

## Aneurisma de la vena ácigos como masa mediastínica

Núria Abad Santamaría<sup>a</sup>, José Miguel García Díez<sup>b</sup>, María José Pavón Fernández<sup>a</sup>, Ana María Encabo Motiño<sup>a</sup>, Susana Flórez Martín<sup>a</sup> y Asunción Perpiñá Ferri<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Sección de Neumología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

<sup>b</sup>Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

El aneurisma de la vena ácigos es una causa muy infrecuente de masa mediastínica y habitualmente se trata de un hallazgo radiológico en pacientes asintomáticos. Aunque en algunas ocasiones se puede llegar al diagnóstico por métodos no invasivos, como la tomografía computarizada y la resonancia magnética, en nuestro caso la imagen obtenida se asemejaba a una masa sólida. Se intervino a la paciente mediante toracotomía y se procedió a la exéresis de la tumoración. El diagnóstico histopatológico fue de aneurisma de la vena ácigos.

**Palabras clave:** Vena ácigos. Aneurisma. Masa mediastínica.

### Introducción

Entre las masas sólidas del mediastino posterior se encuentran el tumor neurogénico, el schwannoma, el neurofibroma, el ganglioneuroma y las lesiones quísticas. No obstante, no debemos olvidar las causas vasculares. Describimos un caso clínico con el diagnóstico definitivo de aneurisma de la vena ácigos y discutimos su posible etiología, patogenia, métodos diagnósticos y tratamiento.

### Observación clínica

Mujer de 49 años sin antecedentes patológicos de interés ni hábitos tóxicos, ama de casa y asintomática desde el punto de vista respiratorio, sometida a apendicectomía en febrero de 2004, que presentaba en la radiografía de tórax del preoperatorio una imagen de masa en mediastino posterior, cuyo estudio completamos en la consulta de neumología. La exploración física fue completamente normal, así como la bioquímica general, los valores hematológicos, la espirometría y el electrocardiograma. La tomografía axial computarizada toracoabdominal con contraste intravenoso puso de manifiesto una imagen ovoide de contornos muy bien definidos, de 2,7 x 2 cm, en el mediastino posterior, retrotraqueal y con extensión hasta la carina, que contactaba con el borde derecho del esófago (fig. 1). No se apreciaron adenopatías axilares ni mediastínicas de tamaño sos-

### Azygos Vein Aneurysm Forming a Mediastinal Mass

Aneurysm of the azygos vein is a rare cause of mediastinal mass that is normally detected radiologically in asymptomatic patients. In some cases a diagnosis is made by noninvasive methods, such as computed tomography and magnetic resonance. However, in the present case imaging revealed what appeared to be a solid mass. When the mass had been excised by thoracotomy, the histopathologic diagnosis was aneurysm of the azygos vein.

**Key words:** Azygos vein. Aneurysm. Mediastinal mass.

pechoso para malignidad, y en el parénquima pulmonar no se observaron alteraciones. El hemiabdomen superior no presentó hallazgos significativos. Tampoco se detectaron adenopatías retroperitoneales.

Por la localización podía tratarse de una lesión quística, pero la densidad (54 unidades Hounsfield) era demasiado alta. Con la intención de diferenciar entre lesión quística y sólida, solicitamos una resonancia magnética. Se identificó una masa paravertebral derecha a la altura de los cuerpos vertebrales D5



**Fig. 1.** Tomografía axial computarizada de tórax con contraste intravenoso, donde se observa una masa bien definida en el mediastino posterior, de 2,7 x 2 cm, con densidades altas (54 UH).

Correspondencia: Dra. N. Abad Santamaría.  
Sección de Neumología. Hospital Severo Ochoa.  
Avda. de Orellana, s/n. 28911 Leganés. Madrid. España.  
Correo electrónico: nurabad@terra.es

Recibido: 7-11-2005; aceptado para su publicación: 15-11-2005.

y D6, que mostraba un contorno lobulado bien definido y unas dimensiones aproximadas de 3 3,5 1,5 cm, con una intensidad de señal isointensa respecto al músculo en las secuencias potenciadas en T1, e hiperintensa en las secuencias potenciadas en T2, con zonas hipointensas en la región inferior. No se observaban erosión cortical ni extensión al canal raquídeo. Tras la administración intravenosa de gadolinio, existía un realce heterogéneo de la lesión (fig. 2). Estos hallazgos parecían apuntar al diagnóstico de tumor neurogénico como primera posibilidad.

Con esta sospecha clínica se remitió a la paciente a cirugía torácica para su valoración. Se programó la exéresis quirúrgica mediante toracotomía, en la que se observó una formación dependiente de la vena ácigos; se procedió a su disección resecando la lesión en bloque, con posterior ligadura de su extremo proximal y distal, así como de las venas intercostales tributarias de este tejido, sin complicaciones. La histopatología confirmó la existencia de un aneurisma de estructura vascular venosa. La evolución posquirúrgica fue satisfactoria.

### Discusión

Los aneurismas son dilataciones vasculares patológicas y persistentes. Se han descrito principalmente en el sistema arterial, y con especial predilección por determinadas localizaciones. Sin embargo, los casos de aneurismas venosos publicados son muy escasos y su patología e historia natural aún están por definir.

La etiología de los aneurismas venosos no se ha estudiado suficientemente. Pueden clasificarse en primarios o secundarios. Estos últimos pueden explicarse por traumatismos, infecciones, insuficiencia valvular venosa o fístulas arteriovenosas debido a un incremento del flujo sanguíneo. Esto mismo puede ocurrir en pacientes con determinadas cardiopatías o anomalías pulmonares venosas que pueden causar obstrucción del flujo sanguíneo a las cavidades cardíacas derechas<sup>1</sup>. Nuestra paciente no refería antecedente traumático, y tampoco clínica ni signos de insuficiencia cardíaca o enfermedad hepática.

La singularidad del aneurisma de la vena ácigos es manifiesta. Por el contrario, la dilatación del sistema ácigos es muy frecuente, debido sobre todo a un incremento de la presión venosa central. Existen otras causas como la hipertensión portal, trombosis, agenesia y obstrucción de la vena cava inferior, embarazo y estados de alto flujo. En estos casos la dilatación está directamente relacionada con un incremento del flujo sanguíneo, ya que las venas ácigos y hemiacigos forman un sistema colateral. Se ha afirmado que la causa más frecuente de aneurisma de la vena ácigos es la aplasia de la vena cava inferior<sup>2,3</sup>. De cualquier forma, en nuestro caso no se hallaron anomalías venosas ni dilatación del sistema ácigos.

En cuanto a la patogenia de los aneurismas, es también desconocida. Se menciona el desarrollo de un proceso de flebohípertrofia o flebosclerosis endotelial<sup>4</sup>. Otros autores apoyan la hipótesis de la debilidad congénita o cambios degenerativos de la pared venosa, debido a alteraciones del tejido conectivo<sup>5</sup>. Esta hipótesis constituye un factor demostrado en la génesis de los aneurismas arteriales. La flebohípertrofia endotelial es una proliferación de tejido muscular elástico y conectivo en la capa íntima de la pared venosa como respuesta a un es-



Fig. 2. Resonancia magnética de tórax (cortes coronales). En la imagen potenciada en T1 sin gadolinio (A) se aprecia una masa paravertebral con intensidad de señal isointensa respecto al músculo. En la imagen potenciada en T1 tras la administración de gadolinio (B) se observa captación intensa y heterogénea de contraste.

trés mecánico. La flebosclerosis endotelial es un proceso degenerativo que consiste en la disminución de tejido conectivo y de células musculares lisas. Schatz y Fine<sup>6</sup> consideraron que estos cambios era equivalentes a aquéllos responsables de la arteriosclerosis. Los estudios anatomopatológicos de las venas resecaadas demuestran la ausencia de la capa muscular longitudinal de la adventicia, y en otros casos fibrosis de la íntima con reducción de la capa muscular media<sup>6</sup>.

Se han descrito más casos en mujeres que en varones, aunque no existen diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la edad, el sexo o la localización del aneurisma venoso. La mayoría de los pacientes están asintomáticos y la lesión se detecta como hallazgo radiológico en una radiografía de tórax. Retrospectivamente, no se pudo identificar la etiología del aneurisma de la vena ácigos de nuestra paciente pero, una vez descartados el antecedente traumático y una presión elevada en el sistema ácigos mediante anamnesis, exploración física y pruebas de imagen, asumimos su origen congénito.

Durante la tercera y cuarta semanas de gestación se desarrolla el sistema venoso cardinal, que está constituido por las venas cardinales anterior y posterior. Ambas se unen para formar la vena cardinal común. Las venas cardinales posteriores son reemplazadas por 2 pares de

venas adicionales, las subcardinales y las supracardinales (que proporcionan una porción de la vena cava inferior y el sistema ácigos). Un segmento de la vena supracardinal derecha se anastomosa con una parte de la vena cava superior (que deriva a su vez de la vena cardinal anterior), y así la vena ácigos drena en la aurícula derecha a través de la vena cava superior<sup>7,8</sup>. Por tanto, la vena ácigos puede considerarse la confluencia de 3 venas embriológicas: vena supracardinal derecha (vena ácigos), vena cardinal posterior derecha (cayado de la ácigos) y vena cardinal anterior derecha (vena cava superior). Anatómicamente esta confluencia se considera un punto crítico que facilita el desarrollo de aneurismas. Se ha postulado que la aplasia o hipoplasia de la vena cava superior puede afectar el drenaje de la vena ácigos<sup>9</sup>, pero en nuestro caso no se objetivó ninguna afectación de la vena cava.

Las venas están constituidas por 3 capas: íntima, media y adventicia. Durante la vasculogénesis la primera capa en aparecer es la íntima, y la media se desarrolla una vez que se ha constituido un patrón vascular estable (por interacción del epitelio y del mesénquima). En caso de dilatación congénita, la capa venosa más afectada es la media, en contraposición a la dilatación adquirida (varices venosas), donde se observa una fibrosis del endotelio. Para detectar las alteraciones en estas venas es necesario un estudio histológico<sup>10</sup>.

En los pacientes con aneurisma de la vena ácigos, la radiografía de tórax puede mostrar una vena ácigos prominente o una densidad anormal en el mediastino. En una radiografía de tórax, característicamente, el tamaño del aneurisma cambia con los movimientos respiratorios, la bipedestación y la maniobra de Valsalva. Este hecho es de gran importancia para evitar pruebas diagnósticas potencialmente peligrosas, como son la punción por aspiración con aguja fina o una biopsia mediante mediastinoscopia<sup>11</sup>. En el pasado la venografía se empleaba como método diagnóstico. Hoy día la tomografía computarizada y la resonancia magnética constituyen métodos no invasivos para la evaluación de las anomalías vasculares y pueden ayudar a descartar otras entidades que producen dilatación de la vena ácigos. En el caso que presentamos, el flujo sanguíneo en el aneurisma venoso era demasiado lento, de tal forma que la resonancia proporcionó una imagen similar a una masa mediastínica sólida; otros casos descritos en la bibliografía corroboran esta circunstancia<sup>12</sup>.

Entre las complicaciones derivadas de los aneurismas venosos se han descrito las siguientes: tromboflebitis, embolia pulmonar, rotura, obstrucción venosa y com-

presión de estructuras vecinas. La indicación quirúrgica de los aneurismas venosos se fundamenta en la prevención de estas complicaciones, ante clínica de dolor torácico o disnea y por aumento de tamaño del aneurisma. El principal riesgo de la intervención se basa en la posibilidad de embolia pulmonar tras la manipulación del aneurisma. Teniendo esto en cuenta, se puede mantener una actitud conservadora en los pacientes asintomáticos o en los que no se ha evidenciado un aumento de tamaño. A pesar del riesgo, algunos autores, como Pasic et al<sup>13</sup>, recomiendan la intervención profiláctica en el caso de los aneurismas venosos del mediastino. La indicación quirúrgica de nuestra paciente se estableció tras las pruebas de imagen realizadas, en las que los hallazgos eran indicativos de tumor neurogénico. Por ello, aunque el aneurisma de la vena ácigos sea una entidad inusual, se ha de considerar como parte del diagnóstico diferencial de una masa mediastínica.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Regueiro F, Galbis JM, Canto A. Thoracic venous aneurysms: clinical observation. *J Cardiovasc Surg.* 2002;43:527-9.
2. Olbert F, Kobinia G, Russe OJ, Denk H. Aneurysmal dilatation of the bulb of the azygos vein. Radiological and clinical value. *Wien Med Wochenschr Suppl.* 1980;65:1-26.
3. Braun P, Pamis J, Trilles L. Aneurysm of the azygos arch. *Eur J Radiol.* 2004;50:71-4.
4. Lev M, Saphir O. Endophlebohypertrophy and phlebosclerosis. *Arch Pathol* 1951;51:154-78.
5. Friedman SG, Bum PR, Padley SPG. Primary venous aneurysms. *Surgery* 1990;108:92-5.
6. Schatz IJ, Fine G. Venous aneurysms. *N Engl J Med.* 1962;266:1310-2.
7. Gallego R, Mirapeix RM, Castaner E, Domingo C. Idiopathic azygos vein aneurysm: a rare cause of mediastinal mass. *Thorax.* 1999;54:653-5.
8. Williams PL. Embryology and development. En: Gray H, Bannister LH, Berry MM, Williams PL, editores. *Gray's anatomy: the anatomical basis of medicine and surgery.* 38<sup>th</sup> ed. New York: Churchill Livingstone; 1995. p. 324-7.
9. Sadler TW. *Langman's medical embryology.* Vol. 5. Baltimore: Williams & Wilkins; 1985. p. 207-17.
10. Risau W. Vasculogenesis, angiogenesis and endothelial cell differentiation during embryogenic development. En: Feinberg RN, Sheror GK, Auerbach R, editors. *The development of the vascular system.* Philadelphia: Karger; 1991. p. 58-68.
11. Dilege S, Tanju S, Bayrak Y, Kalayci G. Posterior mediastinal lesion: aneurysm of azygos vein. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004; 26: 215-6.
12. Kurihara Y, Nakajima Y, Ishikawa T. Case report: saccular aneurysm of the azygos vein simulating a paratracheal tumor. *Clin Radiol.* 1993;48:127-8.
13. Pasic M, Schöpke W, Vogt P, Von Segesser L, Schneider J, Turina M. Aneurysm of the superior mediastinal veins. *J Vasc Surg.* 1995;21:505-9.