

# NOTA CLÍNICA

Gac Med Bilbao. 2021;118(1):36-41



## Agenesia de vena cava inferior en pacientes jóvenes y manifestaciones clínicas asociadas. A propósito de dos casos

Jasqui-Bucay Alan<sup>a</sup>, Jasqui-Bucay Ariel<sup>a</sup>, Solano-Iturri Goizalde<sup>b,c</sup>, Peña-Baranda Borja<sup>d</sup>, Franco-Vicario Ricardo<sup>b,c</sup>

(a) *Universidad Anáhuac México Norte. Facultad de Ciencias de la Salud. Estudiante de Medicina. Ciudad de México, México*

(b) *Servicio Vasco de Salud-Osakidetza. Hospital Universitario Basurto. Servicio de Medicina Interna. Internista. Bilbao, España*

(c) *Universidad del País Vasco (UPV/EHU). Facultad de Medicina. Profesor universitario. Bilbao, España*

(d) *Servicio Vasco de Salud-Osakidetza. Hospital Universitario Basurto. Servicio de Radiología. Radiólogo. Bilbao, España*

Recibido el: 25 de noviembre de 2020; aceptado el 2 de diciembre de 2021

### PALABRAS CLAVE

Agenesia.  
Vena cava inferior.  
Malformación.

### Resumen:

La agenesia de vena cava inferior es una anomalía congénita rara cuya fisiopatología permanece incierta hasta la fecha. Se trata de una malformación cuyo debut clínico puede ser inespecífico, presentándose en forma de abdominalgia y lumbalgia, edema unilateral o bilateral de extremidades inferiores, parestesias, tromboembolismos venosos recurrentes y dilatación venosa de la pared abdominal. El diagnóstico suele realizarse de manera incidental por medio de estudios de imagen mientras se estudia alguna otra patología. Presentamos a continuación dos casos clínicos de agenesia de vena cava inferior en varones admitidos en nuestro servicio.

© 2021 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Todos los derechos reservados.

### GILTZA-HITZAK

Agenesia.  
Beheko cava zain.  
Malformazioa.

### Kaba zain agenesia gaixo gazteetan. Manifestazio klinikoak. Bi kasuri buruz

#### Laburpena:

Kaba agenesia sortzetiko gaixotasun arraro bat da, eta bere fisiopatologia ezezaguna da orain arte. Bere hasiera klinikoa zehaztugabea da, sabel edo gerialdeko mina, aldebakarreko edo beheko adarrekoetan, parestesiak, zainen enbolismo eta sabeleko zainen dilatazioaren moduan aurkezten da. Ustekabeko diagnostikoa izaten da, irudi frogan bidez, beste gaixotasun bat aztertzen den bitartean. Jarraian, gure serbitzuan bi

gizonen kaba zain agenesiaren kasu klinikoak aurkezten ditugu.

© 2021 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Eskubide guztiak gordeta.

## Inferior vena cava agenesis in young patients and clinical manifestations: a report of two cases

### Abstract:

Inferior vena cava agenesis is a rare congenital entity whose physiopathology remains uncertain until today. It's about a malformation whose clinical debut may be unnespecific, presenting itself with abdominal or low back pain, unilateral or bilateral edema of inferior extremities, parestesia, recurrent venous embolism and venous dilation of the abdominal wall. Diagnosis is often incidental by means of imaging studies performed as analysis of other underlying disease. Two cases of inferior vena cava agenesis are presented.

© 2021 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. All rights reserved.

## KEYWORDS

Agenesis.  
Inferior vena cava.  
Malformation.

## Introducción

La vena cava inferior (VCI), la más grande del cuerpo humano, conforma un complejo sistema de cuatro segmentos (hepático, suprarrenal, renal e infrarrenal) así como venas tributarias parietales y viscerales que son responsables del drenaje de los miembros inferiores y del abdomen<sup>1,4</sup>.

La embriogénesis de la VCI es un proceso complejo consistente en una serie de sucesos que, a su vez, depende del desarrollo, regresión, anastomosis y reemplazo de tres pares de venas embrionarias que darán lugar a la VCI: las venas posteriores cardinales, las subcardinales y las supracardinales<sup>2,8</sup>.

La agenesia de la VCI (AVCI) es una entidad rara con una prevalencia de hasta 1%. Puede presentarse como total o parcial dependiendo de la atresia del segmento infrahepático de la VCI durante la embriogénesis<sup>2,4,6</sup>.

Si bien su etiología es desconocida, se cree que esta se puede deber a la trombosis del vaso en la vida intrauterina o perinatal, provocando obliteración y reabsorción del mismo. Otras teorías proponen que se deba a causas embrionarias de facto (como defectos en el desarrollo de la vena supracardinal derecha)<sup>2,3</sup>.

Se han reportado otras malformaciones congénitas en conjunción con esta patología, a saber: las principales que afectan al sistema cardiovascular (dextrocardia, comunicación interauricular, canal atrioventricular, estenosis de la arteria pulmonar y transposición de grandes vasos), así como otras de menor frecuencia como disgenesia pulmonar, poliesplenía o asplenía [7,8].

El cuadro clínico de la AVCI puede ser silente o estar caracterizado por sintomatología inespecífica como dolor lumbar y abdominal. Por ello, esta patología debe ser motivo de sospecha en pacientes masculinos, menores de 40 años, sin factores de riesgo para trombosis y en aquéllos con anomalías congéni-

tas en bazo, hígado, corazón y pulmón. Esto se debe a que el desarrollo embriológico de las estructuras anteriormente mencionadas se presenta simultáneamente al de la vena cava<sup>9</sup>.

A continuación, se presentan dos casos de pacientes masculinos que ingresaron a nuestro servicio por presentar dolor en extremidad inferior y lumbalgia respectivamente. Tras realizar estudios de extensión, se realizó el diagnóstico de AVCI.

## Presentación de Casos

1. Varón de 42 años de edad que ingresó por dolor en cara interna del muslo derecho con irradiación a genitales y edema generalizado en la misma extremidad tras realizar actividad física de moderada intensidad.

Como antecedentes de importancia figuran: ambos padres fallecidos por infarto agudo al miocardio, padre con insuficiencia venosa, tabaquismo a razón de uno o dos paquetes al día.

A la exploración física se objetivaron constantes vitales normales, asimetría evidente en extremidades inferiores y edema de muslo derecho sin signos de flogosis o de tromboflebitis, así como piel y fanebras sin alteraciones. Resto de la exploración sin alteraciones relevantes.

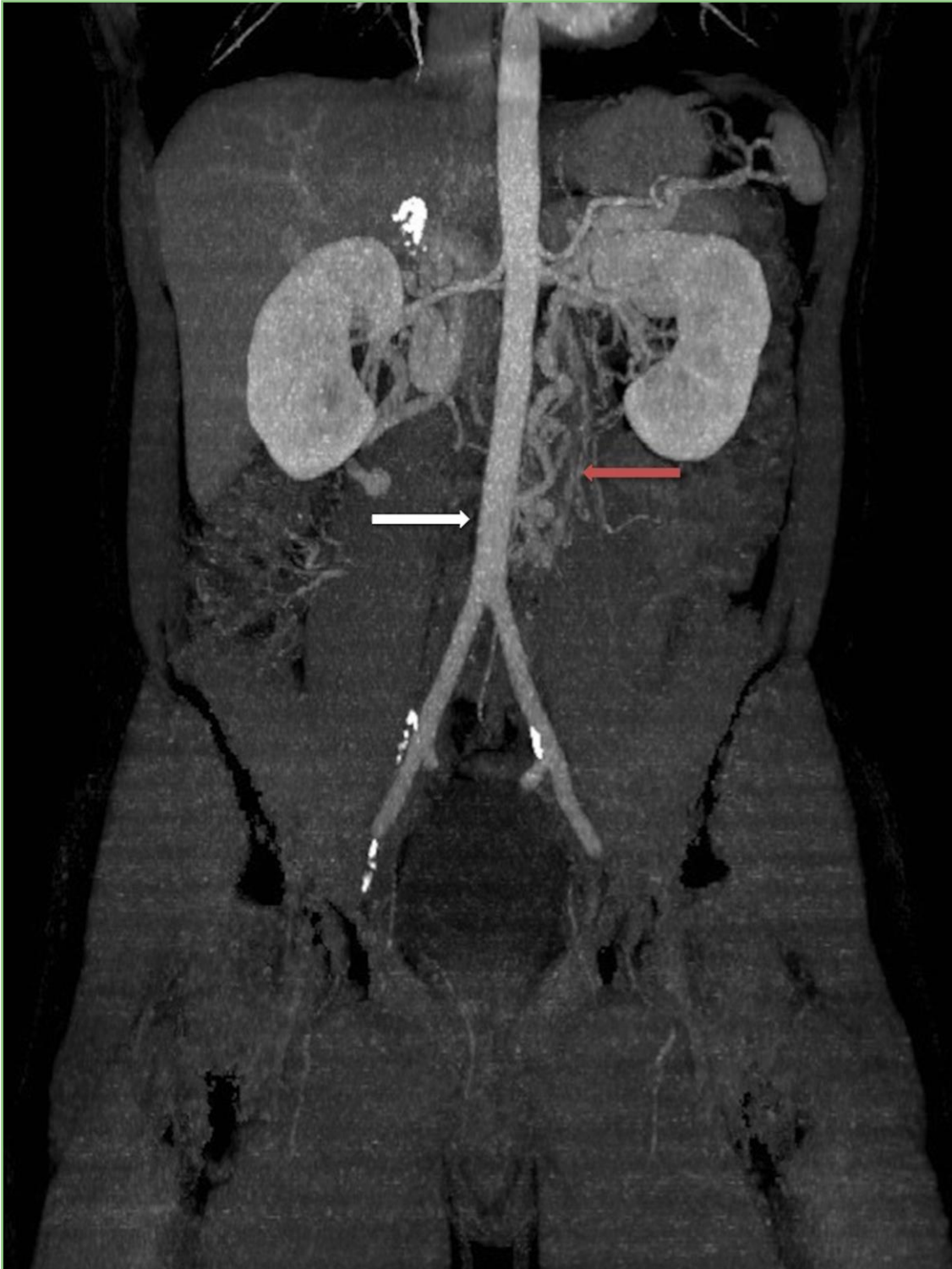
Se le realizó un ultrasonido Doppler venoso que descartó la presencia de trombosis venosa profunda (TVP) así como una ecografía testicular que confirmó un varicocele bilateral. Posteriormente se realizó una resonancia magnética (RM) del muslo en la cual no se encontraron hallazgos patológicos en partes blandas.

Para descartar causas compresivas, se realizó una tomografía computada (TC) de abdomen que reveló AVCI (específicamente del segmento infrahepático) con hipertrofia secundaria de los sistemas álgigos y hemiálgigos, sin observar lesiones obstructivas, dextrocardia o ningún otro hallazgo relevante.

En la analítica presentó dímeros D 2190 ng/ml (valores normales: 0-100 ng/ml), hiperhomocisteinemia 17  $\mu\text{mol/l}$  (valores normales: 5-15  $\mu\text{mol/l}$ ). Por lo cual se instauró tratamiento anticoagulante

con heparina de bajo peso molecular a dosis terapéuticas de forma crónica.

El paciente permanece asintomático a los 12 meses del diagnóstico (Figura 1).



**Figura 1.** Imagen por tomografía computarizada en donde se evidencia la ausencia de vena cava inferior (flecha blanca), asimismo se documenta importante red venosa colateral a nivel pararrenal (flecha roja).

2. Varón de 19 años de edad con antecedente de conducto arterioso persistente en la infancia que ingresó inicialmente por dolor lumbar persistente. A la exploración física se encontró limitación funcional, por lo que se realizó RM de columna lumbar y TC abdominal. En los estudios de imagen se objetivó AVCI entre segmento infra-renal desde L3 hasta cava infrahepática, con circulación colateral con continuidad por sistema ácigos y drenaje varicoso de ambas venas renales.

Se le realizó un ultrasonido Doppler venoso con la finalidad de descartar algún proceso agudo de trombosis. En dicho estudio se encontraron cambios sugestivos de TVP crónica en vena poplítea de la extremidad inferior derecha caracterizados por engrosamiento de la pared y calcificaciones. Por ello, ante la evidencia de episodios preexistentes de trombosis, fue dado de alta con enoxaparina a dosis de 120 mg/día. El tratamiento se mantuvo durante tres meses para tratar únicamente el episodio agudo de TVP que había presentado, posteriormente

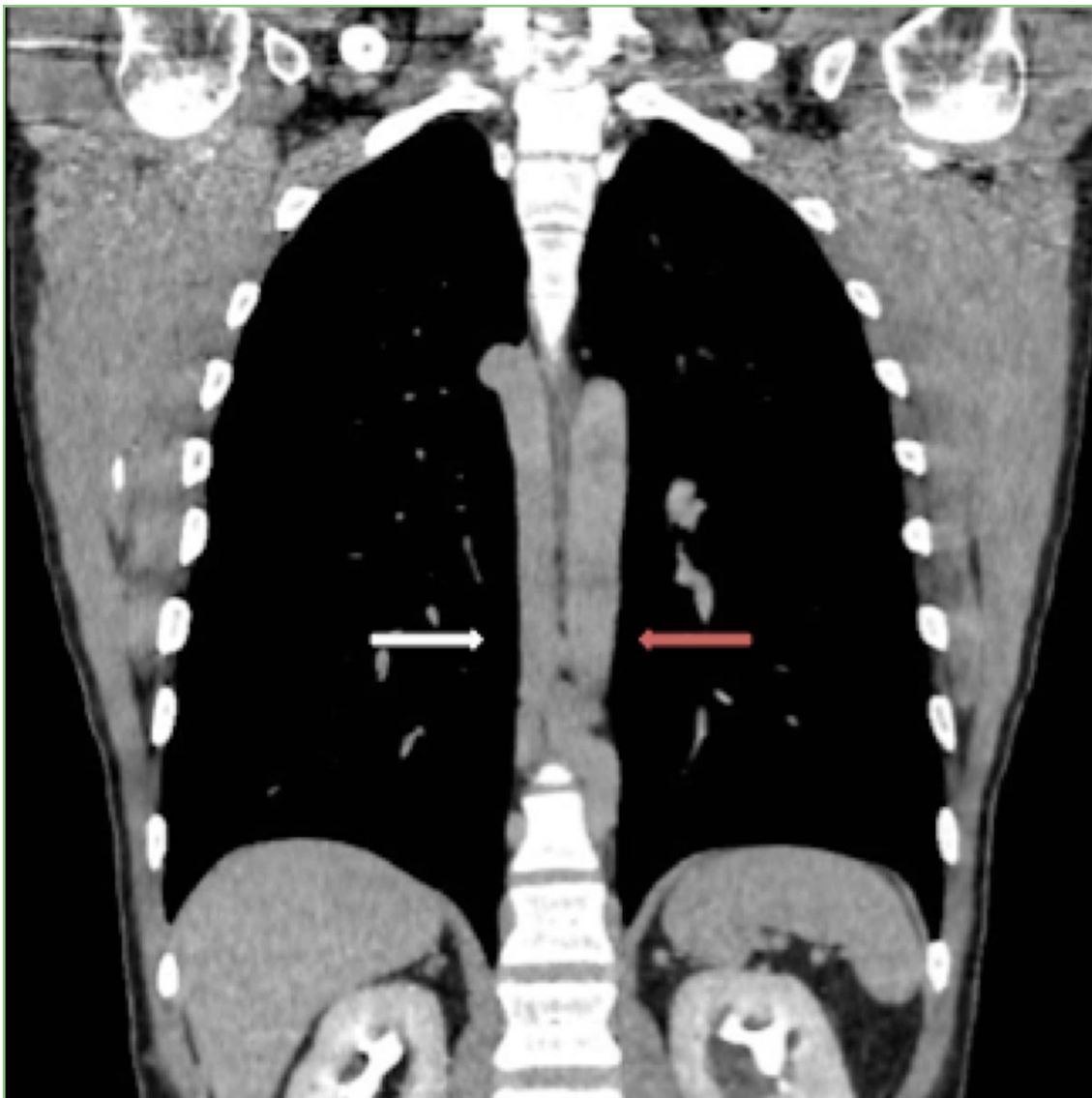
este fue suspendido.

Un mes después consultó debido a edema y dolor en extremidad inferior izquierda, con signo de Homans positivo en la exploración, por lo que se le realizó ultrasonido Doppler venoso, en el cual se encontró TVP iliofemoral. En el estudio analítico presentó dímeros D de 5900 ng/ml (valores normales: 0-100 ng/ml) e hiperhomocisteinemia de 28  $\mu\text{mol/l}$  (valores normales: 5-15  $\mu\text{mol/l}$ ).

Fue tratado con heparina inicialmente durante seis meses. A posteriori presentó retrombosis en la misma extremidad, por lo que mantiene tratamiento anticoagulante de manera crónica con acenocumarol con un INR objetivo de dos a tres. Después de ese episodio, permanece asintomático tras 18 meses de tratamiento. (Figura 2).

### Discusión

La AVCI es una anomalía vascular rara que puede ser asintomática o presentarse por medio de cuadros ines-



**Figura 2.** Imagen por tomografía computarizada que demuestra importante dilatación del sistema ácigos-hemiácigos (flecha blanca) que discurre junto con la aorta abdominal (flecha roja).

pecíficos y atípicos de dolor lumbar y abdominal, edema unilateral o bilateral de extremidades inferiores, así como parestesias, tromboembolismos venosos recurrentes y dilatación venosa de la pared abdominal<sup>1, 2, 4, 6, 10</sup>. Esto último se debe a que los pacientes a modo de mecanismo compensador desarrollan una extensa y compleja red venosa colateral compuesta de vasos abdominales y/o retroperitoneales que al romperse pueden provocar hematomas retroperitoneales. El drenaje venoso es llevado a cabo principalmente por la ácigos y hemiacigos<sup>1, 8</sup>.

La AVCI predispone a desarrollar procesos trombóticos debido al retorno venoso deficiente que existe y el daño endotelial que produce, aun ante la ausencia de una patología de base previa<sup>2, 6, 8</sup>.

El diagnóstico usualmente se realiza de manera incidental en pacientes asintomáticos al realizarles TC por alguna otra razón clínica o durante intervenciones quirúrgicas con abordaje abdominal, como lo sucedido con los casos presentados<sup>1, 2, 3, 10, 11</sup>.

Es esencial que el diagnóstico diferencial de AVCI parcial o total incluya estados de hipercoagulabilidad<sup>8</sup>. Deberá descartarse AVCI en cualquier paciente joven que curse con TVP espontánea, idiopática, recurrente o bilateral, principalmente en ausencia de factores de riesgo adicionales para procesos veno-oclusivos, ya que 5% de los pacientes menores de 30 años con TVP presentan AVCI<sup>1, 2, 6</sup>. Se puede confirmar el episodio de TVP por medio de ultrasonografía Doppler y, ante certeza diagnóstica, optar por realizar una TC o RM para identificar la AVCI<sup>1, 8</sup>.

La AVCI constituye un factor de riesgo para presentar complicaciones quirúrgicas, debido a que hay procedimientos (particularmente de urología y hemodinamia) que inciden sobre la vena ácigos, la cual juega un papel crucial en el retorno venoso de pacientes con AVCI. Por ello, es de suma relevancia conocer la anatomía de estos pacientes, particularmente en casos donde el ángulo de visualización es más estrecho como en procedimientos laparoscópicos o robóticos<sup>3, 10</sup>.

El tratamiento ideal para los pacientes con AVCI consiste en anticoagulación con antagonistas de vitamina K. En aquellos pacientes con contraindicaciones de anticoagulación oral, se ha establecido la heparina de bajo peso molecular como una alternativa segura y eficaz. Sin embargo, la duración del tratamiento es sujeto de debate en la literatura. A falta de un consenso estandarizado, la mayoría de los autores coinciden en que el tratamiento debe ser de por vida, ya que la AVCI supone un factor de riesgo para presentar procesos trombóticos y ante la alta incidencia de recurrencias demostrada al suspender la terapia con anticoagulantes<sup>9, 12</sup>.

El manejo quirúrgico se reserva únicamente para casos en los que la TVP sea muy extensa y el beneficio de la cirugía sea mayor a los riesgos. La terapia trombolítica guiada por catéter se utiliza únicamente en casos de pacientes jóvenes. Sin embargo, este proceso resulta particularmente complicado en pacientes con AVCI debido a las anomalías anatómicas que presentan<sup>10, 12, 13</sup>.

A la fecha no existe evidencia concluyente respecto al manejo quirúrgico idóneo de la AVCI. Sin embargo, un artículo publicado por Zhou, et al menciona la colocación exitosa de un injerto de politetrafluoroetileno en

un paciente con AVCI en porción infrarrenal sintomática y presencia de redes vasculares colaterales accesorias que resultaban en congestión pélvica y edema de miembros pélvicos. Dicho injerto conectó la VCI suprarrenal con la vena femoral común<sup>14</sup>.

Debido a la poca incidencia de la AVCI, actualmente no existe una guía de práctica clínica para determinar el mejor manejo a largo plazo, por lo cual se acepta el empleo de cualquier manejo para TVP previamente conocido (antagonistas de vitamina K, heparina de bajo peso molecular y medias de compresión)<sup>15</sup>.

## Conclusiones

La AVCI es una entidad rara y, por lo tanto, poco estudiada. La evidencia que existe se limita únicamente a series de casos en los cuales se diagnostica tras el estudio rutinario de un episodio de trombosis. No se encontró evidencia de un caso en el cual el hallazgo de AVCI haya sido incidental. Los autores consideran que, al momento del diagnóstico, debido a la compleja circulación colateral que existe, es altamente probable que estos pacientes presenten algún proceso de TVP crónico. Por ello, se recomienda anticoagulación de manera crónica con cualquier manejo de TVP previamente conocido a los pacientes en los cuales se diagnostique AVCI, valorando en todo momento los beneficios frente a los riesgos de dicho tratamiento.

## Conflicto de intereses

Los autores firmantes declaran no tener ningún conflicto de intereses que interfiera con la elaboración y publicación del mismo.

## Consentimiento informado y autorización del paciente

Se obtuvo el consentimiento informado y autorización de los pacientes para la divulgación de su caso con fines científicos y académicos, respetando en todo momento su anonimato.

## Bibliografía

- Spentzouris G, et al. The Clinical Anatomy of the Inferior Vena Cava: A Review of Common Congenital Anomalies and Considerations for Clinicians. *Clin Anat.* 2014;27(8):1234-1243.
- Tufano A, et al. Inferior Vena Cava Agenesis and Deep Vein Thrombosis in the Young: A Review of the Literature and Local Experience. *Semin Thromb Hemost.* 2017;43(8):827-835.
- González J, Gaynor JJ, Albéniz LF, Ciancio G. Inferior Vena Cava System Anomalies: Surgical Implications. *Curr Urol Rep.* 2017;18(2):10.
- Cho BC, et al. Congenital Absence of Inferior Vena Cava as a Rare Cause of Pulmonary Thromboembolism. *Yonsei Med J.* 2004;45(5):947-951.
- Herranz Bachiller MT, et al. Rectorragia como síntoma de presentación de una agenesia de cava intrahepática. *Gastroenterol Hepatol.* 2015;38(8):495-496.
- Ramos Aranda J, Ramírez Cerda C, Cohen Mussali S, Valdés Flores J. Inferior Vena Cava Agenesis: An Unusual Cause of Deep Vein Thrombosis and Pul-

- monary Embolism in Young Adult Patients. *EJVES Short Rep.* 2018; 39:12-15.
7. Castro FJ, et al. Agenesia de vena cava inferior como factor de riesgo de tromboembolismo pulmonar. *An Med Interna.* 2003;20(6):304-306.
  8. Langer F, Dos Santos D, Suertegaray G, 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):333-337.
  9. Paddock M, Robson N. The curious case of the disappearing IVC: a case report and review of the aetiology of inferior vena cava agenesis. *J Radiol Case Rep* 2014; 8(4):38-47
  10. Pagini A, et al. Vena cava anomalies in thoracic surgery. *Journal of Cardiothoracic Surgery.* 2018; 13:19.
  11. Vucicevic Z, Degoricija V, Alfirevic Z, Sharma M. Inferior Vena Cava Agenesis and a Massive Bilateral Iliofemoral Venous Thrombosis. *Angiology.* 2018;59(4):510-513.
  12. Morosetti D, et al. Anomalous development of the inferior vena cava: Case reports of agenesis and hypoplasia. *Radiol Case Rep* 2018; 13(4):895-903.
  13. Iqbal J, Nagaraju E. Congenital absence of inferior vena cava and thrombosis: a case report. *J Med Case Rep* 2008; 2:46.
  14. Zhou W, Rosenberg W, Lumsden A, Li J. Successful surgical management of pelvic congestion and lower extremity swelling owing to absence of infrarenal inferior vena cava. *Vascular.* 2005 Nov-Dec;13(6):358-61.
  15. Sitwala PS, Ladia VM, Brahmabhatt PB, Jain V, Bajaj K. Inferior vena cava anomaly: a risk for deep vein thrombosis. *N Am J Med Sci* 2014; 6:601e3.