

Agenesia intrahepática de la vena cava como causa de trombosis venosa de miembros inferiores

Intrahepatic agenesis of the vena cava causing venous thrombosis of the lower limbs

Sr. Editor:

La agenesia de la vena cava inferior (AVCI) es una anomalía congénita de baja incidencia, asociada en su diagnóstico a un primer episodio de trombosis venosa profunda (TVP) o como hallazgo causal tras realizar un apueba de imagen.

Se presenta el caso de un paciente varón de 27 años sin antecedentes personales de interés, que acudió al servicio de urgencias por dolor generalizado en la pierna izquierda de 6 horas de evolución, que relacionaba con la administración intramuscular previa de un antiinflamatorio en el glúteo, para el tratamiento de una lumbalgia. En la exploración destacaba dolor, edema, induración, aumento de calibre y coloración violácea del miembro inferior izquierdo, con sensibilidad y fuerza conservada y pulsos femorales, poplíteos y pedios presentes. Se identificó un dímero-D de 7,5 ng/mL y una PCR > 90 mg/L. Se solicitó una ecografía doppler-color venosa de miembros inferiores, que objetivó una trombosis venosa bilateral de miembros inferiores. A continuación, se realizó una tomografía computarizada (TC) de abdomen, que mostró una trombosis de las venas cava inferior, ilíacas y femorales bilaterales (Figura 1A) y una vena álgica muy prominente (Figura 1B). Todos estos hallazgos son patognomónicos de la agenesia intrahepática de la vena cava inferior. Durante el ingreso, el estudio de neoplasia oculta fue negativo, el estudio molecular del gen PAI-1 (inhibidor del activador del plasminógeno-1) mostró heterocigosis del polimorfismo 4G/5G, relacionado con un mayor riesgo de fenómenos trombóticos. Tras el alta y a pesar del tratamiento con acenocumarol, reingresó a los 10 días por nueva TVP del miembro inferior izquierdo.

La agenesia intrahepática de la vena cava inferior es una anomalía vascular congénita rara, con una incidencia poblacional muy baja (< 0,01%)¹. Ocurre como resultado de un desa-

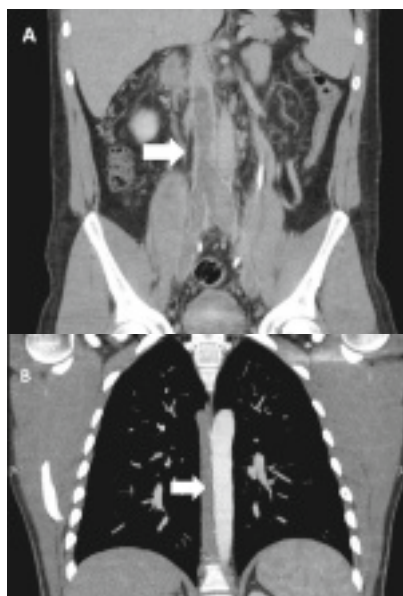


Figura 1. A: Corte coronal de abdomen: vena cava e ilíacas trombosadas. B: Corte coronal tórax: vena álgica muy aumentada de calibre.

rrollo aberrante del sistema venoso durante la embriogénesis, entre la sexta y la octava semana de gestación². La alteración embriológica que da lugar a la agenesia del segmento hepático de la vena cava inferior es la ausencia de la anastomosis hepática-subcardinal, lo que ocasiona la atrofia de la vena subcardinal derecha. Como consecuencia, el flujo sanguíneo es derivado hacia la vena álgica por medio de la anastomosis supra-subcardinal.

Esta anomalía se observa generalmente en pacientes jóvenes asintomáticos, como hallazgo accidental, y se asocia en ocasiones a otras alteraciones congénitas cardiacas o abdominales. Es un importante factor de riesgo de TVP y tromboembolismo pulmonar, con una incidencia del 5% en menores de 30 años con TVP idiopática, sobre todo en varones y con clínica de TVP tras un ejercicio físico intenso³. Si bien la afectación iliocofemoral bilateral es inferior al 10% en las TVP, en pacientes con una malformación de la vena cava inferior alcanza hasta un 50%, como ocurría en el presente caso, a pesar de presentar una clínica inicial solo de la pierna izquierda⁴.

El tratamiento consiste en la anticoagulación en el episodio agudo (heparina sódica o de bajo peso molecular), aunque no está bien establecida la duración del mismo. La mayoría de los autores abogan por

una anticoagulación de por vida⁵, con uso de soporte elástico, medidas posturales, ejercicio y evitar todos los factores de riesgo adicionales, como la inmovilización prolongada o el uso de anticonceptivos, aunque todo ello con bajo nivel de evidencia. En algunos casos, se ha recurrido al tratamiento reconstructivo mediante derivación endovascular, con buenos resultados en las series publicadas⁴⁻⁶.

Carolina Gómez-Hernández¹,
María Isabel Fuentes García²,
Celestino Hernández-García³

¹Servicio de Urgencias, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España.

²Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España.

³Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Ntra. Sra. de La Candelaria, Tenerife, España.

cgomez84@gmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de interés en relación al presente artículo.

Contribución de los autores, financiación y responsabilidades éticas: Todos los autores han confirmado su autoría, la no existencia de financiación externa y el mantenimiento de la confidencialidad y respeto de los derechos de los pacientes en el documento de responsabilidades del autor, acuerdo de publicación y cesión de derechos a EMERGENCIAS. El paciente ha confirmado su consentimiento para que su información personal sea publicada.

Editor responsable: Xavier Jiménez Fábregas.

Artículo no encargado por el Comité Editorial y con revisión externa por pares.

Bibliografía

- 1 Parsa P, Lane JS 3rd, Barleben AR, Owens EL, Bandyk D. Congenital agenesis of inferior vena cava: a rare cause of unprovoked deep venous thrombosis. *Ann Vasc Surg.* 2015;29:1017.e15-8.
- 2 Lambert M, Marboeuf P, Midulla M, Trillot N, Beregi JP, Mounier-Vehier C, et al. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis: 10 patients and review of the literature. *Vasc Med.* 2010;15:451-9.
- 3 Gayer G, Luboshitz J, Hertz M, Zissin R, Thaler M, Lubetsky A, et al. Congenital Anomalies of the Inferior Vena Cava Revealed on CT in Patients with Deep Vein Thrombosis. *AJR.* 2003;180:729-32.
- 4 Cruz IE, Ferreira P, Silva R, Silva F, Madruga I. Inferior Vena Cava Agnesis and Deep Vein Thrombosis: A Pharmacological Alternative to Vitamin K Antagonists. *Eur J Case Rep Intern Med.* 2019;6:001310.
- 5 Reslan OM, Raffetto JD, Addis M, Sundick S. Congenital Absence of Inferior Vena Cava in a Young Patient with Iliofemoral Deep Venous Thrombosis Treated with Ultrasound-accelerated Catheter-directed Thrombolysis: Case Report and Review of the Literature. *Ann Vasc Surg.* 2015;29:1657.
- 6 Sarmento JA, Granja S, Madureira AJ, Casanova J, Moreira J. Congenital systemic venous drainage obstruction: A case report. *J Card Surg.* 2020;35:1703-7.