Abdomen agudo como forma atípica de presentación de una agenesia de la vena cava inferior: a propósito de un caso

J.E. Mata-Campos [a], F.J. Martínez-Gámez [a], M.L. Sánchez-Maestre [a], M. Galán-Zafra [a], E. Maza-Montero [b]

ABDOMEN AGUDO COMO FORMA ATÍPICA DE PRESENTACIÓN DE UNA AGENESIA DE LA VENA CAVA INFERIOR: A PROPÓSITO DE UN CASO

Resumen. Introducción. *La agenesia de la vena cava inferior (VCI) es una malformación congénita muy rara. Suele descubrirse en el estudio etiológico de un paciente con trombosis venosa profunda (TVP) unilateral con o sin factores de riesgo o de trombosis de la VCI.* Caso clínico. *Varón de 15 años de edad con un único antecedente de obesidad moderada, que fue intervenido por cirugía general por un cuadro de abdomen agudo con pruebas complementarias preoperatorias no concluyentes. En la laparotomía exploradora sólo se observó la trombosis de la vena gonadal izquierda hipertrofiada. Se decidió su resección y en el estudio anatomopatológico se informó como un cavernoma venoso. A las 12 horas del postoperatorio comenzó con una clínica de TVP del miembro inferior izquierdo. El estudio ecográfico confirmó la TVP ilíaca; en la tomografía axial computarizada no se identificó la VCI, por lo que se realizó una iliocavografía por la vía femoral derecha que confirmó una agenesia de la VCI infrarrenal y del segmento retrohepático con desarrollo de la vena ácigos y venas paravertebrales. Se instauró un tratamiento compresivo y de anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y luego dicumarínicos con una buena evolución clínica. Se realizó un cribado familiar sin hallarse otros miembros con malformación.* Conclusión. *La agenesia de cava suele diagnosticarse en el contexto de una TVP. Otras formas de presentación como el abdomen agudo son anecdóticas. [ANGIOLOGÍA 2008; 60: 61-5]*

Palabras clave. *Abdomen agudo. Agenesia. Iliocavografía. Malformación. Trombosis venosa profunda. Vena cava inferior.*

Introducción

Las malformaciones o anomalías congénitas de la vena cava inferior (VCI) son relativamente frecuentes; a menudo son hallazgos operatorios o de autopsia [1], pero cada vez se están diagnosticando más casos debido al desarrollo de las técnicas de imagen, en especial la tomografía axial computarizada (TAC) [2], y del creciente número de cateterismos cardíacos [3]. La embriogénesis de la VCI es muy compleja y se forma definitivamente de abajo arriba por la vena cardinal posterior, el segmento caudal de la supracardinal derecha, la anastomosis derecha entre ésta y la subcardinal, un segmento de la subcardinal derecha, la anastomosis entre ésta y el segmento hepatocardíaco y, por último, la porción terminal de la vena vitelina derecha [1]. A lo largo de la historia se han establecido distintas clasificaciones de malformaciones de este vaso con distintas prevalencias según las series: sinequias endoluminales o síndrome de Cockett

Aceptado tras revisión externa: 29.10.07.

[a] Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. [b] Servicio de Radiología Intervencionista. Complejo Hospitalario de Jaén. Jaén, España.

Correspondencia: Dr. José E. Mata Campos. Antonio Muñoz Molina, 13, 3.º E. E-23009 Jaén. E-mail: jematacampos@hotmail.com

© 2008, ANGIOLOGÍA

(20-30%), VCI izquierda (0,2-0,5%), doble VCI (0,2-3%), uréter retrocava, anillo venoso periureteral, variaciones del segmento renal (vena renal izquierda retroaórtica, 1-3,4%, o circunaórtica, 6-8,7%), agenesia de la VCI infrarrenal (rara), agenesia del segmento retrohepático y ácigos continuación (0,6-1%), duplicación del abocamiento de la VCI y membranas de la VCI terminal [1,2]. Suelen cursar de forma asintomática, de manera que son un hallazgo casual, o bien en el contexto de una trombosis venosa profunda (TVP) uni o bilateral de los miembros inferiores; otras formas de presentación son raras, como el abdomen agudo presentado en este caso clínico.

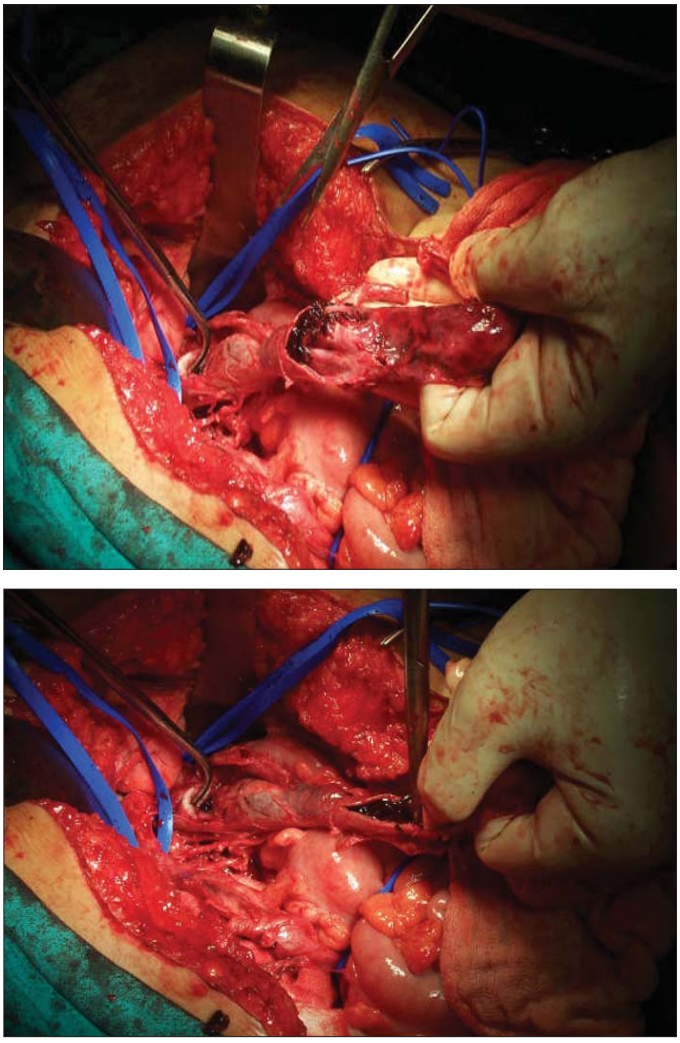

Figura 1. Imagen intraoperatoria de la vena gonadal hipertrofiada trombosada.

Caso clínico

Varón de 15 años de edad sin antecedentes personales de interés salvo una obesidad moderada, que acudió al servicio de urgencias por un dolor abdominal en fosa ilíaca izquierda, fiebre y leucocitosis. La ecografía abdominal no aportaba datos concluyentes. Con el diagnóstico de abdomen agudo no filiado, fue intervenido por el Servicio de Cirugía General. Se realizó una laparotomía pararrectal izquierda y se observó que la trombosis de la vena gonadal izquierda aparecía hipertrofiada (Fig. 1). Se decidió su resección y el estudio anatomopatológico se informó como cavernoma venoso. La exploración abdominal intraoperatoria de los órganos y vísceras intraabdominales por esta vía no reveló la presencia macroscópica de otras alteraciones. A las 12 horas del postoperatorio comenzó con una clínica de TVP del miembro inferior izquierdo con dolor moderado y un edema, especialmente de muslo, con un aumento de 10 cm del perímetro con respecto al contralateral. El estudio eco-Doppler confirmó la TVP femoroilíaca izquierda sin conseguir verse la VCI, por lo que se indicó la realización de una TAC con contraste donde no se identificó la VCI en todo su trayecto. Se realizó una iliocavografía percutánea por la vía femoral derecha que confirmó una agenesia completa de la VCI infrarrenal y en su segmento retrohepático, con el desarrollo de vena ácigos y venas paravertebrales (Fig. 2).

Se instauró un tratamiento compresivo y de anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (HBPM). Se realizó un estudio de autoinmunidad y

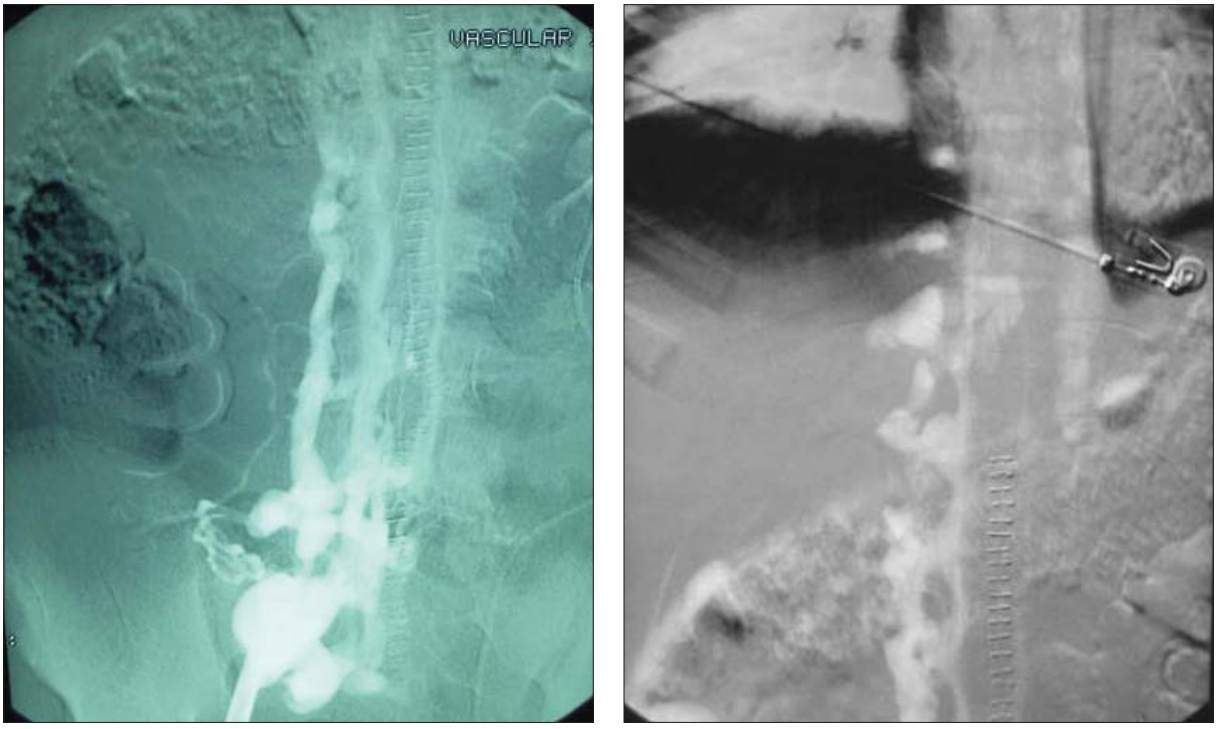

Figura 2. Iliocavografía: agenesia de la vena cava inferior infra y retrohepática.

de trombofilia (reacción en cadena de la polimerasa, antitrombina III, déficit de proteínas C y S, anticoagulante lúpico, anticuerpos antifosfolípido, homocisteína y mutación del factor V de Leiden), y todos los valores resultaron dentro de la normalidad. Se continuó el tratamiento con dicumarínicos orales con buena evolución clínica, de manera que desapareció el dolor y se redujo el perímetro de la extremidad sin llegar a la normalidad tras seis meses de seguimiento.

Aunque las malformaciones de la VCI se tratan como anomalías durante la embriogénesis, sin que se haya descrito ningún tipo de alteración genética, se decidió realizar un cribado familiar para buscar algún factor etiológico que pudiese investigarse, ya fuera genético o externo (tóxicos o factores ambientales durante el embarazo). Se practicó un eco-Doppler dirigido en busca de malformaciones de la VCI, aunque no se halló ninguna.

Discusión

Las malformaciones de la VCI se diagnostican frecuentemente en pacientes asintomáticos de forma accidental [5] por el creciente uso de la TAC y de cateterismos cardíacos. Incluso se ha publicado un caso de diagnóstico tras una radiografía simple de tórax donde se observaba una masa y en el diagnóstico diferencial de un tumor mediastínico, lo que se halló fue una vena ácigos dilatada asociada a una agenesia de VCI [3].

En el caso de ser sintomático, lo más frecuente es que sea en el contexto de una TVP generalmente ilíaca en un paciente joven sin alteraciones de la coagulación, aunque, en el caso de asociarse, podrían considerarse factores que contribuyan al desarrollo de la clínica [4], como el caso de TVP asociado a hiperhomocisteinemia comunicado por Yun et al en 2004 [6]. Así, García-Fuster et al [7] publicaron un estudio

prospectivo con 116 pacientes menores de 50 años y TVP de los miembros inferiores; de su análisis estadístico concluyeron que las malformaciones congénitas de la VCI estaban presentes en el 16,2% de estos pacientes, aunque, dado que sólo el 31,8% de ellos presentaba TVP en la zona ilíaca, la malformación de cava representaba el 5,1% de la población estudiada. Además, como cualquier otra TVP de otra etiología de los miembros inferiores, también se han publicado artículos que relacionan las malformaciones de la VCI, y en especial la agenesia de ésta, con procesos tromboembólicos pulmonares e incluso hepáticos [8]. Incluso hay algún caso publicado de relación de una trombosis de VCI diagnosticada en el período perinatal y una agenesia de VCI diagnosticada en la adolescencia tras una TVP.

Otras formas de presentación clínica son mucho más infrecuentes, como el dolor abdominal o la hematuria [4,10]. Presentamos este caso por la peculiaridad de la forma clínica de presentación como un abdomen agudo de etiología desconocida, con pruebas diagnósticas de rutina no concluyentes y que, según el criterio del servicio de cirugía, por las características clínicas del paciente precisó una cirugía de urgencia. Hemos encontrado un caso similar en la revisión bibliográfica [10] que asociaba el abdomen agudo a una TVP bilateral. En nuestro caso, el comienzo fue sólo con el cuadro abdominal y se estableció el diagnóstico intraoperatorio de trombosis de la vena gonadal. A las 12 horas del postoperatorio, se desarrolló el cuadro de TVP ilíaca izquierda que nos llevó a seguir el proceso diagnóstico mediante la realización de pruebas de imagen, primero una TAC y luego una iliocavografía, hasta establecer el diagnóstico definitivo de agenesia de la VCI infrarrenal y retrohepática.

Los pacientes con agenesia de la VCI suelen llevar asociado otro tipo de malformaciones, generalmente cardíacas (corazón bilobulado, estenosis pulmonar, dextrocardia o levocardia, o *situs inversus* total o parcial) o a otros niveles, como anomalías del bazo (agenesia esplénica o poliesplenia) u otras vísceras [3], aunque puede darse de forma aislada, como es nuestro caso, en el que no se halló ni en la TAC ni en la ecocardiografía ninguna otra alteración. Así, el síndrome de Ivemark se describe como la asociación de agenesia esplénica, corazón bilobulado y *situs inversus*.

En cuanto a la terapéutica, al igual que toda la bibliografía consultada, el paciente fue tratado mediante compresión elástica de los miembros inferiores y anticoagulación. Se comenzó con HMBP en dosis anticoagulante desde el mismo día de la intervención y durante 10 días, con la intención de mejorar la extremidad con clínica trombótica y prevenir la TVP contralateral. A continuación se pasó a la anticoagulación oral, que se estableció de forma indefinida, con buena evolución y sin recurrencia del cuadro de TVP homo o contralateral, como la mayoría de los autores publican, aunque hay alguna serie en la que el tratamiento se suspende en dos de sus nueve pacientes tras seis meses, sin aclarar el motivo [4]. Otros tratamientos más agresivos como la fibrinólisis sistémica endovenosa [11] o el tratamiento quirúrgico mediante un *bypass* protésico desde la ilíaca externa a la vena ácigos intratorácica por un síndrome posflebítico con ulceraciones extensas [12] son anecdóticos, si bien no son desdeñables ante los buenos resultados que refieren dichos autores; sin embargo, según la bibliografía consultada creemos que, ante la escasa experiencia, estos tratamientos deben usarse con una exquisita selección de los casos.

En conclusión, una anomalía de la VCI debe considerarse en pacientes jóvenes que presenten TVP femoral o ilíaca, aunque podemos encontrarla enmascarada bajo otros cuadros clínicos, si bien de forma anecdótica.

Bibliografía

1. Latorre-Vilallonga J. Malformaciones congénitas. In Latorre-Vilallonga J, ed. Sector iliocava. Anatomía, fisiopatología, exploraciones y tratamiento. Barcelona: Edika-Med; 1993. p. 70-112.
2. Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, Huynh PT, Harris JH. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: cross-sectional imaging finding. Radiographics 2000; 20: 639-52.
3. Aris A. Agenesia de la vena cava inferior. Angiología 1972; 24: 83-7.
4. Gayer G, Luboshitz J, Hertz M, Zissin R, Thaler M, Lubetsky A, et al. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein trombosis. AJR Am J Roentgenol 2003; 180: 729-32.
5. Sakellaris G, Tilemis S, Papakonstantinou O, Bitsori M, Tsetis D, Charissis G. Deep venous thrombosis in a child associated with an abnormal inferior vena cava. Acta Paediatr 2005; 94: 242-4.
6. Yun SS, Kim JI, Kim KH, Sung GY, Lee DS, Kim JS, et al. Deep venous thrombosis caused by congenital absence of inferior vena cava, combined with hyperhomocysteinemia. Ann Vasc Surg 2004; 18: 124-9.
7. 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.
8. 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 embolisms. Int J Cardiol 2003; 88: 327-9.
9. Ramanathan T, Hughes TM, Richardson AJ. Perinatal inferior vena cava thrombosis and absence of the infrarenal inferior vena cava. J Vasc Surg 2001; 33: 1097-9.
10. Over LM, Van des Laan JG, Gokemeijer JD. Deep venous thrombosis as a complication of congenital absence of vena cava inferior. Ned Tijdschr Geneeskd 2001: 145: 2280-3.
11. Ruhlmann C, Engelmann L, Scheel H, Siegemund A, Biesold M. Thrombolysis of an extensive venous thrombosis of the lower body in an anomaly of the vena cava inferior. Dtsch Med Wochenschr 1996; 121: 124-8.
12. Dougherty MJ, Calligaro KD, De Laurentis DA. Congenitally absent inferior vena cava presenting in adulthood with venous stasis and ulceration: a surgically treated case. J Vasc Surg 1996; 23: 141-6.

ACUTE ABDOMEN AS AN UNUSUAL PRESENTING SYMPTOM OF AGENESIS OF THE INFERIOR VENA CAVA: A CASE REPORT

Summary. Introduction. *Agenesis of the inferior vena cava (IVC) is a very rare congenital malformation. It is usually discovered during the aetiological study of patients with unilateral deep vein thrombosis (DVT) with or without risk factors or thrombosis in the IVC.* Case report. *A 15-year-old male, with moderate obesity as the only relevant event in his medical history, who underwent general surgery to treat symptoms of acute abdomen with non-conclusive findings in the preoperative complementary tests. The exploratory laparotomy only revealed thrombosis in the hypertrophied left gonadal vein. The decision was made to excise it and the findings of the pathological study showed it to be a vein cavernoma. Twelve hours into the post-operative period, the patient began to display clinical symptoms of DVT in the left lower limb. Ultrasound imaging confirmed the iliac DVT; the IVC was not identified in the computerised axial tomography scan, and so iliocavography was performed via the right femoral to confirm agenesis of the infrarenal IVC and the retrohepatic segment with the development of the azygos vein and the paravertebral veins. Compressive therapy was established together with low-molecular-weight heparin anticoagulation treatment and then dicumarols; the clinical course of the patient progressed favourably. Familial screening was carried out but no other relatives with malformations were found.* Conclusions. *Cava agenesis is usually diagnosed within the context of DVT. Other presenting symptoms, such as acute abdomen, are anecdotal. [ANGIOLOGÍA 2008; 60: 61-5]*

Key words. *Acute abdomen. Agenesis. Deep vein thrombosis. Iliocavography. Inferior vena cava. Malformation.*