

Agenesia de vena cava inferior como factor de riesgo de tromboembolismo pulmonar

F. J. CASTRO, C. PÉREZ, F. J. NARVÁEZ, A. GARCÍA, M. BIOSCA, J. VILASECA, J. VIVES¹, J. M. ARGILES¹

Servicios de Medicina Interna y ¹Radiología. Centro Médico Delfos. Barcelona

CONGENITAL ABSENCE OF THE INFERIOR VENA CAVA AS A RISK FACTOR FOR PULMONAR THROMBOEMBOLISM

RESUMEN

La agenesia de vena cava inferior es una malformación congénita poco frecuente. Actualmente su diagnóstico se basa en técnicas de imagen no invasivas (tomografía axial computerizada y resonancia magnética nuclear). En la mayoría de casos constituye un hallazgo casual al practicar estas pruebas de imagen por otra causa no relacionada con la anomalía congénita. En los pacientes sintomáticos, la clínica asociada es la de insuficiencia venosa y/o trombosis venosa profunda. Recientemente la agenesia de vena cava inferior ha sido descrita como factor de riesgo de trombosis venosa profunda en pacientes jóvenes. Presentamos un caso de agenesia de vena cava inferior que ingresó en nuestro servicio a raíz de un tromboembolismo pulmonar.

PALABRAS CLAVE: Agenesia de vena cava inferior. Tromboembolismo pulmonar.

ABSTRACT

The absence of the inferior vena cava is a rare congenital anomaly. Currently its diagnostic is based on non-invasive imaging techniques (computerised axial tomography and nuclear magnetic resonance). On most of cases constitutes a casual finding upon practising these image tests unrelated to this congenital anomaly. In the symptomatic patients, the complaints associated are secondary to venous insufficiency and/or deep vein thrombosis. Recently the congenital absence of inferior vena cava has been described as a risk factor of deep vein thrombosis in young patients. We present a case of congenital absence of inferior vena cava that was admitted in our hospital because of pulmonary thromboembolism.

KEY WORDS: Congenital absence of inferior vena cava. Pulmonary thromboembolism.

Castro FJ, Pérez C, Narvárez FJ, García A, Biosca M, Vilaseca J, Vives J, Argiles JM. Agenesia de vena cava inferior como factor de riesgo de tromboembolismo pulmonar. An Med Interna (Madrid) 2003; 20: 304-306.

INTRODUCCIÓN

El tromboembolismo pulmonar (TEP) constituye una entidad clínica de elevada incidencia (unas 50.000 muertes al año atribuibles a TEP en EUA), con una mortalidad a pesar de la terapia anticoagulante del 2-18%. La prevalencia de esta enfermedad aumenta con la edad, por lo que su diagnóstico es poco frecuente en pacientes por debajo de los 50 años. Cuando esto ocurre, los factores de riesgo asociados pueden ser congénitos (déficit de proteína C o S, déficit de Antitrombina III, mutación del factor V) o adquiridos (tabaco, hormonoterapia, cirugía). La agenesia de vena cava inferior es una malformación vascular congénita poco frecuente que da lugar a un drenaje venoso anómalo de las extremidades inferiores, por lo que aumenta el riesgo de trombosis venosa profunda (TVP) y TEP. Sin embargo la asociación de agenesia de vena cava

inferior y TEP ha sido descrita en contadas ocasiones. Presentamos un caso de TEP en una paciente de 43 años en relación con agenesia de vena cava inferior.

CASO APORTADO

Mujer de 43 años ex-fumadora con antecedentes patológicos de colecistectomía y asma bronquial extrínseco que consultó por astenia de 15 días de evolución, dolor pleurítico D y disnea de reposo en las últimas 24 horas.

La exploración física mostraba una paciente taquipneica a 28/mn, los tonos cardíacos eran rítmicos y sin soplos, no presentaba ingurgitación yugular ni edemas. La auscultación pulmonar fue compatible con murmullo vesicular conservado y leve hipofonosis bibasal. Talla 1,60, peso 55 kg TA 120/80.

Trabajo aceptado: 17 de octubre de 2002

Correspondencia: Francisco José Castro. Centro Médico Delfos. Avda. Hospital Militar, 151-161. 08023 Barcelona. e-mail: 29752fcb@comb.es

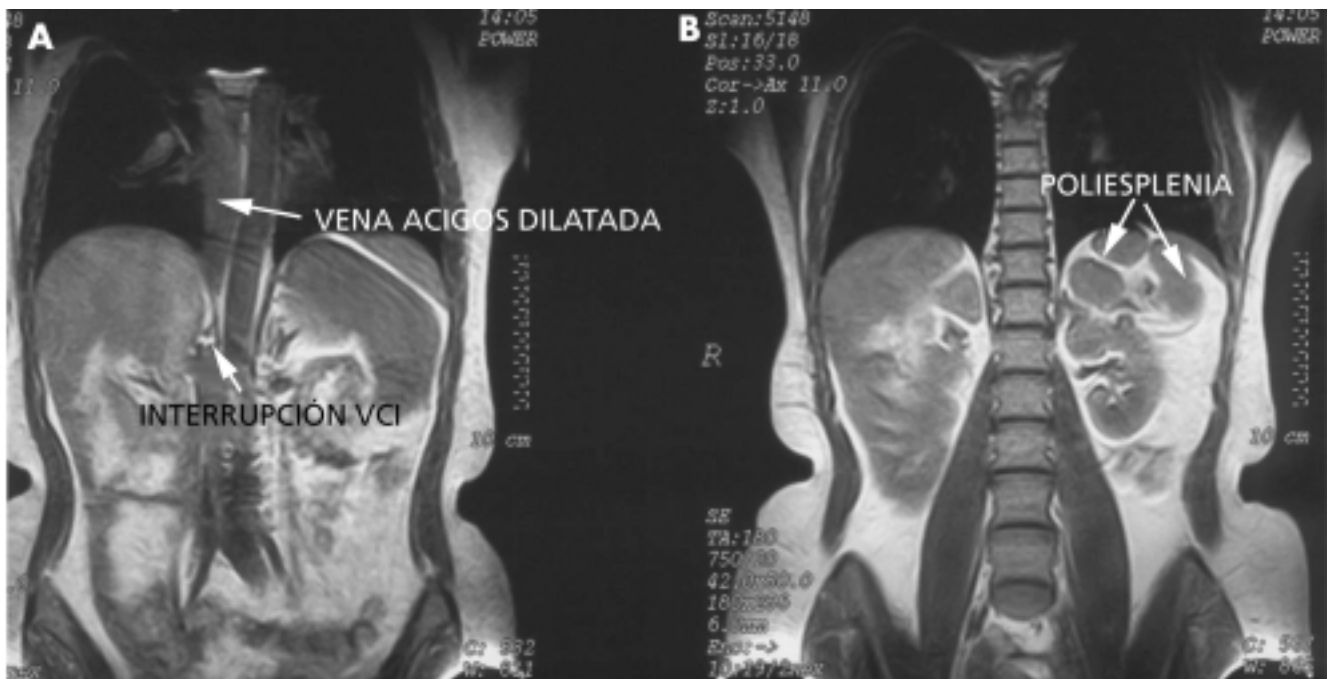


Fig. 1. A) Corte coronal de RMN en secuencia T1 en el que se observa la interrupción de la vena cava inferior y la dilatación de la vena ácigos. B) Corte coronal de RMN en secuencia T1 que muestra la poliesplenía.

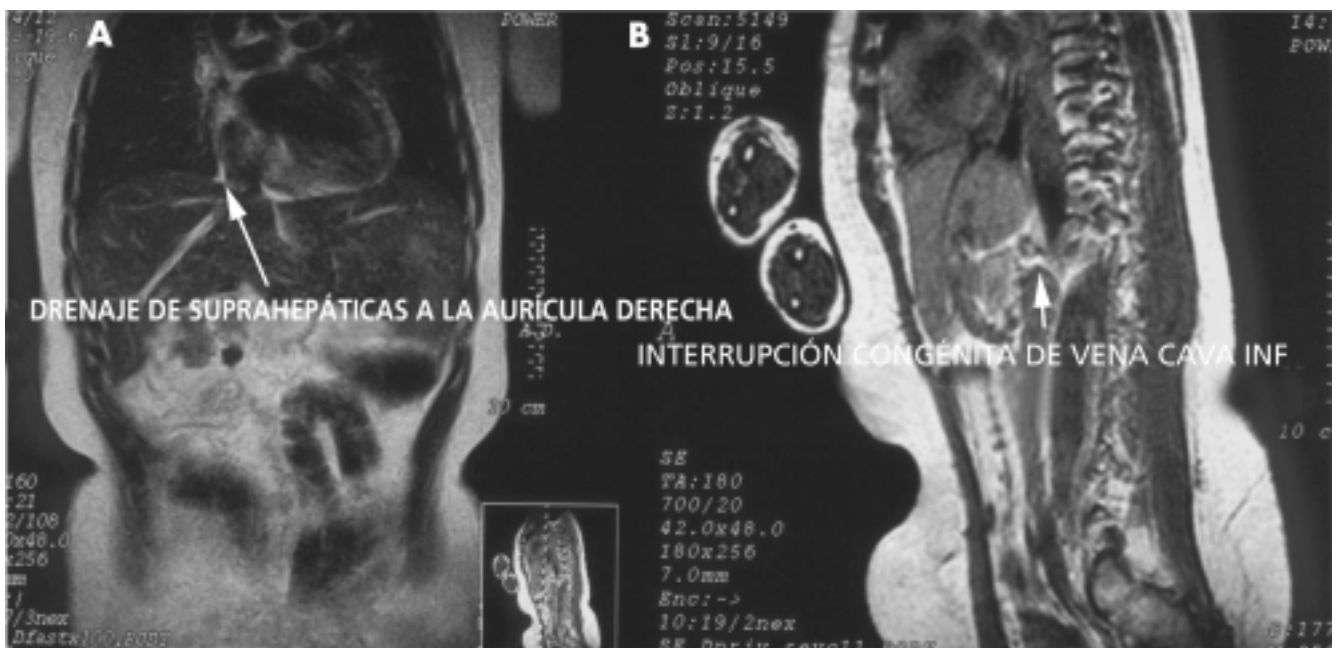


Fig. 2. A) Corte coronal de RMN en secuencia T2 a nivel toraco-abdominal en el que se observa el drenaje anómalo de las venas suprahepáticas a la aurícula derecha. B) Corte sagital de RMN en secuencia T1 que muestra la interrupción de vena cava inferior con comunicación con la vena ácigos.

El ECG mostró una taquicardia sinusal a 120/mn con morfología de bloqueo de rama derecha. En la radiografía de tórax destacaban imágenes de atelectasias laminares bibasales. Una gasometría arterial detectó hipocapnia (PCO_2 25) e hipoxia (PO_2 63). El hemograma, la glucemia, la función renal y el ionograma estaban dentro de la normalidad. La gammagrafía pulmonar de perfusión fue de alta probabilidad para TEP bilateral.

Los niveles de prot C, prot S, antitrombina III y anticuerpo antifosfolípido estaban dentro de la normalidad. La paciente llevaba a cabo ejercicio físico con periodicidad y no refirió consumir fármacos asociados a mayor riesgo de tromboembolia.

Ante la ausencia de factor de riesgo identificable se llevó a cabo una ecografía abdominal para descartar la presencia de neoplasia intra-abdominal. En esta ecografía no se consiguió visualizar de for-

ma adecuada el trayecto intrahepático de la vena cava inferior. El TAC abdominal fue compatible con agenesia de vena cava inferior intrahepática, con dilatación de vena ácigos en todo su trayecto hasta desembocar en vena cava superior, poliesplenía y drenaje de venas suprahepáticas directamente a aurícula derecha. La RMN abdominal confirmó los hallazgos del TAC abdominal. Ver figuras. Un ecocardiograma no detectó ninguna cardiopatía congénita asociada.

Se inició tratamiento con enoxaparina a dosis de 1 mg/Kg/12 horas, y a partir del cuarto día se pautó acenocumarol oral con un objetivo de INR entre 2 y 3. La paciente presentó una mejoría clínica progresiva y fue dada de alta a los diez días de ingreso. Tras 4 meses de seguimiento ambulatorio permanece asintomática.

DISCUSIÓN

El desarrollo del sistema venoso en el feto humano ocurre entre la sexta y octava semana de gestación. La vena cava inferior se forma como resultado de la aparición y regresión de tres pares de venas embrionarias (1). Este complejo origen embrionario de la vena cava inferior da lugar a múltiples posibilidades de malformaciones congénitas (2). La alteración embriológica que da lugar a la agenesia del segmento hepático de vena cava inferior es la ausencia de la anastomosis hepática-subcardinal, lo que da lugar a la atrofia de la vena subcardinal derecha. Como consecuencia, el flujo sanguíneo es derivado hacia la vena ácigos por medio de la anastomosis supra-subcardinal.

Varias malformaciones han sido descritas en asociación con la agenesia de vena cava inferior, de tipo cardiovascular (dextrocardia, comunicación interauricular, canal atrioventricular, estenosis de arteria pulmonar), transposición de vísceras abdominales, disgenesia pulmonar, poliesplenía o asplenia. La paciente descrita en este artículo presentaba una poliesplenía.

La agenesia de vena cava inferior constituye una malformación congénita del sistema venoso poco frecuente. En 1996 Shah y col. (3) llevaron a cabo una revisión de los casos publi-

cados desde el año 1961 en literatura inglesa, con lo que reunieron unos 80 casos, de los cuales 41 casos pertenecían a una serie pediátrica de agenesia de vena cava inferior asociada a cardiopatía congénita cianósica (4). Una búsqueda a partir de 1996 (PubMed, palabras clave congenital absence and inferior vena cava, actualizado en marzo de 2002) obtuvo 16 casos más (5-12), con lo que los casos descritos constituyen un total de 96. De los 55 casos descritos en adultos el 69% no presentaba síntomas atribuibles a la anomalía venosa, por lo que el diagnóstico constituyó un hallazgo casual al practicar una prueba de imagen por otra razón no relacionada con la agenesia de vena cava inferior. La clínica predominante en el otro 31% era la insuficiencia venosa crónica y/o la TVP, tan solo hemos hallado un caso de TEP asociado a agenesia de vena cava inferior (6).

En el año 2001 se han publicado dos estudios de prevalencia de agenesia de vena cava inferior individuos jóvenes con TVP sin otro factor de riesgo. El mayor de ellos identificó 4 casos de agenesia de vena cava inferior en cinco años, un 5% del total de TVP en individuos con menos de 30 años (5). La metodología empleada incluía la práctica de TAC abdominal en los casos con trombo venoso situado por encima del ligamento femoral. Una segunda serie de menor tamaño consta de 2 casos (9,5%) de agenesia de vena cava de 21 pacientes jóvenes con TVP (6). Hace tan solo unos meses ha sido descrita una serie de 97 casos de TVP (12) en la que se llevó a cabo una RMN abdominal cuando la venografía convencional mostró defectos de replección de la vena cava inferior. Fueron diagnosticados 5 casos de anomalías de la vena cava inferior, con una edad media de 25 años (rango de 20 a 35). Estos datos sugieren que la agenesia de vena cava inferior es un factor de riesgo de TVP y TEP a tener en cuenta en el manejo clínico de estas entidades. A pesar de que este caso constituye el primero descrito por un centro hospitalario español, sería razonable considerar la indicación de TAC abdominal como técnica de *screening* de anomalías vasculares congénitas en los casos de TEP en pacientes jóvenes sin factor de riesgo identificado.

Bibliografía

1. Chuang VP, Mena CE, Hoskins PA. Congenital anomalies of the inferior vena cava. Review of the embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br J Radiol* 1974; 47: 206-13.
2. Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, Huynh PT, Harris JH. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: sectional imaging findings. *Radiographics* 2000; 20: 639-52.
3. Shah NL, Shanley CJ, Prince MR, Wakefield TW. Deep venous thrombosis complicating a congenital absence of the inferior vena cava. *Surgery* 1996; 120: 891-896.
4. Anderson RC, Adams P Jr, Burke B. Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (intrahepatic interruption of the inferior vena cava). *J Pediatr* 1961; 59: 370-83.
5. Ruggeri M, Tosetto 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.
6. Siragusa S, Anastasio R, Falaschi F, Bonalumi G, Bressan MA. Congenital absence of inferior vena cava. *Lancet* 2001; 26; 357: 1711.
7. Over LM, van der Laan JG, Gokemeijer JD. Deep venous thrombosis as a complication of congenital absence of vena cava inferior. *Ned Tijdschr Geneesk* 2001; 24; 145: 2280-3.
8. Le Borgne J, Paineau J, Hamy A, Dupas B, Lerat F, Raoul S, et al. Interruption of the inferior vena cava with azygos termination associated with congenital absence of portal vein. *Surg Radiol Anat* 2000; 22: 197-202.
9. Awartani KA, McComb PF. Ovarian cyst formation and congenital absence of the inferior vena cava: case report. *Clin Exp Obstet Gynecol* 1998; 26: 147-8.
10. Vedrine L, Carlioz R, Monteil M, Chalumeau M, Brandstätt P, Montaignut JY, et al. Effort-induced macroscopic hematuria revealing segmental and congenital absence of inferior vena cava. *Ann Med Interne (Paris)* 1998; 149: 524-6. French.
11. Inama G, Vergara G, Gramegna L, Rillo M, Fuochi C, Furlanello F. Catheter ablation of Wolff-Parkinson-White syndrome associated with congenital absence of inferior vena cava. *J Interv Card Electrophysiol* 1998; 2 (3): 301-4.
12. Obermosterer A, Aschauer M, Schnedl W, Rainer WL. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med* 2002; 136: 37-41.