hallazgos de este trabajo que presentamos no responden al proyecto inicial de 2019 sino a una modificación. El proyecto inicial no incluía niños, pero la detección de niños con sintomatología relacionada con estas anomalías nos obligó a ampliar el proyecto inicial.

Los fenómenos trombóticos en estas entidades parecen ser una pieza clave. La disminución de fenómenos trombóticos utilizando tratamiento médico como profilaxis pudiera ser una opción para estudiar. El valor de la detección precoz para prevenir los fenómenos trombóticos y la necesidad de anticoagulación mantenida o de por vida también son incógnitas sobre la que esperamos obtener respuesta.

En cuanto a la ERC no esperábamos encontrar tanta sintomatología por lo que en el devenir de este proyecto será necesaria la intervención del servicio de nefrología. La detección precoz y la prevención de la enfermedad renal crónica debe de ser un enfoque prioritario.

Una variable que esperamos definir con más precisión son las alteraciones del sedimento urinario. Frecuentemente, la pinza aorto mesentérica se relaciona con la microhematuria/hematuria ortostática. En nuestra serie, no se ha podido valorar la presencia de microhematuria/hematuria ortostática, pero mediante un seguimiento prospectivo creemos que esta variable puede ser estudiada de manera sencilla.

Otra variable que pretendemos estudiar con más detenimiento es la presencia de síndrome aorto-mesentérico y su relación con las varices pélvicas. En el hombre ,la mayor presencia de varicocele es un resultado que esperamos obtener. Una hipótesis en la que estamos trabajando actualmente es que en la doble VCI y en la VCI izquierda puede existir más prevalencia de varicocele.

Una ventaja de nuestro estudio ha sido la detección precoz, además de ser un beneficio para el paciente, nos ha permitido incluir a mujeres jóvenes por lo

que podremos valorar la relación de estas anomalías con el embarazo y la fecundidad.

Un aspecto en el que ya estamos trabajando es determinar la existencia de agregación familiar. Actualmente, estamos estudiando a padres, hermanos e hijos de pacientes con estas anomalías, lo que ya nos conducirá a una mayor comprensión y mejora del estado de conocimiento actual del tema.

En definitiva, esperamos que aumentar la muestra y el tiempo de seguimiento prospectivo junto con la creación de un protocolo de seguimiento con mediciones más exactas de las variables nos va a permitir dar una imagen más clara de cuál es el perfil patológico de estas anomalías.

IX - REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

IX - REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gayer G, Luboshitz J, Hertz M et al. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein thrombosis. *AJR Am J Roentgenol* 2003;180(3):729-32.
- 2.- Morató López A, Quiroz Castro O, Ramírez Arias JL. Anomalías de la vena cava inferior. El rol de la tomografía computada multidetector. *Anales de Radiología de México* 2012; 2: 104-113.
- 3.- Timmers GJ, Falke TH, Rauwerda JA et al. Deep vein thrombosis as a presenting symptom of congenital interruption of the inferior vena cava. *Int J Clin Pract* 1999;53(1):75-76.
- 4.- Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics* 2002;22(6):1439-1456.
- 5.- Chee YL, Culligan DJ, Watson HG. Inferior vena cava malformation as a risk factor for deep venous thrombosis in the young. *Br J Haematol* 2001;114(4):878-880.
- 6.- Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of the human body *Philos Trans R Soc* 1793;83:59-66.
- 7.- Huntington GS, McClure CFW. The development of the veins in the domestic cat (*Felis domestica*). *Anatomical Record* 1920; 20:1-30.
- 8.-Nigro B, Ferrari Ayarragaray JE. Anomalías de vena cava inferior: revisión e implicaciones quirúrgicas. *Angiología*. 2021;73(4):182-191.
- 9.- Morosetti D, Picchi E, Calcagni A, et al. Anomalous development of the inferior vena cava: Case reports of agenesis and hypoplasia. *Radiol Case Rep* 2018; 13 (4): 895-903.
- 10.-Broholm R, Jørgensen M, Just S, Jensen L, Bækgaard N. Acute Iliofemoral Venous Thrombosis in Patients with Atresia of the Inferior Vena Cava Can Be Treated Successfully with Catheter-directed Thrombolysis. *J Vasc Interv Radiol* 2011; 22 (6): 801-805.

- 11.- Ramos Aranda J, Ramirez Cerda C, Cohen Mussali S, Valdes Flores J. Inferior Vena Cava Agenesis: An Unusual Cause of Deep Vein Thrombosis and Pulmonary Embolism in Young Adult Patients. *EJVES Short Rep* 2018; 39: 12-15.
- 12.- Langer F, Dos Santos D, Suertegaray G, Pereira Haygert C. Bilateral Deep Vein Thrombosis Associated with Inferior Vena Cava Agenesis in a Young Patient Manifesting as Low Back Pain. *Acta Med Port* 2017; 30 (4): 333.
- 13.- Martínez García D, Belmonte Alcaraz MT, Hellín Valiente E et al. Congenital anomalies of inferior vena cava. *Eur J Intern Med.* 2024 Jan; 119:154-156.
- 14.- Asch MR. Initial experience in humans with a new retrievable inferior vena cava filter. *Radiology* 2002;225:835-844.
- 15.-Wang SL, Singer MA. Toward an optimal position for inferior vena cava filters: computational modeling of the impact of renal vein inflow with celect and trap ease filters. *J Vasc Interv Radiol* 2010;21:367-374.
- 16.- Karaman B, Koplay M, Ozturk E et al. Retroaortic left renal vein: multidetector computed tomography angiography findings and its clinical importance. *Acta Radiol* 2007;48(3):355-360.
- 17.- Kandpal H, Sharma R, Gamangatti S et al. Imaging the inferior vena cava: a road less traveled. *Radiographics* 2008;28(3):669-689.
- 18.- Bass JE, Redwine MD, Kramer LA et al. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: cross-sectional imaging findings. *Radiographics* 2000;20(3):639-652.
- 19.- Williams PL, Warwick R. *Gray anatomía.* Alhambra Longman; Ed. 36^a.1992.
- 20.- Mayo J, Gray R, St Louis E et al. Anomalies of the inferior vena cava. *AJR Am J Roentgenol* 1983 ;140(2):339-345.
- 21.- McClure CFW, Butler EG. The development of the vena cava inferior in man. *Am J Anat* 1925; 35:331-383.
- 22.- Butler EG. The relative role played by the embryonic veins in the development of the mammalian vena cava posterior. *Am J Anat* 1927;39 : 267-353.
- 23.- Butler EG, McElroy WD, Puckett WO. On the relative frequency of variant types of the vena cava posterior in the cat. *Anat Rec* 1946; 94:93-103.
- 24.- Arey LB. *Development anatomy.* 7th ed. Philadelphia: Saunders; 1965.

- 25.- González J, Gaynor JJ, Albéniz LF et al. Inferior Vena Cava System Anomalies: Surgical Implications. *Curr Urol Rep* 2017; 18(2):10.
- 26.-Hayashi M, Kume T, Nihira H. Abnormalities of renal venous system and unexplained renal hematuria. *J Urol* 1980;124(1):12-16.
- 27.- Babaian RJ, Johnson DE. Major venous anomalies complicating retroperitoneal surgery. *South Med J* 1979; 72:1254-1258.
- 28.-Kanojia RP, Bawa M, Handu AT et al. Retrocaval ureter with stone in the retrocaval segment of the ureter. *Pediatr Surg Int* 2010;26(8):863-865.
- 29.- Smillie RP, Shetty M, Boyer AC et al. Imaging evaluation of the inferior vena cava. *Radiographics* 2015;35(2):578-592.
- 30.-Howard ER, Davenport M. Congenital extrahepatic portocaval shunts--the Abernethy malformation. *J Pediatr Surg* 1997;32(3):494-497.
- 31.-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):1239-1241.
- 32.- Murray CP, Yoo SJ, Babyn PS. Congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Pediatr Radiol* 2003;33(9):614-620.
- 33.- Gallego C, Miralles M, Marín C et al. Congenital hepatic shunts. *Radiographics* 2004 ;24(3):755-772. Erratum in: *Radiographics* 2004;24(5):1514.
- 34.-Kew MC, Hodgkinson HJ. Membranous obstruction of the inferior vena cava and its causal relation to hepatocellular carcinoma. *Liver Int* 2006;26(1):1-7.
- 35.-Deutsch V, Rosenthal T, Adar R et al. Budd-Chiari syndrome. Study of angiographic findings and remarks on etiology. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972;116(2):430-439.
- 36.- Terabayashi H, Okuda K, Nomura F et al. Transformation of inferior vena caval thrombosis to membranous obstruction in a patient with the lupus anticoagulant. *Gastroenterology* 1986;91(1):219-224.
- 37.- Dilawari JB, Bambery P, Chawla Y et al. Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1994;73(1):21-36.

- 38.- Bozorgmanesh A, Selvam DA, Caridi JG. Budd-Chiari syndrome: hepatic venous web outflow obstruction treated by percutaneous placement of hepatic vein stent. *Semin Intervent Radiol* 2007;24(1):100-105.
- 39.- Ruggeri M, Tosseto A, Castaman G, Rodeghiero F. Congenital absence of the inferior vena cava: a rare risk factor for idiopathic deep vein thrombosis. *Lancet*. 2001; 357:441.
- 40.- Siragusa S, Anastasio R, Falaschi F, Bonalumi G, Bressan MA. Congenital absence of the inferior vena cava. *Lancet*. 2001; 357:1711.
- 41.- Obernosterer A, Aschauer M, Schnedl W, Lipp RW. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med*. 2002; 136:37-41.
- 42.- Lambert M, Marboeuf P, Midulla M et al. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis: 10 patients and review of the literature. *Vasc Med* 2010;15(6):451-459.
- 43.- Sneed D, Hamdallah I, Sardi A. Absence of the retrohepatic inferior vena cava: what the surgeon should know. *Am Surg* 2005;71(6):502-504.
- 44.- Phillips E. Embryology, normal anatomy, and anomalies. In: Ferris EJ, Hipona FA, Kahn PC, Phillips E, Shapiro JH, editors. *Venography of the inferior vena cava and its branches*, Baltimore MD: Williams & Wilkins; 1969, p. 1-32.
- 45.- Kenny JE. That Fallible IVC. *Cardiovascular Disease, Critical Care, Radiology & Imaging, Clinical Resources*.
Disponibile en: <http://pulmccm.org/main/2016/cardiovascular-diseasereview/that-fallible-ivc/>
- 46.- Pérez Cateriano V, Pasco Ulloa JCh. Descifrando la vena cava inferior. *Horizonte Médico* 2018;18(1):68-74.
- 47.- Friedland GW, deVries PA, Nino-Murcia M et al. Congenital anomalies of the inferior vena cava: embryogenesis and MR features. *Urol Radiol* 1992;13(4):237-248.
- 48.- Muecke EC, Cook GT, Marshall VF. Duplication of the abdominal vena cava associated with cloacal exstrophy. *J Urol* 1972;107(3):490-497.
- 49.- Djurhuus JC, Efsen F, Nerstrom B. Duplication of the inferior vena cava in retrocaval ureter. A case of peroperative urodynamic investigation. *Acta Chir Scand Suppl* 1976; 472:87-90.

- 50.- Clements JC, McLeod DG, Greene WR et al. A case report: duplicated vena cava with right retrocaval ureter and ureteral tumor. *J Urol* 1978 Feb;119(2):284-285.
- 51.- Kouroukis C, Leclerc JR. Pulmonary embolism with duplicated inferior vena cava. *Chest* 1996 ;109(4):1111-1113.
- 52.-Mano A, Tatsumi T, Sakai H et al. A case of deep venous thrombosis with a double inferior vena cava effectively treated by suprarenal filter implantation. *Jpn Heart J* 2004;45(6):1063-1069.
- 53.- Schmidt B. The etiology, diagnosis and treatment of thrombotic disorders in newborn infants: a call for international and multi-institutional studies. *Seminars in Perinatology*. 1997; 21:86-89.
- 54.- Andrew M, David M, Adams M et al. Venous thromboembolic complications (VTE) in children: first analyses of the Canadian Registry of VTE. *Blood*. 1994;83(5):1251-1257.
- 55.-Parasuram S, Goldhaber SZ. Venous Thromboembolism in children. *Circulation*. 2006; 113: e12-e16.
- 56.-Male C, Chait P, Andrew M et al. Central venous line-related thrombosis in children: association with central venous line location and insertion technique. *Blood*. 2003; 101:4273- 4278.
- 57.- Male C, Julian JA, Massicotte P, Gent M, Mitchell L. Significant association with location of central venous line placement and risk of venous thrombosis in children. *Thromb Haemost*. 2005; 94:516-521.
- 58.- Karapinar B, Cura A. Complications of central venous catheterization in critically ill children. *Pediatr Int*. 2007; 49:593-599.
- 59.-kidney disease: Improving Global Outcomes (KDIGO) CKD Work Group. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Evaluation and Management of Chronic Kidney Disease. *Kidney Int*. 2024;105(4S): S117-S314.
- 60.- Gorostidi M, Sánchez-Martínez M, Ruilope LM et al. chronic kidney disease in Spain: Prevalence and impact of accumulation of cardiovascular risk factors. *Nefrologia (Engl Ed)*. 2018 Nov-Dec;38(6):606-615.
- 61.- Eriksen BO, Ingebretsen OC: The progression of chronic kidney disease: a 10-year population-based study of the effects of gender and age. *Kidney Int* 2006, 69(2):375-382.

- 62.- Evans M, Fryzek JP, Elinder CG et al. The natural history of chronic renal failure: results from an unselected, population-based, inception cohort in Sweden. *Am J Kidney Dis* 2005, 46(5):863-870.
- 63.- Neugarten J, Acharya A, Silbiger SR. Effect of gender on the progression of nondiabetic renal disease: a meta-analysis. *J Am Soc Nephrol* 2000, 11(2):319-329.
- 64.- Jafar TH, Schmid CH, Stark PC et al. The rate of progression of renal disease may not be slower in women compared with men: a patient-level meta-analysis. *Nephrol Dial Transplant* 2003, 18(10):2047-2053.
- 65.- Eldefrawy A, Arianayagam M, Kanagarajah P et al. Anomalies of the inferior vena cava and renal veins and implications for renal surgery. *Cent European J Urol* 2011;64(1):4-8.
- 66.- Lang EK, Nguyen QD. Hematuria in a patient with persistent left cardinal vein crossing retroaortic to the right cardinal vein (inferior vena cava). *Int Braz J Urol* 2010;36(6):759-760.
- 67.- Ertuğrul İ, Doğan V, Örün UA, Karademir S. A rare association: inferior vena cava anomalies and congenital heart diseases. *Turk Kardiyol Dern Ars*. 2015 Dec;43(8):717-719.
- 68.- Knipe H, Hacking C, Worsley C, et al. Renal vein. Reference article, *Radiopaedia.org* <https://doi.org/10.53347/rID-25941>
- 69.- Möller TB. *Características radiológicas normales*. Ediciones Doyma. 1990.
- 70.- Dougherty MJ, Calligaro KD, DeLaurentis DA. Congenitally absent inferior vena cava presenting in adulthood with venous stasis and ulceration: a surgically treated case. *J Vasc Surg* 1996 Jan;23(1):141-146.
- 71.- Brem AS, O'Shea PA, Wisselhoeft CA. Absence of the inferior vena cava associated with an atrophic right kidney and hypertension. *J Urol* 1981;126(4):539-541.
- 72.- Schultz CL, Morrison S, Bryan PJ. Azygos continuation of the inferior vena cava: demonstration by NMR imaging. *J Comput Assist Tomogr* 1984 Aug;8(4):774-776.
- 73.- Castellino RA, Blank N, Adams DF. Dilated azygos and hemiazygos veins presenting as paravertebral intrathoracic masses. *N Engl J Med* 1968 ;278(20):1087-1091.

- 74.-Magbitang NH, Hayford FC, Blake JM. Dilated azygos vein simulating a mediastinal tumor. Report of a case. *N Engl J Med* 1960; 263:598-600.
- 75.- Hardwick T, Belcher E, Sabharwal T et al. Interrupted inferior vena cava: high-risk anatomy for right thoracotomy. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011;12(5):850-852.
- 76.- Macchi V, Parenti A, De Caro R. Pivotal Role of the Sub-Supracardinal anastomosis in the development and course of the left renal vein. *Clin Anat* 2003; 16:358-61.
- 77.- Nam JK, Park SW, Lee SD, Chung MK. The Clinical significance of a retroaortic left renal vein. *Korean J Urol* 2010; 51:276-280.
- 78.- Karkos CD, Bruce IA, Thomson GJ, Lambert ME. Retroaortic left renal vein and its implications in abdominal aortic surgery. *Ann Vasc Surg* 2001; 15:703-708.
- 79.- Sahin H, Pekcevik Y, Aslaner R. Double Inferior Vena Cava (IVC) With Intrahepatic Interruption, Hemiazygos Vein Continuation, and Intrahepatic Venous Shunt. *Vasc Endovascular Surg*. 2017 Jan;51(1):38-42.
- 80.- Chen H, Emura S, Nagasaki S, Kubo KY. Double inferior vena cava with interiliac vein: a case report and literature review. *Okajimas Folia Anat Jpn* 2012;88(4):147-151.
- 8.-Ramanathan T, Hughes TM, Richardson AJ. Perinatal inferior vena cava thrombosis and absence of the infrarenal inferior vena cava. *J Vasc Surg* 2001;33(5):1097-1099.
- 82.-Milner LB, Marchan R. Complete absence of the inferior vena cava presenting as a paraspinal mass. *Thorax* 1980;35(10):798-800.
- 83.- d'Archambeau O, Verguts L, Myle J. Congenital absence of inferior vena cava. *J Belge Radiol* 1990;73(6):516-517.
- 84.- Bass JE, Redwine MD, Kramer LA et al. Absence of the infrarenal inferior vena cava with preservation of the suprarenal segment as revealed by CT and MR venography. *AJR Am J Roentgenol* 1999 ;172(6):1610-1612.
- 85.-Dean SM, Tytle TL. Acute right lower extremity iliofemoral deep venous thrombosis secondary to an anomalous inferior vena cava: a report of two cases. *Vasc Med* 2006;11(3):165-169.

- 86.- Koc Z, Ulsan S, Oguzkurt L et al. Symptomatic interrupted inferior vena cava: report of a case presenting with haematochezia. *Br J Radiol* 2007;80(954):e122-124.
- 87.- Bravo-Pérez C, Blanco A, Revilla N et al. IVC Agenesis Study Group. Thrombotic risk and features of patients with inferior vena cava agenesis: a multicentre, retrospective, observational study. *Lancet Haematol* 2024 Aug;11(8):606-616.
- 88.- Andrew M, Paes B, Johnston M. Development of the hemostatic system in the neonate and young infant. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1990; 158:95-104.
- 89.-Andrew M. Developmental hemostasis: Relevance to thromboembolic complications in pediatric patients. *Thromb Haemost* 1995; 74:415-425.
- 90.-Rivera Hernández F, Anaya Fernández S, Romera AM et al. Síndromes clínicos en Nefrología. En: Lorenzo V., López Gómez JM(Eds). *Nefrología al día*; 2020. ISSN:2659-2606.
- 91.- Bergstein J. A practical approach to proteinuria. *Pediatr Nephrol* 1999;13:697-700.

X- ANEXOS

Anexo I. Informe del Comité de Ética del Hospital Vega Baja.

Anexo 7 PNT- INFORME DEL COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN

GENERALITAT
VALENCIANAHospital Vega
Baja de Orihuela

Departamento de Salud de Orihuela
Comité de Ética de la Investigación (CEI)
del Hospital Vega Baja
Ctra. Orihuela - Almoradí S/N - 03314 - San Bartolomé
Teléfono: 966749167/Fax: 966749168
ceic_hvb@gva.es

INFORME DEL COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN

D. Javier Doménech Tortosa. Presidente del Comité de Ética de la Investigación del Hospital Vega Baja de Orihuela

CERTIFICA

Que este Comité ha evaluado la propuesta referida al estudio titulado "Anomalías de la vena cava inferior." (código de registro PI-2023-028) cuyo Investigador Principal es Diego Martínez García, del Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Vega Baja.

Que en este estudio:

- Se cumplen los requisitos necesarios de idoneidad del protocolo en relación con los objetivos del estudio, y están justificados los riesgos y molestias previsibles para el estudio.
- El procedimiento es adecuado para obtener el consentimiento informado
- La capacidad del investigador y los medios disponibles son adecuados para llevar a cabo el estudio

Que los miembros del CEI, en su reunión del 06/06/23 correspondiente al acta 46 tras la lectura y evaluación del proyecto. Deciden emitir Informe FAVORABLE para su realización.

Lo que firmo,

Firmado por
JAVIER DOMENECH
TORTOSA -
NIF:***4301** e1

En Orihuela, a _____

Fdo.: D. Presidente CEI de Orihuela



Anexo 7 PNT- INFORME DEL COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN



GENERALITAT
VALENCIANA

Hospital Vega
Baja de Orihuela

COMPOSICIÓN CEI DEL HOSPITAL VEGA BAJA DE ORIHUELA

1. Javier Doménech Tortosa. *Presidente de CEI*. Doctor. Con labor asistencial como Facultativo de Farmacia de Atención Primaria del Hospital Vega Baja de Orihuela. Miembro de la Comisión de Bioética del Hospital Vega Baja.
2. Ana Myriam Seva Llor. *Vicepresidenta del CEI*. Doctora. Enfermera de Medicina Interna del Hospital Vega Baja de Orihuela. Miembro de la Comisión de Calidad del Hospital Vega Baja.
3. Alicia Pérez Bernabéu. *Secretaría técnica del CEI*. Con labor asistencial como Facultativa del Servicio de Medicina Interna del Hospital Vega Baja de Orihuela.
4. Juan Manuel Pomares Vives. *Secretario técnico administrativo del CEI*. Auxiliar administrativo con labor asistencial en el Servicio de Psiquiatría del Hospital Vega Baja.
5. Pedro Zapater. *Vocal del CEI*. Doctor. Con labor asistencial como Especialista en Farmacología Clínica en el Hospital General de Alicante.
6. José Cámara Botía. *Vocal del CEI*. Director médico de Hospital Vega de Orihuela.
7. José Manuel Murcia Zaragoza. *Vocal del CEI*. Doctor. Con labor asistencial como Facultativo de Medicina Interna del Hospital Vega Baja de Orihuela. Miembro de la Comisión de Cuidados Paliativos del Hospital Vega Baja de Orihuela.
8. Jara Llenas García. *Vocal del CEI*. Doctora. Con labor asistencial como Facultativo de Medicina Interna del Hospital Vega Baja de Orihuela. Miembro de la Comisión de Calidad e Infecciosas del Hospital Vega Baja de Orihuela.
9. Francisco José Rodríguez Lucena. *Vocal del CEI*. Con labor asistencial como Facultativo del Servicio de Farmacia del Hospital Vega Baja de Orihuela.
10. Nuria Marco Lozano. *Vocal del CEI*. Con labor asistencial como Facultativo del Servicio de Pediatría del Hospital Vega Baja de Orihuela.
11. José María Ibarra Sánchez. *Vocal del CEI*. Con labor asistencial Servicio de documentación clínica del Hospital Vega Baja de Orihuela.
12. Cristina Portillo Requena. *Vocal del CEI*. Con labor asistencial como Facultativa del Servicio de Medicina Intensiva del Hospital Vega Baja de Orihuela. Miembro de la Comisión de Bioética del Hospital Vega Baja.
13. Juan Carlos Navarro Madrid. *Vocal del CEI*. Con labor asistencial como Facultativo de Microbiología. Licenciado en Química con especialización en Bioquímica, Análisis clínicos y en Microbiología clínica.
14. Francisco Javier Sanahúja Cubel. *Vocal del CEI*. Licenciado en Derecho. Departamento de Gestión económica y contratación administrativa del Hospital Vega Baja.
15. Antonia Manresa Rocamora. *Vocal del CEI*. Miembro lego. Presidenta de la Asociación de Daño Cerebral Adquirido e Ictus de la Vega Baja (ACERVEGA).
16. Marina Gutiérrez. *Vocal del CEI*. Con labor asistencial como facultativo del Servicio de Psiquiatría del Hospital Vega Baja.
17. Silvia Correoso Castellanos. *Vocal del CEI*. Con labor asistencial como Facultativa del Servicio de Traumatología del Hospital Vega Baja de Orihuela.

Anexo II. Informe del Comité de Ética de la UCAM.



COMITÉ DE ÉTICA DE LA UCAM

DATOS DEL PROYECTO

Título:	“Anomalías congénitas de la vena cava inferior”	
Investigador Principal	Nombre	Correo-e
Dr.	Diego Hellín Meseguer	diego.hellin@um.es

INFORME DEL COMITÉ

Fecha	25/01/2024	Código	CE012416
--------------	------------	---------------	----------

Tipo de Experimentación

Investigación experimental clínica con seres humanos	X
Investigación experimental no clínica con seres humanos	
Utilización de tejidos humanos procedentes de pacientes, personas sanas, tejidos embrionarios o fetales	X
Utilización de tejidos humanos, tejidos embrionarios o fetales procedentes de bancos de muestras o tejidos	
Investigación observacional, psicológica o comportamental en humanos	
Uso de datos personales, información genética, etc.	X
Experimentación animal	
Utilización de agentes biológicos de riesgo para la salud humana, animal o las plantas	
Uso de organismos modificados genéticamente (OMGs)	

Comentarios Respecto al Tipo de Experimentación

Nada Obsta

Comentarios Respecto a la Metodología de Experimentación

Nada Obsta





COMITÉ DE ÉTICA DE LA UCAM

Sugerencias al Investigador

A la vista de la solicitud de informe adjunto por el Investigador y de las recomendaciones anteriormente expuestas el dictamen del Comité es:

Emitir Informe Favorable	X
Emitir Informe Desfavorable	
Emitir Informe Favorable condicionado a Subsanación	

MOTIVACIÓN

Incrementará conocimientos en su área

Vº Bº El Presidente,

Fdo.: José Alberto Cánovas Sánchez



El Secretario,

Fdo.: José Alarcón Teruel

*III. Modelo de consentimiento informado de adulto.*CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo,, CON
DNI:.....

Declaro:

HABER SIDO INFORMADO/A DEL ESTUDIO Y PROCEDIMIENTOS DE LA INVESTIGACIÓN DEL PROYECTO TITULADO: ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA VENA CAVA INFERIOR.

LOS INVESTIGADORES QUE VAN A ACCEDER A MIS DATOS PERSONALES Y A LOS RESULTADOS DE LAS PRUEBAS SON: DIEGO HELLÍN MESEGUER Y DIEGO MARTÍNEZ GARCÍA, ADJUNTO DE RADIODIAGNÓSTICO DEL HOSPITAL VEGA BAJA.

ASIMISMO, HE PODIDO HACER PREGUNTAS DEL ESTUDIO, COMPRENDIENDO QUE ME PRESTO DE FORMA VOLUNTARIA AL MISMO Y QUE EN CUALQUIER MOMENTO PUEDO ABANDONARLO SIN QUE ME SUPONGA PERJUICIO DE NINGÚN TIPO.

Consiento:

1.-) SOMETERME A LAS SIGUIENTES PRUEBAS: LAS PROPIAS DE CONTROL Y SEGUIMIENTO DE MI ANOMALÍA (PRUEBAS DE IMAGEN Y ANALÍTICAS).

2.-) EL USO DE LOS DATOS OBTENIDOS SEGÚN LO INDICADO EN EL PÁRRAFO SIGUIENTE: EN CUMPLIMIENTO DEL REGLAMENTO (UE) 2016/679 DEL PARLAMENTO EUROPEO Y DEL CONSEJO, DE 27 DE ABRIL DE 2016 Y LEY ORGÁNICA 3/2018, DE 5 DE DICIEMBRE, DE PROTECCIÓN DE DATOS PERSONALES Y GARANTÍA DE LOS DERECHOS DIGITALES, LE

COMUNICAMOS QUE LA INFORMACIÓN QUE HA FACILITADO Y LA OBTENIDA COMO CONSECUENCIA DE LAS PRUEBAS A LAS QUE SE VA A SOMETER PASARÁ A FORMAR PARTE DEL FICHERO AUTOMATIZADO INVESALUD, CUYO TITULAR ES LA FUNDACIÓN UNIVERSITARIA SAN ANTONIO, CON LA FINALIDAD DE INVESTIGACIÓN Y DOCENCIA EN LAS ÁREAS DE CONOCIMIENTO CIENCIAS EXPERIMENTALES Y CIENCIAS DE LA SALUD. TIENE DERECHO A ACCEDER A ESTA INFORMACIÓN Y CANCELARLA O RECTIFICARLA, DIRIGIÉNDOSE AL DOMICILIO DE LA ENTIDAD, EN AVDA. DE LOS JERÓNIMOS DE GUADALUPE 30107 (MURCIA). ESTA ENTIDAD LE GARANTIZA LA ADOPCIÓN DE LAS MEDIDAS OPORTUNAS PARA ASEGURAR EL TRATAMIENTO CONFIDENCIAL DE DICHOS DATOS.

EN ORIHUELA (ÁLICANTE) A.....DE.....DE 202...

EL / LA PARTICIPANTE,

EL / LA INVESTIGADOR/A,

FDO:.....

FDO:.....

Anexo IV. Modelo de consentimiento informado de menor de edad.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo,, CON
DNI:.....

PADRE/MADRE O TUTOR/A LEGAL
DE.....,

Declaro:

HABER SIDO INFORMADO/A DEL ESTUDIO Y PROCEDIMIENTOS DE LA INVESTIGACIÓN
DEL PROYECTO TITULADO: ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA VENA CAVA INFERIOR.

Los investigadores que van a acceder a nuestros datos personales y a los
resultados de las pruebas son: Diego Hellín Meseguer y Diego Martínez García,
adjunto de radiodiagnóstico del Hospital Vega Baja.

ASIMISMO, HE PODIDO HACER PREGUNTAS DEL ESTUDIO, COMPRENDIENDO QUE MI
HIJO/A O TUTELADO/A SE PRESTA DE FORMA VOLUNTARIA AL MISMO Y QUE EN
CUALQUIER MOMENTO PUEDE ABANDONARLO SIN QUE LE SUPONGA PERJUICIO DE
NINGÚN TIPO.

Consiento:

1.-) QUE SE SOMETA A LAS SIGUIENTES PRUEBAS: LAS PROPIAS DE CONTROL Y
SEGUIMIENTO DE SU ANOMALÍA (PRUEBAS DE IMAGEN Y ANALÍTICAS).

2.-) EL USO DE LOS DATOS OBTENIDOS SEGÚN LO INDICADO EN EL PÁRRAFO SIGUIENTE: EN CUMPLIMIENTO DEL REGLAMENTO (UE) 2016/679 DEL PARLAMENTO EUROPEO Y DEL CONSEJO, DE 27 DE ABRIL DE 2016 Y LEY ORGÁNICA 3/2018, DE 5 DE DICIEMBRE, DE PROTECCIÓN DE DATOS PERSONALES Y GARANTÍA DE LOS DERECHOS DIGITALES, LE COMUNICAMOS QUE LA INFORMACIÓN QUE HA FACILITADO Y LA OBTENIDA COMO CONSECUENCIA DE LAS PRUEBAS A LAS QUE SE VA A SOMETER SU HIJO/A O TUTELADO/A PASARÁ A FORMAR PARTE DEL FICHERO AUTOMATIZADO INVESALUD, CUYO TITULAR ES LA FUNDACIÓN UNIVERSITARIA SAN ANTONIO, CON LA FINALIDAD DE INVESTIGACIÓN Y DOCENCIA EN LAS ÁREAS DE CONOCIMIENTO CIENCIAS EXPERIMENTALES Y CIENCIAS DE LA SALUD. TIENE DERECHO A ACCEDER A ESTA INFORMACIÓN Y CANCELARLA O RECTIFICARLA, DIRIGIÉNDOSE AL DOMICILIO DE LA ENTIDAD, EN AVDA. DE LOS JERÓNIMOS DE GUADALUPE 30107 (MURCIA). ESTA ENTIDAD LE GARANTIZA LA ADOPCIÓN DE LAS MEDIDAS OPORTUNAS PARA ASEGURAR EL TRATAMIENTO CONFIDENCIAL DE DICHOS DATOS.

EN ORIHUELA (ALICANTE) A.....DE.....DE 202...

PADRE/MADRE/TUTOR/A LEGAL,

EL / LA INVESTIGADOR/A,

Anexo V. Hoja de información al paciente.

HOJA DE INFORMACIÓN AL PACIENTE

PARTICIPACIÓN EN EL ESTUDIO TITULADO “ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA VENA CAVA INFERIOR”

Investigadores principales: Diego Martínez García y Diego Hellín Meseguer
Servicio: Radiodiagnóstico del Hospital Vega Baja (Orihuela).

Si usted decide participar en este estudio , en caso de duda o urgencia la persona de contacto es Cristina Bailén García (supervisora del servicio de radiodiagnóstico). Para ello, debe llamar al Hospital Vega Baja e indicar la siguiente extensión telefónica 749182.

OBJETIVO DEL ESTUDIO:

Pretende determinar la prevalencia de las anomalias congénitas de la vena cava inferior y las implicaciones médicas de las mismas.

¿Por qué puedo participar en este estudio? Usted cumple los criterios para ser incluido en este estudio pues presenta una de estas anomalias.

ABANDONO:

En cualquier momento puede abandonar el estudio, pues su participación es voluntaria. Este estudio no produce beneficio económico a ninguna de las partes, ni existe patrocinador.

DESCRIPCIÓN DEL PROCEDIMIENTO:

Se le citará o llamará por telefono para realizarle una entrevista clínica . Se le realizará un seguimiento mediante entradas en su historia clínica.

BENEFICIOS DEL PROCEDIMIENTO:

Detección de anomalías o malformaciones asociadas a su anomalía. Detección de síntomas urológicos y de estasis venoso (varices). Detección precoz enfermedades renales y fenómenos trombóticos.

RIESGOS DEL PROCEDIMIENTO:

No existen riesgos.

ALTERNATIVAS:

No existe alternativa. Se podría cambiar el Doppler venoso por un visionado de los MMII.

CONFIDENCIALIDAD DE LOS DATOS:

Los datos obtenidos serán codificados en una base de datos sin figurar información que permita la identificación del paciente. Sólo el Investigador principal podrá correlacionar las muestras con datos identificativos del paciente e información de su Historia Clínica. Los datos no serán desvelados tercera persona alguna ajena al estudio, exceptuando aquellos casos exigidos por ley. (Ley 15/1999 del 13 de Diciembre). Este estudio cumple todos los requisitos en cuanto a privacidad de datos de carácter personal. Toda publicación de los resultados que se realice a posteriori, nunca mostrará datos personales del paciente.

Cesión de datos a países extranjeros: Siempre se exigirá el cumplimiento de la Normativa nacional en cuanto a cesión de los datos obtenidos del estudio.

DESEO CONOCER MIS RESULTADOS:

Si desea conocer sus resultados indíquelo. Una vez finalizado el estudio o se hayan procesado sus datos se realizara un informe de su prueba que quedará reflejado en su historia clínica.

Deseo conocer mis resultados: SI.