



## CARTAS CIENTÍFICAS

### Trombosis venosa de repetición de etiología no habitual en el paciente joven

#### *Recurrent venous thrombosis of unusual cause in young patients*

E. Bordes Galván\*, G. Volo Pérez y S. de Varona Frolov

Angiología y Cirugía Vascular, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

La incidencia de las anomalías de la vena cava inferior (VCI) varía entre el 2 y el 5% y deriva del complejo proceso embriológico que conlleva la formación de anastomosis entre 3 pares de venas<sup>1,3,5,6</sup>. Entre ellas, la agenesia de la VCI constituye una malformación poco frecuente en la población general (0,07%) y se ha confirmado como un fuerte factor predisponente de trombosis venosa profunda (TVP) en pacientes jóvenes, representando el 5-9,5% de las TVP idiopáticas en menores de 30 años<sup>1,6,8</sup>.

Se describe el caso de un varón de 33 años, que durante el postoperatorio de estallido ocular izquierdo y desprendimiento de retina en otro centro hospitalario, en el plazo de 1 mes presenta episodios de TVP en miembro inferior derecho e izquierdo, respectivamente, el segundo de ellos aun estando en tratamiento con heparina de bajo peso molecular a dosis terapéuticas. A los 3 días de ser dado de alta acude a urgencias de nuestro hospital por dolor de pantorrilla derecha que limita la deambulación.

La exploración física fue normal, excepto un edema de miembro inferior derecho que duplicaba su diámetro con respecto a la extremidad contralateral y que llegaba hasta la raíz del muslo. Además presentaba circulación colateral a nivel abdominal.

Con el diagnóstico clínico de TVP de repetición, a pesar de una adecuada anticoagulación, se continuó tratamiento con sintrom. Durante su ingreso se solicitaron analíticas y estudio de coagulación, sin que se observaran datos patológicos de interés. En la flebografía se identificó una trombosis venosa iliofemoral bilateral y sural derecha, y ante la

ausencia de factor de riesgo identificable se llevó a cabo una tomografía computarizada y una resonancia magnética, que demostraron una agenesia de VCI en su segmento infrarrenal, sustituida por el sistema ácigos/hemiácigos. Se identificó, además, una trombosis venosa de ambas venas ilíacas comunes externas y región proximal de ambas femorales comunes, y un desarrollo de las venas paravertebrales lumbares y espermáticas (fig. 1). Se descartó la presencia de otras alteraciones anatómicas. Finalmente se realizó un estudio de trombofilia, que no reveló la presencia de defectos predisponentes para la trombosis.

El paciente evolucionó satisfactoriamente, por lo que fue dado de alta, y dada la recurrencia de los episodios de TVP se indicó tratamiento anticoagulante oral de por vida. Los controles posteriores no han demostrado síndrome pos-trombótico ni recidiva de TVP en 6 años de seguimiento.

La agenesia de la VCI es una malformación extremadamente rara, dentro del amplio espectro de anomalías y variantes anatómicas que se encuentran descritas en la bibliografía, debido a su complejo desarrollo embriológico, que incluye la formación, fusión y regresión de 3 pares longitudinales de venas: el sistema venoso poscardinal, que se genera en la cuarta semana de la embriogénesis, el sistema venoso subcardinal, que lo hace en la sexta semana, y el sistema supracardinal, que aparece en la séptima semana y se atrofia en gran parte, quedando como remanente la vena ácigos a la derecha y la vena ácigos menor y la hemiacigos a la izquierda<sup>1,3,6,9</sup>.

Esta anomalía presupone que el drenaje de la mitad inferior del cuerpo se realiza a través de la vena ácigos, de

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elisabordes@hotmail.com (E. Bordes Galván).

**Figura 1** RNM que muestra agenesia de vena cava inferior (VCI) y plexo venoso paravertebral dilatado.

forma que esta se suele encontrar anormalmente dilatada<sup>2</sup>. Puede presentarse de forma aislada o, en ocasiones, asociarse a otras malformaciones como anomalías en la posición del corazón y alteraciones esplénicas<sup>8,9</sup>. Suele cursar de forma silente, ya que la ausencia de VCI se compensa gracias al aumento de la circulación colateral, y tratarse, por tanto, de un hallazgo casual en una prueba de imagen realizada por otro motivo<sup>1,2</sup>. Por otro lado, su manifestación con clínica de TVP se produce a una edad significativamente más temprana que en los pacientes que no padecen esta malformación, como en el caso de este paciente<sup>1,2,5,6,8</sup>. La fisiopatología incluye un inadecuado retorno venoso, con el consiguiente incremento de presión en las venas de las extremidades inferiores y estasis de estas conllevando, finalmente, a la TVP que, hasta en un 50% de los casos, es bilateral<sup>4,6</sup>.

La tomografía computarizada con contraste se considera la mejor prueba para el diagnóstico de esta malformación, observándose la ausencia de algún segmento de VCI, y unos sistemas ácigos y hemiácigos particularmente dilatados, y un gran flujo colateral<sup>1-5</sup>. En nuestro centro realizamos, además, un estudio de trombofilia a todos los pacientes.

El tratamiento continúa siendo un tema controvertido, dada la escasa bibliografía existente, con descripciones de series de casos puntuales y poca evidencia científica. Actualmente, debido a la recurrencia de TVP y la importancia de las secuelas posttrombóticas en un paciente joven, se recomienda mantener la anticoagulación de forma prolongada y hay grupos que proponen su mantenimiento de for-

ma indefinida, aunque otros no apoyan esta actitud dada la edad joven de la mayoría de estos pacientes<sup>1,2,5,6,9</sup>.

Como conclusión resaltar la importancia de considerar la agenesia de VCI en pacientes jóvenes con TVP de repetición, especialmente iliaca y sin factores de riesgo identificados, con el objetivo de evitar potenciales complicaciones, como la embolia pulmonar. No se debe excluir la posible coexistencia de malformaciones de VCI con coagulopatías.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes, y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Rodríguez Lorenzo L, Rizza Siniscalchi N, Madrazo González Z, Romera Villegas A. Tratamiento de la trombosis venosa profunda asociada a agenesia de vena cava inferior. Revisión de las anomalías de vena cava inferior. *Angiología*. 2011;63:254-60.
- Zaniewski M, Urbanek T, Kostecki J. Congenital vena cava inferior agenesis. *Phlebologie*. 2004;33:128-30.
- Malaki M, Willis AP, Jones RG. Congenital anomalies of the inferior vena cava. *Clin Radiol*. 2012;67:165-71.
- Sarlon G, Bartoli MA, Muller C, Acid S, Bartoli JM, Cohen S, et al. Congenital anomalies of inferior vena cava in young patients with iliac deep venous thrombosis. *Ann Vasc Surg*. 2011;25:265.e5-8.
- Simsek S, Van den Berg FG, Nanayakkara PWB, Rauwerda JA, Stehouwer CDA. Anomaly of the inferior vena cava causing recurrent deep vein thrombosis in a young male. *Eur J Int Med*. 2004;15:251-4.
- García-Fuster MJ, Forner MJ, Flor-Lorente B, Soler J, Campos S. Inferior vena cava malformations and deep venous thrombosis. *Rev Esp Cardiol*. 2006;59:171-5.
- Kreidy R, Salameh P, Waked M. Lower extremity venous thrombosis in patients younger than 50 years of age. *Vascular Health and Risk Management*. 2012;8:161-7.
- D'Aloia A, Faggiano P, Fiorina C, Vizzardi E, Bontempi L, Grazioli L, et al. Absence of inferior vena cava as a rare cause of deep venous thrombosis complicated by liver and lung embolism. *Int J Cardiol*. 2003;88:327-9.
- Shah NL, Shanley CJ, Prince MR. Deep venous thrombosis complicating a congenital absence of the inferior vena cava. *Surgery*. 1996;120:891-6.