

Agenesia de cava inferior. Una causa infrecuente de trombosis venosa profunda. Análisis de casos en un hospital comarcal

Fernández-Sepúlveda S, Blanco-Díaz J, Herrero-García M.^a V, Molina-Campos J, San Román-Terán CM
Servicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de La Axarquía. Vélez-Málaga (Málaga). España

Recibido: 01/05/2016

Aceptado: 01/06/2016

En línea: 30/06/2016

Citar como: Fernández-Sepúlveda S, Blanco-Díaz J, Herrero-García MV, Molina-Campos J, San Román-Terán CM. Agenesia de cava inferior. Una causa infrecuente de trombosis venosa profunda. Análisis de casos en un hospital comarcal. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2016 (Jun); 1(0): 1-2.

Autor para correspondencia: Sonsoles Fernández Sepúlveda. sonsolesfersep@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Agenesia cava inferior
- ▷ Trombofilia
- ▷ Anomalías congénitas riñón
- ▷ Anomalías congénitas corazón

Keywords

- ▷ *Inferior cava vein agenesis*
- ▷ *Thrombophilia*
- ▷ *Congenital kidney abnormalities*
- ▷ *Congenital heart defects*

Resumen

Describimos los datos de 5 casos de anomalía/agenesia de VCI en pacientes ingresados en nuestro centro entre 2002 y 2013. Se sugiere la relación entre esta entidad y trombofilia, así como la asociación a otras anomalías congénitas descritas como la agenesia renal y alteraciones cardíacas.

Abstract

We describe the data of 5 cases of anomaly/agenesis of the IVC in patients admitted to our hospital between 2002 and 2013. The relationship between this entity and thrombophilia is suggested, and the association with other congenital anomalies described as renal agenesis and cardiac abnormalities.

Puntos destacados

- ▷ La asociación de TVP y anomalía/agenesia de la vena cava es rara pero no extraordinaria.
- ▷ Se asocia con fenómenos trombofílicos y otras anomalías congénitas.
- ▷ Conviene no olvidarla en el abordaje de casos de TVP no explicada.

Introducción

La trombosis venosa profunda (TVP) es una enfermedad de gran interés clínico, tanto por su morbimortalidad como por sus consecuencias sociosanitarias.

En el estudio etiológico de pacientes jóvenes con TVP, se ha demostrado una frecuente asociación con alteraciones congénitas o adquiridas de la coagulación, enfermedades inmunológicas y neoplasia^{1,2}. En los últimos años, con los avances radiológicos que han supuesto la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), las anomalías de la cava inferior han surgido como un nuevo factor etiológico a considerar³.

Las anomalías de la vena cava inferior (VCI) son más fáciles de comprender conociendo la naturaleza compleja de su desarrollo embriológico. La VCI in-

frahepática se desarrolla entre la sexta y la octava semana de vida embrionaria como una estructura formada a partir de 3 pares de venas: la postero-caudal, la subcardial y la supracardial. Las anomalías congénitas de la cava se dividen en tres tipos anatómicos⁴:

- Infrarrenal: VCI izquierda, doble VCI (derecha e izquierda), doble VCI derecha o ausencia de VCI.
- Renal: vena renal izquierda retroaórtica o anillo venoso circun-aórtico.
- Suprarrenal: continuación de VCI por álgigos, ausencia de fragmento hepático de VCI con continuación por la álgigos, VCI izquierda con continuación por hemiaólgigos y membranas congénitas.

Material y métodos

Revisamos los diagnósticos de anomalía/agenesia de VCI en pacientes ingresados en nuestro centro entre 2002 y 2013.

Analizamos las características epidemiológicas, la enfermedad que llevo al diagnóstico, el método diagnóstico (flebografía, cavografía, ecografía, TC, RM, otros), otras anomalías asociadas y asociación con trombofilia, además del tiempo de anticoagulación y la existencia o no de recidiva.

Resultados

Encontramos 5 casos diagnosticados en este periodo. El 100% fueron varones con una media de edad de 44 años (rango 28-67). De esos casos, 2 se diagnosticaron a raíz de un segundo episodio de TVP (40%), uno en el primero (20%), uno por TEP (20%) y otro de forma casual. La radiografía de tórax se realizó en el 100%, apreciándose ácidos prominentes en 2 pacientes (40%). El método diagnóstico en el 100% fue la TC de abdomen, aunque en un paciente se realizó cavografía y en dos sospechas de TEP, angio-TC pulmonar. En el 100% se realizó estudio de trombofilia por no tener ningún factor de riesgo asociado y todos presentaron, al menos, una alteración como se describe en la **Tabla 1**. Un paciente presentó dos anomalías asociadas a un foramen oval permeable y agenesia renal izquierda. El tratamiento anticoagulante indefinido fue seguido en 3 de los pacientes y los 2 que lo suspendieron tuvieron recidiva (uno con TEP y el otro con nueva TVP).

Discusión

La TVP bilateral se ha comunicado en 60% de pacientes con anomalías de VCI, y cuando existe TVP bilateral, la cava inferior es normal sólo en 10%.

Las anomalías de VCI se han asociado por diferentes autores a alteración de trombofilia^{1,5}. Gayer et al, han comunicado una alta prevalencia de trombofilia en sus series de anomalías de VCI; ellos sugieren una interacción entre estasis e hipercoagulabilidad en la patogénesis de TVP/trombosis de VCI en los pacientes con anomalías de dicho vaso^{2,4,5}. De la serie descrita por Gayer se detectan en 7 de sus 9 pacientes alteraciones de trombofilia: 3 con mutación del gen de la protrombina, 2 con elevación de la homocisteína sérica, 2 con doble alteración:

uno con FV Leyden y anticuerpos antifosfolípido y otro con elevación de homocisteína y mutación del gen metilen-tetrahidrofolato reductasa (MTHFR).

Ruggeri et al, sugieren que una VCI anómala puede ser suficiente per se para el desarrollo de TVP. La revisión de la literatura realizada por Gayer, con 9 casos propios y 20 previos a 2003, sugiere interacción entre una anomalía de la cava inferior y trombofilia en la patogénesis de la TVP, pero no se han realizado estudios que confirmen esta hipótesis⁵.

Los datos de nuestros 5 casos siguen sugiriendo la relación entre anomalías de VCI y trombofilia como en series previas, así como la asociación a otras anomalías congénitas descritas como la agenesia renal y alteraciones cardíacas.

Bibliografía

- García-Fuster MJ, Fernández C, Forner MJ, Vayá A. Estudio prospectivo de los factores de riesgo y las características clínicas de la enfermedad tromboembólica en pacientes jóvenes. *Med Clin (Barc)*. 2004; 123: 217-219.
- García-Fuster MJ, Forner MJ, Flor-Lorente B, Soler J, Campos S. Anomalías de la vena cava y trombosis venosa profunda. *Rev Esp Cardiol*. 2006; 59(2):171-175.
- Obernosterer A, Aschauer M, Schnedi W, Lipp RW. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med*. 2002; 136: 37-41.
- McAree BJ, O'Donnell ME, Fitzmaurice GJ, Reid JA, Spence RAJ, Lee B. Inferior vena cava thrombosis: A review of current practice. *Vasc Med*. 2013; 18: 32-43.
- Gayer G, Luboshitz J, Hertz M, Zissin R, Thaler M, Lubetsky A, Bess A, Korat A, Apter S. Congenital anomalies of the Inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein thrombosis. *AJR*. 2003; 180: 729-732.

Paciente	1	2	3	4	5
Edad/años	45	47	37	67	28
Sexo V/M	V	V	V	V	V
Diagnóstico	Casual	TEP	TVP MII + TVP previa MID	TVP previa	TVP primer episodio
Localización	Hipoplasia VCI no específica nivel	Agenesia supra e infrarrenal	Atresia renal e infrarrenal	Agenesia infrarrenal	Agenesia infrarrenal
Anomalía asociada	No	No	Pelvis renales ampulares bilaterales	No	Agenesia de riñón izquierdo + foramen oval permeable
Método diagnóstico	TC abdomen	TC abdomen	TC abdomen	TC abdomen	TC abdomen + cavografía
Trombofilia	<ul style="list-style-type: none"> Déficit de AT III A. lúpico + débil 	<ul style="list-style-type: none"> FV Leyden homocigoto Déficit moderado de PS 	FV Leyden heterocigoto		<ul style="list-style-type: none"> Déficit de AT III Hiperhomocisteinemia
Otros factores de riesgo	No	No	No	No	No
Anticoagulación indefinida	Sí	No	Sí	Sí	No
Recidiva	No	<ul style="list-style-type: none"> Sí TEP 	No	No	<ul style="list-style-type: none"> Sí Nueva TVP

Tabla 1. Sexo: V: varón, M: mujer. MII: miembro inferior izquierdo. MID: miembro inferior derecho. AT III: antitrombina III. A. lúpico: anticoagulante lúpico. PS: proteína S. FV Leyden: Factor V de Leyden