

---

## Agenesia de Vena Cava Inferior Infrarenal. Caso clínico

### Infrarenal absent of Inferior Vena Cava. Report of a case

Francisco Morant Gimeno - Alvaro Angusto Liesa - Abel Vélez Lomana - Angel López Castillo -  
Juan Manuel Revilla Martín - José Miguel Azcona Elizalde

**Servicio de Angiología y Cirugía Vascular  
(Jefe de Servicio: José Miguel Azcona Elizalde)  
Hospital Clínico Universitario «Lozano Blesa»  
Zaragoza (España)**

#### RESUMEN

*La ausencia de la Vena Cava Inferior es una malformación congénita infrecuente. Esta anomalía anatómica es descubierta usualmente de forma casual. Presentamos el Caso de un paciente con Trombosis Venosa Profunda y Agenesia del segmento infrarenal de la Vena Cava Inferior. La evolución fue satisfactoria bajo tratamiento conservador. Comentamos los métodos de exploración que permitieron llegar al diagnóstico con precisión. Revisamos la literatura.*

**Palabras clave:** Vena Cava Inferior; malformación congénita; trombosis venosa profunda.

#### SUMMARY

*Absence of the Inferior Vena Cava is an uncommon congenital malformation. This anatomical abnormality is usually discovered by chance. We present the Case of a patient with deep venous Thrombosis and Infrarenal Agenesis of the Inferior Vena Cava. The evolution was favourable under conservative therapy. We comment exploration methods which allowed us to reach the precise diagnosis. We review the literature.*

**Key words:** Inferior Vena Cava; congenital malformation; deep venous thrombosis.

#### Introducción

La embriogénesis de la Vena Cava Inferior (VCI) es compleja y las malformaciones que pueden presentarse durante su desarrollo son diversas. Seib ha calculado hasta 63 diferentes anomalías congénitas de VCI (1). Las más frecuentes son seis: la VCI izquierda, la VCI doble, la Vena Renal izquierda retroaórtica, la Vena Renal izquierda doble, el Uréter retrocava y la ausencia del segmento retrohepático de la VCI con áigos/hemiacigos continuación (2).

La universalización en el empleo de técnicas diagnósticas de imagen, como TAC, RNM o DIVAS, ha supuesto la descripción de un número creciente de malformaciones de la VCI (3). Sin embargo, la ausencia del segmento infrarenal de la VCI continúa siendo un cuadro excepcional.

Presentamos el caso de un paciente con Trombosis Venosa Femoro-ilíaca bilateral asociada a la Agenesia del segmento infrarenal de la Vena Cava Inferior.

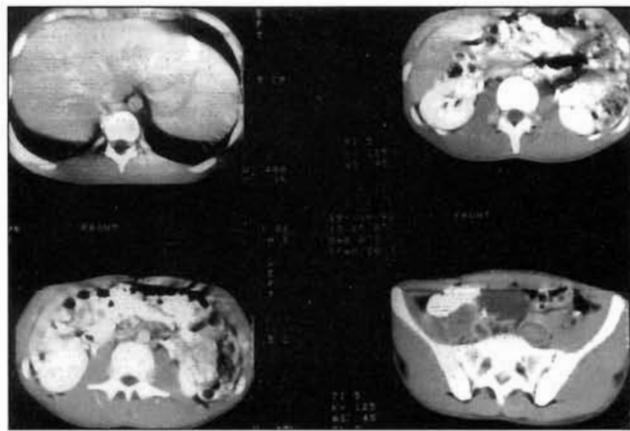
#### Caso clínico

Paciente varón de 18 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés y practicante habitual de deporte de competición (atletismo), que presenta cuadro de edema y dolor en ambas extremidades inferiores asociado a síndrome febril.

Acudió al Servicio de Urgencias de otro Hospital donde fue diagnosticado de Trombosis Fémoro-ilíaca bilateral. Se inició tratamiento con heparina sódica intravenosa en perfusión continua y fue remitido a nuestro Servicio.



**Fig. 1.**: Flebografía bilateral ascendente que muestra extensa trombosis Venosa Profunda bilateral, sin visualización de las Venas Ilíacas ni de la Vena Cava Inferior.



**Fig. 2.**: Tomografía axial computarizada abdómino-pélvica con contraste intravenoso. Imagen superior izquierda: Se visualiza la Vena Cava retrohepática con tamaño y morfología normales. Imagen superior derecha: Ausencia de VCI. Imagen inferior izquierda: dilatación de Venas paravertebrales y del Sistema Acigos. Imagen inferior derecha: presencia de Venas Ilíacas dilatadas y trombosadas.

El examen físico reveló un aumento del diámetro y de la temperatura de ambas extremidades inferiores, junto a la presencia de abundante circulación colateral en región inferior del abdomen. Las maniobras de Homans, Olow y Ducuing eran positivas. La exploración práctica mediante Doppler continuo confirmó la sospecha clínica de Trombosis Venosa Profunda bilateral.

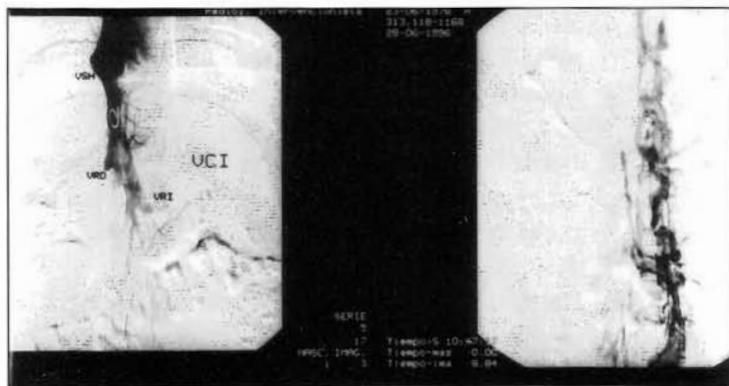
La flebología bilateral ascendente, que se practicó el mismo día de su ingreso, mostró Trombosis venosa de los segmentos sural, poplíteo y femoral bilateral con falta de visualización de las Venas Ilíacas y de la VCI (Fig.1).

Se instauró tratamiento fibrinolítico a través de catéteres venosos, situados en venas dorsales de ambos pies, mediante la infusión de Urokinasa a dosis de 3300 U.I./K/h. tras bolus de 300.000 U.I. en 15 minutos.

El estudio flebográfico de control, realizado a las 48 horas de iniciado el tratamiento fibrinolítico, no reveló cambios morfológicos ostensibles. Se reinstauró el tratamiento con heparina sódica endovenosa en perfusión continua y se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

- Estudio de trombofilia (Antitrombina III, Proteína C antigénica, Proteína S libre y total): resultados normales.
- Ecografía abdominal: no visualización de VCI infrarrenal.
- Tomografía axial computerizada abdómino-pélvica: dilatación y trombosis de los ejes ilíacos; no visualización de VCI infrarrenal; VCI suprarrenal hipoplásica; hipertrofia de los sistemas ácigos y paravertebral (Fig. 2).
- Iliocavografía transfemoral: no visualización de VCI; contraste de ramas lumbares ascendentes que conectan con el sistema ácigos (Fig. 3).
- Cavografía transyugular: stop del contraste en la VCI distalmente al origen de la Vena Renal izquierda (Fig.3).

Realizado el diagnóstico de Trombosis Venosa bilateral asociada a la Agenesia de VCI infrarrenal, se procedió al paso a anticoagulación oral. La evolución del paciente ha sido satisfactoria, manteniéndose en la actualidad con medias de compresión elástica y dicumarínicos. En próxima visita de control, la realización de RNM nos permitirá reevaluar esta inusual alteración venosa.



**Fig. 3.** Iliocavografía transfemoral, que muestra gran hipertrofia de las Venas paravertebrales y del Sistema Acigos. Cavografía transyugular: No se visualiza la Vena Cava Inferior por debajo de la confluencia de ambas Venas Renales.

## Discusión

La embriogénesis de la Vena Cava Inferior ocurre entre la cuarta y la octava semana gestacional (4). Resulta, principalmente, de la evolución de tres sistemas venosos pares y simétricos: las Venas Cardinales posteriores, las Venas Subcardinales y las Venas Supracardinales.

Las Venas Cardinales posteriores regresan casi completamente y contribuyen únicamente a la formación de la bifurcación ilíaca. La Vena Subcardinal derecha formará el segmento suprarrenal de la VCI; su anastomosis con la Vena Hepática derecha configurará el segmento retrohepático. El último de los tres pares en aparecer es el supracardinal. La anastomosis entre el sistema subcardinal y el supracardinal formará el segmento renal de la VCI. Finalmente, la porción caudal de la supracardinal derecha constituye el segmento infrarrenal de la VCI, mientras que el segmento craneal formará el sistema acigós.

En nuestro paciente acontecio hipotéticamente un fallo en el desarrollo de la porción caudal de la Vena Supracardinal derecha, que conduciría a la ausencia del segmento infrarrenal de la VCI.

La Agenesia de VCI es infrecuente y suele afectar al segmento retrohepático o suprarrenal. Esta anomalía ocurre en el 0,6% de los pacientes investigados por cardiopatías congénitas (5) y frecuentemente coincide con anomalías abdominales, como situs inverso, asplenia o poliesplenia.

La revisión bibliográfica de la literatura anglosajona

desde el año 1961 ofrece 81 casos de ausencia o interrupción de VCI. La mayoría corresponden a agenesias del segmento retrohepático y suprarrenal. Unicamente existen tres casos de afectación aislada de VCI infrarrenal (6, 8).

Los tres pacientes hallados en la revisión efectuada eran varones y tenían una edad media de 18 años. Ninguno presentaba una cardiopatía congénita o anomalías abdominales. En dos casos el diagnóstico fue casual y un paciente manifestó clínica derivada de esta anomalía venosa en forma de cuadros reiterativos de trombosis venosa.

En el Caso que presentamos las pruebas diagnósticas protocolizadas en nuestro Servicio ante todo paciente afecto de Trombosis venosa profunda sin factores de riesgo (flebografía ascendente y ecografía abdominal) no lograron la identificación del segmento infrarrenal de la VCI. Se inició un diagnóstico de sospecha de Agenesia de VCI, que fue confirmado tras la realización de TAC abdominal-pélvico, iliocavografía transfemoral y cavografía yugular.

Por lo que respecta al tratamiento, hay descripciones del éxito de fibrinólisis en trombosis venosas asociadas a anomalías de la VCI (9). En nuestro Caso, debido a la edad del paciente y escaso tiempo de evolución del proceso trombótico, se propuso tratamiento fibrinolítico, que el paciente aceptó.

Recientemente ha sido publicado un caso de reconstrucción quirúrgica en un paciente con ausencia de los cuatro segmentos de la VCI, mediante un bypass protésico desde la Vena Ilíaca Común derecha hasta la Vena Acigós (10).

En nuestra opinión, la terapia quirúrgica no debe ofrecerse si, como sucede en nuestro caso, la existencia de trombosis venosa previa imposibilita un flujo venoso suficiente que garantice la permeabilidad del bypass. Es en este contexto donde debería valorarse adecuadamente la posibilidad de un tratamiento fibrinolítico que permitiera, si resultara eficaz, la cirugía posterior.

Puede concluirse que ante pacientes con trombosis venosa profunda de las extremidades inferiores sin factores de riesgo conocidos, estaría indicada la realización de Ecografía, TAC y/o RNM abdominales, no sólo para descartar la presencia de neoplasias ocultas sino también la existencia de posibles malformaciones congénitas de la VCI.

## BIBLIOGRAFIA

1. SEIB, G. E.: The azygos system of veins in America white and American negros, including observation on the canal venous system. *Am. J. Phys. Anthropol.*, 1934; 19:39-162.
2. FRIEDLAND, G. W.; VRIES, P. A.; MURCIA, M. N.; KING, B. F.; LEDER, R. A.; STEVENS, S.: Congenital anomalies of the inferior vena cava: embryogenesis and MR features. *Urol. Radiol.*, 1992; 13:237-248.
3. ROYAL, S. A.; CALLEN, P. W.: CT evaluation of anomalies of the inferior vena cava and left renal vein. *Am. J. Roentgenol.*, 1979; 132:759-763.
4. CHUANG, V. P.; MENA, C. E.; HOSKINS, P. A.: Congenital anomalies of the inferior vena cava. Review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br. J. Radiol.* 1974; 47:206-213.
5. ANDERSON, R. C.; ADAMS, P.; BURKE, B.: Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infrahepatic interruption of the inferior vena cava). *J. Pediatr.*, 1961; 59:370-383.
6. SHAH, N. L.; SHANLEY, Ch. J.; PRINCE, N. R.; WAKEFIELD, T. W.: Deep venous thrombosis complicating a congenital absence of the inferior vena cava. *Surgery*, 1996; 120:891-896.
7. PAJKRT-FURSTENZELLER, V.: Agenesis vena cava inferior associated with agenesis of the vena iliaca communis bilateral: a case report. *Eur. J. Radiol.*, 1994; 18:101-3.
8. PIRENNE, J.; BENEDETTI, E.; KASHTAN, C. E.: Kidney transplantation in the absence of the infrarenal vena cava. *Transplantation*, 1995; 59:1739-42.
9. CASSINELLO, N.; HERRERO, F.; CAPEL, A.: Agenesis de vena cava inferior. Valor diagnóstico y terapéutico de la trombolisis locoregional con Urokinasa. *An. Cir. Cardio Vasc.*, 1995; 1:25-29.
10. DOUGHERTY, M. J.; CALLIGARO, K. D.; DELAURENTIS, D. A.: Congenitally absent inferior vena cava presenting in adulthood with venous stasis and ulceration: a surgically treated case. *J. Vasc. Surg.*, 1996; 23:141-146.