

## ■ REPORTE DE CASO

### **Trombosis venosa extensa en paciente con agenesia de vena cava inferior**

### **Extensive venous thrombosis in a patient with inferior vena cava agenesis**

**Elvis Javier Ibáñez Franco**<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>Universidad Nacional de Itapúa. Facultad de Medicina. Postgrado en Medicina Interna. Encarnación, Paraguay.

## **RESUMEN**

Se presenta el caso de un paciente masculino de 22 años con trombosis venosa profunda de vena cava inferior, iliacas y femorales y que presenta como factores de riesgo una agenesia de la porción suprarrenal de la vena cava inferior y lupus eritematoso sistémico. Además, se evidenció la presencia de situs inversus total, condición que se asocia a malformaciones venosas presentes en el caso.

Como tratamiento se utilizó anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y posteriormente anticoagulante oral. A pesar el extenso territorio de la trombosis se descartó la necesidad de instalar filtro en la vena cava inferior por la ausencia de la misma en la aurícula derecha. Se intentó sin éxito la reperfmeabilización con trombolítico.

**Palabras claves:** lupus eritematoso sistémico, trombosis venosa, vena cava inferior, situs inversus

## **ABSTRACT**

We present the case of a 22-year-old male patient with deep vein thrombosis of the inferior vena cava, iliac and femoral veins, who presents as risk factors an agenesis of the suprarenal portion of the inferior vena cava and systemic lupus erythematosus. In addition, the presence of total situs inversus was evidenced, a condition that is associated with venous malformations present in the case.

As treatment, anticoagulation was used with low molecular weight heparin and subsequently oral anticoagulant. Despite the extensive territory of the thrombosis, the need to install a filter in the inferior vena cava was ruled out due to its absence in the right atrium. Repermeabilization with thrombolytic therapy was attempted without success.

**Keywords:** systemic lupus erythematosus, venous thrombosis, inferior vena cava, situs inversus

---

**Artículo recibido:** 5 noviembre 2021      **Artículo aceptado:** 30 enero 2022

### **Autor correspondiente:**

Dr. Elvis Javier Ibáñez Franco

Correo electrónico: [ibanezfrancoelvisjavier@gmail.com](mailto:ibanezfrancoelvisjavier@gmail.com)

 Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons CC-BY 4.0

## INTRODUCCIÓN

La agenesia de vena cava inferior es una malformación congénita infrecuente en la población y en algunos casos se asocia a *situs inversus*, asplenia o poliesplenia. La anomalía en el drenaje predispone a trombosis venosa profunda (TVP), cuyo inicio aparece en una edad media menor que aquellos pacientes con TVP sin dicha patología<sup>(1)</sup>. La trombosis de la vena cava inferior puede ocurrir por otras causas como el tabaquismo, antecedente de TVP, neoplasia maligna, trombofilia conocida y la obesidad<sup>(2)</sup>.

En un estudio realizado en el 2005, se analizaron 116 pacientes menores de 50 años sin otros factores de riesgo para trombosis iliaca y se determinó que en 16% existía alguna malformación de la vena cava inferior asociada y en todos los casos existía trombosis distal a la malformación<sup>(3)</sup>. La trombosis de la esta vena puede ser tratada exitosamente con trombólisis como se ha demostrado en algunos casos<sup>(4)</sup>.

Como es una patología infrecuente son pocos los casos publicados, por lo que este reporte puede contribuir a enriquecer más la información acerca de esta patología<sup>(5-6)</sup>.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 22 años acude por un cuadro de 3 días de evolución de dolor abdominal, continuo, de leve intensidad, tipo punzante que se localiza en hipogastrio y que cede parcialmente con analgésicos. El cuadro se acompaña de edema de miembros inferiores de inicio distal y progresión proximal, simétrico, que llega a la región inguinal, y luego asciende hasta la pared abdominal. Niega fiebre, dificultad respiratoria, disminución de diuresis y dolores articulares. Es portador de lupus eritematoso sistémico y nefritis lúpica desde hace 1 año con abandono del tratamiento.

Al examen físico llama la atención el edema de miembros inferiores Godet (+++) hasta la región inguinal y edema de pared abdominal. A la palpación a nivel abdominal no hay dolor a la compresión ni a la descompresión.

Ingresa al servicio con diagnóstico de síndrome nefrótico probable y se realizan estudios laboratoriales de rutina y de autoinmunidad. Retorna hemograma dentro de límites normales, perfil renal normal, electrolitos en rango, coagulograma con valores de TP y TTPA en rango, albúmina de 3,2 g/dL y orina simple con proteínas (++) sin leucocitos ni hematíes. En el perfil autoinmune retorna ANA (+) = 1/1260, C3 y C4 en rango, anti-DNA 1/40 y ENA negativo, anticoagulante lúpico negativo y anticardiolipina IgG e IgM negativos. La orina de 24 horas retorna con proteinuria de 1200 mg. Se calcula actividad lúpica y arroja actividad leve a moderada (6 puntos en la escala de SLEDAI). En un control laboratorial de 1 año atrás fueron negativos el anticoagulante lúpico y la anticardiolipina. En la radiografía de tórax se constata silueta cardiaca invertida, campos pulmonares sin infiltrado y senos costofrénicos no ocupados.

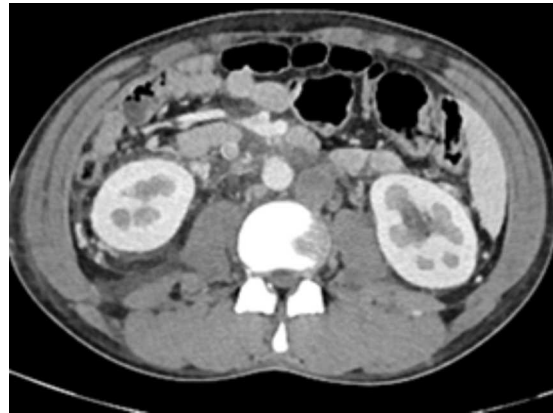
Por la persistencia de dolor abdominal se realiza ecografía abdominal y luego ecografía Doppler venoso. En primera instancia se observa inversión total de los órganos intrabdominales, además se constata trombosis venosa profunda extensa que abarca vena cava inferior (VCI), venas iliacas y femorales en forma bilateral, sin descartar compromiso de venas renales, y ambos riñones de características normales. Por el hallazgo de trombosis extensa de inicia anticoagulación con heparina de bajo peso molecular.

Se realiza angiotomografía para observar el compromiso de venas renales y se constata vena cava inferior a la izquierda en contraposición de la aorta que se encuentra a la derecha, falta de captación de contraste en vena cava inferior, iliacas y femorales, llamando la atención la ausencia de la porción suprarrenal de la vena cava inferior, con posible continuación hacia la vena ácigos mayor

(figuras 1 y 2). Además, se observa la inversión de los órganos y vasos sanguíneos. Para complementar se realiza venografía confirmando la agenesia de la porción suprarrenal de la vena cava inferior y el drenaje de la porción restante a la vena ácigos mayor.



**Figura 1.** Angiotomografía axial computarizada. Se observa trasposición de los vasos (aorta a la derecha, vena cava inferior a la izquierda). En esta fase arterial se observa la contrastación de la aorta.



**Figura 2.** Angiotomografía axial computarizada, fase venosa. Se observa la nula densificación de la vena cava inferior.

Es evaluado por el servicio de hemodinamia y hematología en conjunto y por la ausencia de la VCI suprarrenal, y por tanto la ausencia de la misma en la aurícula derecha, se descarta la necesidad de instalar filtro. Se intenta realizar trombólisis sugerida por el servicio de hemodinamia. Se instala introductor arterial en la vena femoral izquierda y se administra reteplasa 12 UI en 2 horas, junto con goteo de heparina fraccionada durante 24 horas. Tras 24 horas del tratamiento instaurado se constata mejoría clínica, disminuyendo el nivel de edema, pero en la ecografía Doppler de control no hubo evidencia de repermeabilización. Es externado sin complicaciones con anticoagulante oral y con fármacos dirigidos a la patología de base.

## DISCUSIÓN

El presente caso trata sobre una patología infrecuente asociada a un *situs inversus* como se describe en la bibliografía. Se presentó con edema de miembros inferiores que fue progresando hasta la raíz del musculo y por la patología de base del paciente la sospeché, en primera instancia, que fuera un síndrome nefrítico o nefrótico en el contexto de una nefritis lúpica con tratamiento irregular. Sin embargo, se descartaron ambos síndromes puesto que a nivel laboratorial no hubo evidencia de proteinuria en rango nefrótico ni hipoalbuminemia. Por otra parte, los marcadores laboratoriales y clínicos de actividad lúpica arrojaron un nivel leve a moderado, descartándose una nefritis en recidiva.

Con los estudios preliminares se detectó trombosis extensa de venas de los miembros inferiores orientando el caso a una trombofilia, aunque el paciente no tenía otro factor de riesgo para ello, incluyendo negatividad de los anticuerpos antifosfolípidos. Con más estudios realizados se llegó al diagnóstico de agenesia de la porción suprarrenal de la VCI.

En los casos de agenesia suprarrenal de la VCI, cuando existe trombosis de la misma, suele ser extensa llegando hasta las venas femorales de manera bilateral o unilateral<sup>(5,6)</sup>.

En el caso del paciente presentó una trombosis extensa desde la porción infrarrenal de la VCI, venas iliacas y femorales de manera bilateral.

Como la vena cava inferior no llega a la aurícula izquierda no se necesitó filtro en la misma y se va de alta con tratamiento anticoagulante oral.

Existe poca información acerca de la trombosis asociada a la agenesia de la VCI, ya que es una patología infrecuente, por lo que con esta contribución se espera aumentar la información existente acerca de esta condición clínica. Además, con este reporte de caso se espera aumentar el campo de visión de los internistas y subespecialistas pues queda demostrado que no siempre se presentan las complicaciones sospechadas de una patología de base.

Como limitaciones se pueden mencionar: la falta de reactivos en nuestro centro para descartar otras trombofilias, la poca información disponible acerca de la agenesia de vena cava inferior y sus complicaciones, y que se perdió el seguimiento del paciente.

### **Conflictos de interés**

El autor declara no contar con conflictos de interés.

### **Financiamiento**

El presente reporte de caso no requirió financiación.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. 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* [Internet]. 2011[citado 10 Feb 2021];63(6):254-60. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-angiologia-294-pdf-S000331701100109X> doi: 10.1016/j.angio.2011.09.003
2. Teter K, Schrem E, Ranganath N, Adelman M, Berger J, Sussman R, Ramkhelawon B, Rockman C, Maldonado TS. Presentation and Management of Inferior Vena Cava Thrombosis. *Ann Vasc Surg*. 2019; 56:17-23. doi: 10.1016/j.avsg.2018.08.082
3. García-Fuster MJ, Forner MJ, Flor-Lorente B, Soler J, Campos S. Anomalías de la vena cava y trombosis venosa profunda. *Rev Esp Cardiol* [Internet]. 2006 [citado 10 Dic 2021];59(2):171-5. Disponible en: <https://www.revespcardiol.org/es-anomalias-vena-cava-trombosis-venosa-articulo-13084646>. doi: 10.1157/13084646
4. Pichon M, Hij A, Wifaq B, Abderrahmane M, El Jarrari M, Menn AM. [Deep venous thrombosis caused by congenital inferior vena cava agenesis]. *J Med Vasc*. 2019; 44(1):79-85. doi: 10.1016/j.jdmv.2018.11.005
5. Castro L F, Zapico A, Wilhelm R. Trombosis venosa profunda y agenesia de vena cava inferior: presentación típica en una anomalía poco frecuente. Caso clínico. *Rev Med Chil* [Internet]. 2020 [citado 10 Dic 2021];148(12):1833-7. Disponible en: [https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-98872020001201833](https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872020001201833). doi: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872020001201833>
6. Vucicevic Z, Degoricija V, Alfirevic Z, Sharma M. Inferior vena cava agenesis and a massive bilateral iliofemoral venous thrombosis. *Angiology*. 2008;59(4):510-3. doi: 10.1177/0003319707305350