

ANOMALIAS CONGÊNITAS DE VEIA CAVA INFERIOR E SUAS IMPLICAÇÕES PARA TRANSPLANTE DE FÍGADO: UMA REVISÃO INTEGRATIVA DA LITERATURA

Congenital anomalies of the Inferior Vena Cava and its implications for Liver Transplant: An integrative literature review

Olival Cirilo Lucena da Fonseca Neto¹, Maria Eduarda de Freitas Mesquita do Nascimento²

RESUMO

Introdução: A formação da Veia Cava é um processo embriológico complexo, durante o qual podem ocorrer malformações raras, como ausência congênita, duplicação, situs inversus, presença de membrana e veia cava inferior esquerda, que geralmente não trazem implicações fisiológicas ou clínicas. Entretanto, essas anomalias têm importantes implicações cirúrgicas, principalmente nas cirurgias urológicas, vascular e de transplante, exigindo modificações na técnica e atenção para evitar lesões iatrogênicas. **Objetivo:** Este trabalho visa apresentar as mais importantes anomalias de Veia Cava Inferior e suas implicações no transplante de fígado. **Métodos:** Revisão Integrativa de literatura, realizada através de buscas nas bases de dados PubMed, Scielo e Lilacs, tendo sido selecionados nove artigos publicados nos últimos cinco anos (2016-2020) para compor esta revisão, após aplicação dos os critérios definidos pelos autores. **Conclusão:** Pelas implicações das anomalias da veia cava inferior na captação e transplante, é imprescindível que os cirurgiões examinem a anatomia da veia cava, sabendo identificar as malformações e tenham conhecimento suficiente para manuseá-la, realizando as adaptações técnicas necessárias, sem que seja necessário contraindicar o transplante hepático pela presença de malformações na veia cava inferior do doador ou do receptor.

Descritores: Transplante de Fígado, Veia Cava, Anomalias Congênitas

Instituição:

¹ Serviço de Cirurgia Geral e Transplante de fígado do Hospital
Universitário Oswaldo Cruz - Recife/PE

² Universidade de Pernambuco - Recife/PE

Correspondência:

Olival Cirilo de Lucena Neto
R. Arnóbio Marquês, 310 - Santo Amaro, Recife - PE, 50100-130,
Recife/PE
(81) 3184-1484
olivalneto@globo.com

INTRODUÇÃO

A veia cava inferior (VCI) é a principal condutora do retorno sanguíneo venoso vindo das extremidades e vísceras abdominais ao átrio direito. A VCI madura pode ser dividida em quatro segmentos: hepático, suprarrenal, renal e infrarrenal. Sua formação envolve complexas anastomoses, interconexões e regressões de múltiplas veias embriônicas. Nesse processo, podem ocorrer malformações anatômicas raras, usualmente assintomáticas, sendo um achado incidental em exames de imagem, principalmente através de Tomografia Computadorizada (TC), podendo ser erroneamente diagnosticadas como massas, levando a um tratamento incorreto.¹⁻⁷

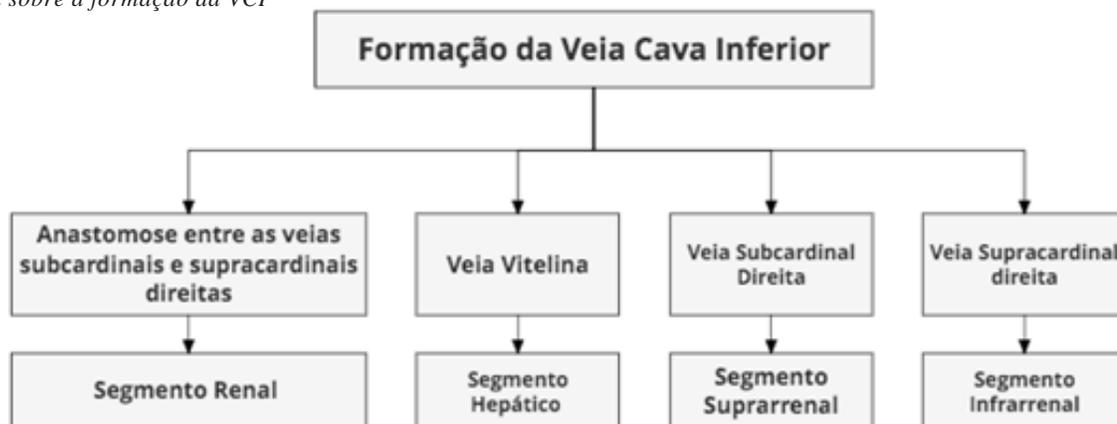
Recebido em: 30/05/2020

Aceito em: 20/07/2020

O sistema circulatório composto de coração e vasos, começa a se desenvolver, a partir do mesoderma em forma de cordões e massas de células mesenquimais no 15º dia de gestação. Já o sistema vascular primitivo surge no início da quarta semana, e nesse momento, três pares de veias embriônicas são responsáveis pelo retorno venoso ao coração: as veias vitelinas, cardinais comuns e umbilicais.²

A VCI é formada entre a sexta e oitava semanas de gestação, coincidindo com o desenvolvimento do fígado, baço, coração e pulmões. O segmento renal é formado pela anastomose das veias subcardinais e supracardinais direitas. A veia vitelínica contribui para a formação do segmento hepático. A VCI suprarenal é composta por um segmento da veia subcardinal direita que não regride. Um segmento da veia supracardinal

Figura 1: Fluxograma sobre a formação da VCI



direita persiste, formando o segmento infrarrenal. Além disso, as veias embriônicas levam ao desenvolvimento das veias ázigo, hemiázigo, ilíacas comuns, lombares, renais, gonadais e adrenais, como descrito na Figura 1.^{1-4,7}

As variantes anômalas da VCI podem ser divididas em: infrarrenal, renal e suprarrenal, baseada na localização da anomalia, mas não há consenso sobre a classificação das anomalias de VCI. Outra categorização, menos utilizada, separa as anomalias segundo o estágio do desenvolvimento embriológico na qual ela ocorreu com os defeitos que ocorrem na fase inicial, sendo chamados de extratruncular, e os tardios de trunculares.^{2,4}

Ausência Congênita de Veia Cava Inferior

A ausência congênita de VCI é uma malformação rara, com prevalência de, aproximadamente, 0,005-0,1%. Essa anomalia pode estar associada a outras, como malformações cardiovasculares, hipoplasia de veia renal esquerda, aplasia de veia renal direita, atresia biliar, asplenia e poliesplenia. A patogênese da ausência de veia cava é mal definida, podendo ser resultado de inúmeras anormalidades durante o desenvolvimento embriológico ou causada por um evento trombótico perinatal que cause degeneração da VCI pré-existente.¹⁻⁴ Nesses casos, desenvolve-se abundante circulação colateral, podendo haver também ausência da veia ilíaca

comum com a ilíaca interna e externa drenando para as veias lombares aumentadas, convergindo para as veias ázigo e hemiázigo através de colaterais paravertebrais. O segmento suprarrenal do VCI é formado pela confluência das veias renais. Os pacientes podem apresentar insuficiência venosa nos membros inferiores, trombose venosa profunda idiopática ou veias lombares colaterais proeminentes, que podem ser confundidas como massas paraespinais, gerando consequências desastrosas caso seja feita biópsia percutânea.¹⁻⁴

Duplicação de Veia Cava Inferior

Duplicação da veia cava é o resultado da persistência de ambas as veias supracardinais, formando segmentos infrarrenais duplicados da VCI, com prevalência de 0,2-3%, sendo a mais comum a anomalia de VCI. Entretanto, o calibre da IVC esquerda e direita pode ser bastante diferente. Pode haver também outras variações, como VCI direita dupla ou VCI esquerda dupla, além de VCI dupla com continuação do hemiázigo da veia cava esquerda.^{1,2,4,5}

Essa condição, geralmente assintomática, pode gerar complicações na colocação do filtro de veia cava, e podendo também ser confundida com um linfonodo, tendo por isso, implicações clínicas. Além disso, pode estar associada a várias outras malformações, vasculares e não vasculares, havendo, também, um risco aumentado de eventos tromboembólicos.^{1,2,4}

Veia Cava Inferior Esquerda Isolada

Uma VCI esquerda decorre da persistência da veia supracardinal esquerda e regressão da direita e tem prevalência de 0,2 a 0,5%, sendo a segunda malformação mais frequente de VCI após a duplicação. Ela cursa a esquerda da aorta abdominal, juntando-se à veia renal esquerda, com efeitos clínicos mínimos, sendo habitualmente diagnosticada em avaliações pré-operatórias.^{1,2,4,6}

A relevância clínica desse achado é que ele pode ser diagnosticado como um aumento de linfonodo para-aórtico, com alguns relatos de tentativa de linfadenectomia e quimioterapia. Nesses casos, é primordial a identificação dessa malformação antes de cirurgias que envolvam estruturas vasculares retroperitoneais, como nefrectomia e adrenalectomia. Ademais, pode haver dificuldades na colocação de filtro de veia cava transjugular.²

Situs Inversus

Situs Inversus é uma anomalia congênita rara na qual o coração e os órgãos abdominais estão posicionados como uma imagem espelhada do normal, com incidência estimada variando entre 0,0025% e 0,1%. Está, geralmente, relacionada a outras malformações como poliesplenia e malformações vasculares e intestinais, associada, inclusive à ausência de veia cava inferior.^{8,9}

Membrana de VCI

Membrana de VCI é uma malformação incomum, descrita como uma anomalia vascular congênita ou sequela de um evento trombótico, levando à formação de uma membrana completa ou fenestrada no segmento intra-hepático da VCI, de tamanho variável. Clinicamente, pode causar obstrução do fluxo venoso, levando à síndrome de Budd-Chiari, que pode, por sua vez, levar ao hepatocarcinoma.¹

Neste estudo, apresentamos uma revisão da literatura sobre as mais importantes anomalias congênitas de Veia Cava Inferior, discutindo suas implicações clínicas e, principalmente, suas implicações para o transplante de fígado.

MÉTODO

O objetivo deste artigo é realizar uma revisão integrativa da literatura disponível sobre as implicações das anomalias da veia cava no transplante hepático. Foram pesquisados artigos nas bases de dados PubMed, Lilacs e Scielo, utilizando-se dos descritores "Vena Cava and Liver Transplant" e os filtros "5 anos" e "humanos". Foram encontrados 215 resultados no PubMed, quatro no Lilacs e

quatro no Scielo. Após a exclusão manual dos artigos que não abordavam transplante de fígado ou malformações de veia cava, restaram quatro artigos, todos relatos de caso retirados do PubMed, para compor a revisão.

Os autores concluíram que os artigos selecionados eram insuficientes para abordar o tema desejado de forma completa e didática e com grau de evidência qualificado; por essa razão, foi realizada nova busca no PubMed, com os descritores "Vena Cava Anatomy" e os filtros "5 anos, humans, review", resultando em 144 resultados, dentre os quais, três foram selecionados manualmente, três artigos (duas revisões e um relato de caso com revisão de literatura), por abordarem satisfatoriamente as descrições anatômicas e embriológicas das anomalias congênitas de veia cava.

Foram realizadas, também, buscas no PubMed com os descritores "organ harvesting and vena cava" e "organ procurement and vena cava", ambos com o filtro "5 anos", encontrando-se, respectivamente 19 e 16 resultados. Foi selecionado um artigo em cada busca, excluindo-se os que não abordavam captação no transplante ou anomalias congênitas de veia cava. A busca na base Scielo com os descritores "Captacao de orgaos e veia cava" não gerou nenhum resultado. Dentre os nove artigos que compuseram essa revisão integrativa descritos na Figura 2, seis são relatos de caso, dois revisões de literatura e, o último, um relato de caso com revisão de literatura.

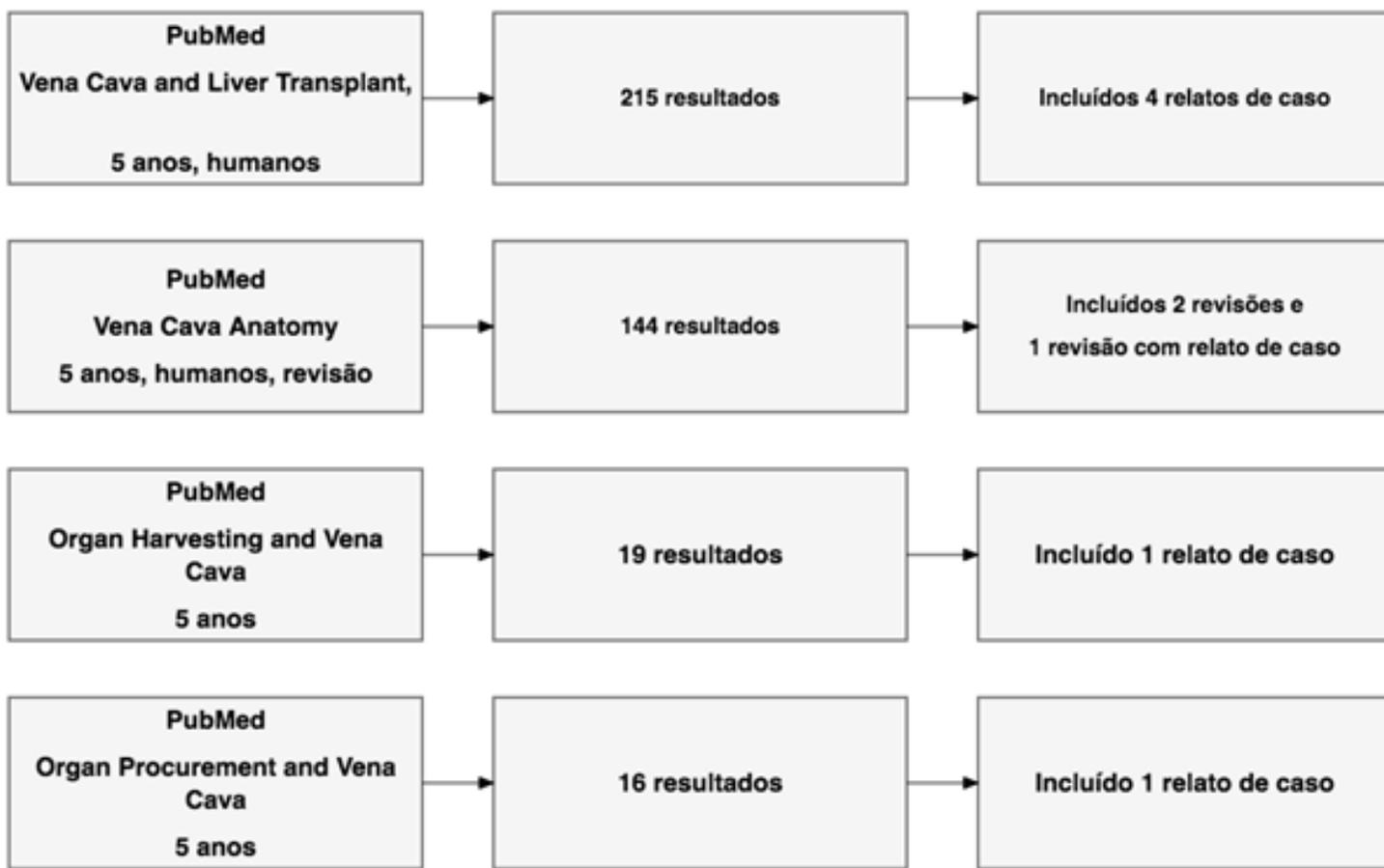
DISCUSSÃO

Atresia biliar é uma das indicações mais comuns para transplante hepático em crianças, estando presente em 28% dos casos de pacientes com Situs Inversus. Esses pacientes tornam-se candidatos à cirurgia de Kasai (hepatoportoenterostomia), e posteriormente, 70-80% deles receberão indicação de transplante hepático devido à progressiva inflamação e fibrose dos ductos; mas essa indicação tem sido questionada pela dificuldade técnica para sua realização, tendo como principal desafio o posicionamento correto do fígado.^{3,8,9}

Apesar disso, Situs Inversus não é contraindicação absoluta ao transplante hepático, como demonstrado pelos dois casos retratados na literatura. Para pacientes com essa malformação, não há uma abordagem padronizada, devendo ser definida de forma individualizada, após estudo do paciente e discussão da equipe especializada.^{8,9}

Dentre os pacientes pediátricos que são transplantados por atresia biliar, 27,5% têm ausência de IVC, que pode ser reconhecida através de investigação radiológica pré-operatória, o que é essencial para o

Figura 2: Fluxograma demonstrando os artigos incluídos nesta revisão



adequado planejamento da intervenção, possibilitando melhor preparo do enxerto. Nesses casos, a ausência de IVC torna a hepatectomia mais simples, desde que a anomalia não seja identificada durante o ato operatório, pois não há necessidade de shunt portocava ou oclusão da cava na fase de implantação. No trabalho realizado por Angelico et al são apresentados dois casos que comprovam a possibilidade de ausência de VCI assintomática em adultos, o que pode surpreender o cirurgião durante o transplante, caso não se dê a devida atenção ao estudo das imagens pré-operatórias.³

A duplicação de VCI é a variação anatômica mais comuns entre as malformações da VCI. O caso relatado por Osseis et al demonstra a importância de estar atento a essa variação em pacientes com indicação de transplante de fígado e adequado estudo de imagem antes da realização dele, especialmente quando a oclusão cirúrgica da veia renal esquerda for necessária, sob o risco de se ocluir inadvertidamente a VCI esquerda. A oclusão cirúrgica da VCI esquerda

pode causar eventos trombóticos nela, na veia ilíaca e na veia femoral, e para evitar essa complicação, a recomendação é de que a veia renal esquerda seja identificada e ocluída antes da sua junção com a VCI esquerda.⁵

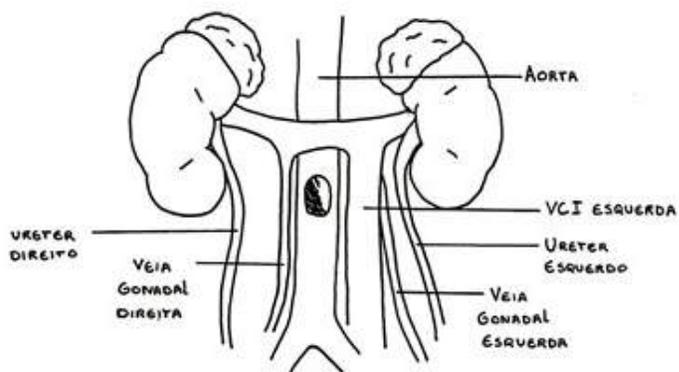
As anomalias congênitas também têm implicações na captação de órgãos, pois podem levar a lesões iatrogênicas, como sangramentos inesperados, lesões vasculares e danos ao enxerto, especialmente porque, raramente, há tempo ou condições hemodinâmicas adequadas para analisar de forma completa possíveis malformações no doador falecido. Nos dois casos relatados por Rajabnejad et al., encontrou-se VCI esquerda durante a captação - assim como os autores deste trabalho, exemplificado pelas Figuras 3 e 4 - sem complicações descritas ou anomalias associadas, reforçando a tese de que essas anomalias não contraídicam a doação ou o transplante. Entretanto, caso não haja VCI retrohepática no doador, a única técnica de escolha para o transplante é o piggyback.

^{6,7}

Figura 3: Veia Cava Inferior esquerda isolada, identificada durante cirurgia de captação de órgãos realizada pelos autores, seccionada na altura da veia renal direita - limite da ressecção para o enxerto hepático e renal.



Figura 4: Desenho esquemático produzido pelos autores para demonstrar a anomalia encontrada durante captação de órgãos, demonstrada na figura 3



O estudo apresentado teve limitações causadas pela parca literatura sobre o tema, ressaltando a importância desta revisão e do desenvolvimento de mais estudos relacionados. Outra limitação do estudo foi o grau de evidência dos artigos incluídos na revisão, pois toda literatura envolvendo implicações das anomalias congênitas de VCI consiste em relatos de caso.

CONCLUSÃO

Apesar da embriologia ser uma das áreas básicas mais negligenciadas na medicina, seu estudo é essencial para o correto entendimento e identificação das variantes anatômicas da VCI. Mesmo que a maioria dessas anomalias não tenha consequências fisiológicas, o conhecimento delas é obrigatório para um bom planejamento de intervenções cirúrgicas, para que se possa evitar complicações durante o procedimento, tendo grande importância em cirurgias urológicas, vasculares e no transplante.^{2,4,6}

Para o sucesso do transplante de fígado, é essencial a identificação das anomalias de VCI antes do ato operatório, para que a equipe cirúrgica possa realizar as adaptações técnicas necessárias. Entretanto,

anomalias como Situs Inversus e ausência de VCI não contraindicam o transplante, que pode ser realizado, desde que a equipe tenha adequado conhecimento dessas malformações.^{3,8,9}

Já na captação de órgãos, normalmente não há uma investigação radiológica que permita a identificação prévia da anomalia, podendo levar a complicações como sangramento e lesões das estruturas vasculares do enxerto. Portanto, pelas suas implicações na captação e transplante, é imprescindível que esses cirurgiões examinem a anatomia da veia cava, sabendo identificar as malformações, e que tenham conhecimento suficiente para seu manejo, além de promover mais pesquisas e publicações sobre o tema.^{6,7}

ABSTRACT

Introduction: The Vena Cava formation is a complex embryological process, and rare malformations may occur during it, such as absence, duplication, situs inversus, presence of membrane, and left vena cava. Generally, these malformations do not cause physiological or clinical implications. However, such anomalies have important surgical implications mainly in urological, vascular and transplant surgeries, demanding technical modifications and attention to avoid iatrogenic lesions. **Purpose:** This paper aims to present the most important vena cava anomalies and its implications to liver transplant. **Method:** Integrative review of literature performed by searching on the PubMed, Scielo and Lilacs databases, having articles selected, which were published in the last five years (2016-2020), after applying the inclusion and exclusion criteria defined by the authors. **Conclusion:** For the implications of the inferior vena cava anomalies in the organ harvesting and transplant, it is indispensable that surgeons examine the vena cava anatomy, being capable of identifying its malformations, as well as managing them by performing technical adaptations whenever required, without contraindicating liver transplant due to the presence of malformations in the donor or receptor vena cava.

Keywords: Liver Transplantation, Venae Cavae, Congenital Abnormalities

REFERÊNCIAS

- Smillie RP, Shetty M, Boyer AC, Madrazo B, Jafri SZ. Imaging evaluation of the inferior vena cava. *Radiographics*. [Online] 2015;35(2):578–92. Available from: doi:10.1148/rg.352140136
- González J, Gaynor JJ, Albéniz LF, Ciancio G. Inferior vena cava system anomalies: surgical implications. *Curr Urol Rep*. [Online] 2017;18(2):10. Available from: doi:10.1007/s11934-017-0658-y
- Angelico R, Stonelake S, Perera DS, Mirza DF, Russell S, Muiesan P, et al. Adult liver transplantation in the congenital absence of inferior vena cava. *Int J Surg*. [Online] 2015;22:32–7. Available from: doi:10.1016/j.ijso.2015.08.018
- Iezzi R, Posa A, Carchesio F, Manfredi R. Multidetector-row CT imaging evaluation of superior and inferior vena cava normal anatomy and caval variants: Report of our cases and literature review with embryologic correlation. *Phlebology*. [Online] 2019;34(2):77–87. Available from: doi:10.1177/0268355518774964
- Osseis M, Lim C, Salloum C, Boustany G, Doussot A, Lahat E, et al. Duplicate inferior vena cava in liver transplantation: A note of caution when left renal vein ligation is needed: Duplicate Inferior Vena Cava in LT. *Liver Transpl*. [Online] 2016;22(8):1159–61. Available from: doi:10.1002/lt.24477
- Rajabnejad Y, Aliakbarian M, Rajabnejad A, Motie MR. Left-sided inferior vena cava encountered during organ retrieval surgery: report of two cases. *Int J Organ Transplant Med*. 2016;7(4):229–32.
- Kim M-H, Jun K-W, Moon I-S, Kim J-I. Clinical importance of congenital anomalies of the inferior vena cava in organ procurement surgery from a deceased donor: two case reports. *Ann Surg Treat Res*. [Online] 2016;91(5):260. Available from: doi:10.4174/astr.2016.91.5.260
- Angelico R, Stonelake S, Perera DS, Mirza DF, Russell S, Muiesan P, et al. Adult liver transplantation in the congenital absence of inferior vena cava. *Int J Surg*. [Online] 2015;22:32–7. Available from: doi:10.1016/j.ijso.2015.08.018
- Edgerton CA, Gross M, Kasi N, Hewitt W, Edmondson S, Rohan VS, et al. “Mirror, Mirror on the Wall”... Pediatric liver transplantation in the case of situs inversus totalis with a disrupted inferior vena cava. *Pediatr Transplant*. [Online] 2018;22(5): e13218. Available from: doi:10.1111/ptr.13218