

Síndrome febril en varón de 22 años

J. J. Castellanos Monedero, G. Fernández Requeijo, M. García Largacha,
J. I. Molina Puente y J. Barbera Farre

Servicio de Medicina Interna. Hospital La Mancha-Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España.

Caso clínico

Varón de 22 años que no presentaba alergias medicamentosas ni factores de riesgo cardiovascular. Como antecedentes relevantes presentaba: asma alérgico extrínseco, tics oculocefálicos en tratamiento con tegretol y una malformación arteriovenosa en territorio temporal derecho. El paciente consulta por edema e inflamación de toda la pierna derecha, con imposibilidad para la marcha de dos días de evolución, tras 4-5 días de reposo por cuadro bronquítico-asmático, que estaba siendo tratado con amoxicilina/clavulánico (875/125)/8 h y paracetamol de 1 g. En la exploración física, el paciente presentaba 120/70, 65x, 39° y frecuencia respiratoria (FR) 16 rpm. La auscultación cardíaca fue rítmica y sin soplos, y la auscultación pulmonar evidenció roncus en ambas bases. La exploración abdominal mostró ruidos hidroaéreos positivos, masa no móvil, blanda y lisa, adherida a planos profundos en hipocondrio derecho de gran tamaño, no dolorosa a la palpación. De las extremidades inferiores, la pierna derecha estaba aumentada de tamaño y presentaba signos de Celso y Homans positivos. Se realizó una analítica, en la que aparecía: leucocitos de 12.000, fibrinógeno 699, proteína C reactiva 32, y un análisis sistemático de orina que mostró bacteriuria y nitritos. El electrocardiograma resultó rítmico a 100 lpm eje a 60°, sin alteraciones de la repolarización. Las radiografías de tórax y abdomen no mostraban datos de patología. El eco-doppler de miembros inferiores mostraba trombosis venosa de vena ilíaca y femoral. En la tomografía computarizada toraco-abdominal (fig. 1) se evidenciaba riñón derecho aumentado de tamaño y trombosis de la vena renal. Gran circulación abdominal colateral.



Fig. 1. Tomografía computarizada: trombosis de vena cava inferior e hiperplasia de riñón derecho.



Fig. 2. Resonancia magnética nuclear: no se visualiza luz permeable que corresponda a la cava inferior, objetivándose múltiples colaterales, adyacentes a la silueta renal derecha.

Evolución

El paciente ingresa en planta de Medicina Interna y se procede al diagnóstico diferencial de una trombosis venosa profunda en paciente joven. Se descartó patología tumoral y patología inmuno-hematológica. Al final fue la angio-resonancia magnética nuclear (angio-RMN) (fig. 2) la que aportó el diagnóstico final, observándose agenesia de la vena cava inferior. Tras obtener el diagnóstico, el paciente fue tratado con anticoagulación oral, por carecer esta malformación de tratamiento quirúrgico eficaz.

Diagnóstico

Agenesia de la vena cava infrarrenal, circulación colateral abdominal anómala.

Discusión

La agenesia de la vena cava inferior es una patología con baja incidencia¹ que está aumentando debido a las nuevas técnicas de imagen, pues generalmente suele ser un hallazgo incidental y sin manifestación clínica. Se produce como consecuencia de alteraciones en la embriogénesis, ya que la vena cava inferior se forma entre la semana sexta y décima de gesta-

ción, y procede de la unión y posterior atrofia de tres pares de venas (postcardinal, subcardinal y supra-cardinal). Una vez formada la vena cava inferior se convierte en un sistema unilateral, con varios segmentos que desde la zona inferior a la superior son: postrenal, renal, prerenal y hepático².

Se describen cincuenta tipos³ de malformaciones de la vena cava inferior; en el caso que nos ocupa se trata de agenesia de la vena cava inferior y continuación por vena azygos, la cual se suele asociar con defectos del septo auricular, destrocordia, disgenias de pulmón y poliesplenía⁴.

La clínica de este proceso, cuando tiene clínica, suele ser trombosis venosa profunda desencadenada por largos periodos de encamamiento por otros procesos⁵; se suele asociar a déficit de proteína C y S, y no está descrito en la literatura la presencia de tromboembolismo pulmonar. Los métodos diagnósticos generalmente se inician con eco-doppler de miembros inferiores que confirmará la presencia de la trombosis de miembros inferiores. Para el diagnóstico de certeza se pone en discusión si es adecuado el uso de la angio-RMN o el uso de la ilio-cavografía; actualmente la angio-RMN⁶ demuestra el mismo rendimiento y la ventaja de no ser una técnica que produzca radiaciones por lo que está desbancando a la ilio-cavografía como técnica de elección. Para el tratamiento de la enfermedad se carece de solución quirúrgica, por lo que la única solución es tratamiento anticoagulante, igual que en la trombosis venosa profunda, pero a diferencia de ésta no hay consenso en la duración del tratamiento. En nuestro paciente decidimos mantener anticoagulación oral con acenocumarol de forma permanente⁷ para evitar recidivas de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bellido Luque A, Santos Benito F. Agenesia de vena cava infrarrenal como causa no habitual de trombosis venosa reiterativa en el paciente joven. *Cir Esp*. 1988;64:365-7.
2. Sadler TW. Sistema cardiovascular. Embriología médica. Madrid: Editorial Panamericana; 1996. p. 206-9.
3. Kouroukis C, Leclerc JR. Pulmonary embolism with duplicated inferior vena cava. *Chest*. 1996;109:1111-3.
4. Yilzhan E, Gulco A, Sal S, Obuz F. Interruption of the inferior vena cava with azygos/hemiazygos continuation accompanied by distinct renal vein anomalies. MRA and CT assessment. *Abdom Imaging*. 2003;28:392-4.
5. Rosendaal FR. Venous thrombosis: a multicausal disease. *Lancet*. 1999;353:1167-73.
6. Obernosterer A, Aschauer M, Schenedl W, Lipp RW. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med*. 2002;136:37-41.
7. Cho BC, Choi HJ, Kang SM, Lee SM, Yang DG, Hong YK, et al. Congenital absence of inferior vena cava as a rare cause of pulmonary thromboembolism. *Yonsei Med J*. 2004;45:947-51.