

Anomalías de la vena cava y trombosis venosa profunda

María J. García-Fuster^a, María J. Forner^a, Blas Flor-Lorente^b, José Soler^c y Salvador Campos^c

^aServicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia. España.

^bServicio de Cirugía. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia. España.

^cServicio de Radiología RM-Eresa. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia. España.

Estudio prospectivo de 116 pacientes menores de 50 años con trombosis venosa profunda (TVP) de los miembros inferiores, en el que se valora la presencia de anomalías de la vena cava inferior (VCI) como factor de riesgo de la TVP. Se practicó a todos una eco-Doppler; cuando tenían afección ilíaca se realizaba también flebografía, y cuando el drenaje a la VCI era deficiente, se completaba el estudio con resonancia magnética o tomografía computarizada. En todos los pacientes también se realizaron las siguientes determinaciones: antitrombina, déficit de proteína C y S, factor V Leiden, protrombina G20210A y anticuerpos antifosfolipídicos. También se valoraron los factores de riesgo adquiridos.

De los 37 pacientes con afección ilíaca, 6 presentaron anomalías de VCI: 4 hipoplasias y 2 duplicaciones. Todos ellos eran menores de 30 años, 2 tenían anticuerpos antifosfolipídicos y 1 protrombina G20210A. Dos presentaron recidiva trombotica tras la suspensión de la anticoagulación. En conclusión, el 16,2% (intervalo de confianza [IC] del 95%, 6,2-32) de los pacientes con trombosis ilíaca presentaba anomalía de la VCI.

Palabras clave: Anomalías de la vena cava. Hipoplasia vena cava. Trombosis venosa profunda.

Inferior Vena Cava Malformations and Deep Venous Thrombosis

We carried out a prospective study of 116 patients under 50 years of age who had deep venous thrombosis of the lower extremities to determine whether the presence of congenital anomaly of the inferior vena cava (IVC) was a risk factor for the disease. All patients were investigated by Doppler echography. Some 37 patients who had iliac vein occlusion also underwent phlebography. In 10 patients in whom the IVC was difficult to image, magnetic resonance angiography or computerized axial tomography was carried out. In all patients, studies of antithrombin, protein C and protein S deficiency, factor V Leiden, prothrombin G20210A, antiphospholipid antibodies, and acquired risk factors were also performed. Of the 37 patients who had iliac vein occlusion, six had an IVC anomaly. Two of these patients had antiphospholipid antibodies, while another had prothrombin G20210A. Two patients with an anomaly had recurrent thrombotic occlusion. In conclusion, congenital IVC anomalies were present in 16.2% (95% confidence interval, 6.2-32%) of young patients with iliac thrombosis.

Key words: Inferior vena cava malformation. Vena cava hypoplasia. Deep venous thrombosis.

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La trombosis venosa profunda (TVP) es una enfermedad de interés clínico, tanto por su morbimortalidad como por sus consecuencias sociosanitarias. El estudio etiológico en pacientes jóvenes ha demostrado su frecuente asociación con alteraciones congénitas o adquiridas

de la coagulación, enfermedades inmunológicas y neoplasias¹⁻²; no obstante, en los últimos años, con los avances radiológicos que han supuesto la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), las anomalías de la vena cava han surgido como un nuevo factor etiológico que se debe considerar³⁻⁷.

La vena cava inferior (VCI) del adulto está constituida por 3 segmentos de diferente origen embriológico: prerrenal, renal y posrenal, resultado de la fusión y parcial reabsorción de 3 pares de vasos, dependientes de las venas cardinales posteriores del embrión. Este complicado proceso evolutivo puede dar lugar a anomalías anatómicas que dificultarán el drenaje venoso y favorecerán el desencadenamiento de las trombosis⁸.

Correspondencia: Dra. M.J. García-Fuster.
Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario.
Avda. Blasco Ibáñez, 10. 46010 Valencia. España.
Correo electrónico: garciafuster_mjo@gva.es

Recibido el 2 de noviembre de 2004.
Aceptado para su publicación el 21 de marzo de 2005.

El objetivo del presente trabajo es describir la presencia de anomalías de VCI como factor de riesgo de la TVP de los miembros inferiores en pacientes jóvenes, así como conocer las características clínicas de su presentación.

PACIENTES Y MÉTODO

Se estudia a 116 pacientes < 50 años de edad (60 varones y 56 mujeres) afectados de TVP de los miembros inferiores, incluidos de forma prospectiva desde enero de 1992 a enero del 2004 en el Hospital Clínico Universitario de Valencia. Tras la sospecha clínica de TVP, a todos se les practicaba ecografía-Doppler, que era completada con flebografía cuando la trombosis se extendía a las venas ilíacas; ésta era sospechada cuando no se visualizaba flujo sanguíneo o éste era escaso y había pérdida de las variaciones respiratorias cíclicas en la vena femoral común. Si en la flebografía había interrupción del contraste en la cava inferior, drenaje filiforme y/o presencia de colaterales (lumbares, paravertebrales, abdominales o pélvicas) que drenaban el contraste atípicamente, en general por el sistema ácigos-hemiácigos, se realizaba TC con contraste o angio-RM para valorar anatómicamente la cava inferior y descartar tumores y enfermedades coadyuvantes.

Se practicó, además, un estudio de trombofilia con determinación de los valores de antitrombina III, proteína C, proteína S, homocisteína basal, test de resistencia a la proteína C activada, factor V Leiden, protrombina G20210A y presencia de anticuerpos antifosfolipídicos (AAFL). La metodología analítica empleada fue descrita en anterior publicación². Se valoraron también los datos epidemiológicos que pudieran haber actuado como cofactores desencadenantes y las características clínicas más relevantes de los pacientes.

RESULTADOS

De los 116 pacientes estudiados, la trombosis comenzaba en las venas femorales en 55, extendiéndose en el 54% de ellos hasta la vena poplítea y en el 45% hasta venas más distales. En 24, la trombosis se localizaba desde la vena poplítea hasta venas más distales. A todos estos pacientes (n = 79) se les practicó sólo eco-Doppler.

En los restantes 37 pacientes, la trombosis afectaba a las venas ilíacas y a todos ellos se les practicó una flebografía. En 31 la trombosis era unilateral y se extendía en 20 de ellos hasta la vena poplítea y en 11 hasta venas más distales. En 6 era bilateral, y llegaba hasta las venas femorales en 3 casos y hasta las poplíteas en los otros 3.

Fue necesario realizar TC con contraste o angio-RM a 10 de los pacientes con TVP de las venas ilíacas para

TABLA 1. Características de los pacientes con anomalías de vena cava

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Paciente 6
Edad, años	20	27	27	27	27	30
Sexo	Mujer	Varón	Varón	Varón	Mujer	Mujer
Localización trombosis	Bilateral venas ilíacas hasta femorales	Bilateral venas ilíacas hasta poplítea izquierda	Bilateral venas ilíacas hasta ambas poplíteas	Bilateral venas ilíacas hasta poplítea izquierda	Unilateral vena ilíaca izquierda	Unilateral vena ilíaca izquierda
Tipo anomalía cava	Hipoplasia prerrenal	Hipoplasia prerrenal y renal	Hipoplasia prerrenal	Hipoplasia prerrenal y renal	Doble vena cava con drenaje vena renal izquierda	Doble vena cava con drenaje vena renal derecha
Anomalía asociada	No	No	No	No	Hipoplasia vena renal izquierda	Hipoplasia vena renal y agenesia renal derecha
Método diagnóstico	TC	RM	RM	RM	RM	RM
Trombofilia	AAFL	PT G20210A	AAFL	Negativa	Negativa	Negativa
Otros factores	Anovulatorios	Ejercicio	Infección	Polutraumatismo	Cesárea	Anovulatorios
Tratamiento anticoagulante continuado	Sí	No	Sí	No	Sí	Sí
Recidiva	No	Sí	No	Sí	No	No

AAFL: anticuerpos antifosfolipídicos; RM: resonancia magnética; PT: protrombina; TC: tomografía computarizada.

TABLA 2. Comparación de las características clínicas de los pacientes con anomalías de vena cava según distintos autores

	Rugeri (2001)	Siragusa (2001)	Chee (2001)	Obernosterer (2002)	Presente (2004)
N.º pacientes estudiados	75	21	60	97	116
Edad población, años	< 30	< 21	20-40	Media 51 ± 19	16-50
TVP unilateral/bilateral	2/2	1/1	1/3	4/1	2/4
N.º anomalías (%)	4 (5,33%)	2 (9,52%)	4 (6,7 %)	5 (5,15%)	6 (5,17%)
Hipoplasia cava	4	2	3	5	4
Doble vena cava			1		2
Edad media TVP	19	26	27	25	26
Sexo V/M	3/1	1/1	2/2	3/2	3/3
Trombofilia	No	2 FV Leiden	1 FV Leiden	1 déficit ps	3 PT G20210A, 2 AAFL

M: mujer; PS: ; TPV: trombosis venosa profunda; V: varón.

visualizar correctamente la VCI. Se descubrieron 6 anomalías: 2 hipoplasias del segmento prerrenal, 2 del segmento renal y prerrenal (los segmentos ausentes eran sustituidos por sistema venoso colateral) y 2 duplicaciones de vena cava inferior.

En todos los casos de hipoplasia había una trombosis de la porción de la cava distal a ésta y en la duplicación se hallaba trombosada la cava del lado afectado.

Las características principales de los pacientes con anomalía de cava que se describen a continuación se recogen en la tabla 1. En la tabla 2 se comparan con los de las series publicadas anteriormente³⁻⁶.

Paciente 1

Mujer de 20 años en tratamiento con anovulatorios desde 4 meses antes que tras la práctica de ejercicio presentó dolor lumbar e hipogástrico, así como edema de ambos miembros inferiores. En la flebografía se observó trombosis de ambas venas ilíacas y ausencia de representación de la vena cava. En la TC toracoabdominal se observaba hipoplasia del segmento prerrenal intrahepático de la VCI, dilatación del sistema ácigos y hemiacigos, y trombosis del segmento posrenal de la cava. El estudio de trombofilia puso de manifiesto la presencia de AAFL en sangre (anticardiolipina IgG, IgA e IgM). Tras superar el proceso agudo, la paciente permanece asintomática tras 4 años de anticoagulación. Los AAFL se normalizaron en 6 meses.

Paciente 2

Varón de 27 años que presenta dolor lumbar y edema en ambos miembros inferiores tras un ejercicio intenso. La flebografía mostró TVP de ambas venas ilíacas con extensión hasta la vena poplítea en el miembro inferior izquierdo. En la RM se observó hipoplasia del segmento prerrenal y renal con abundante circulación colateral en las venas lumbares y dilatación de la vena ácigos. Se apreciaba trombosis de la cava posrenal. Se

detectó una protrombina G20210A. El paciente fue anticoagulado durante 6 meses y presentó una recidiva trombótica 2 años más tarde.

Paciente 3

Varón de 27 años con antecedentes de edema testicular y varicocele izquierdo. De modo súbito sufrió intenso dolor testicular, dolor lumbar y edema de ambos miembros inferiores. La flebografía mostró afección de ambas piernas desde las venas poplíteas hasta las ilíacas comunes. En la RM se observó hipoplasia del segmento prerrenal en su porción hepática y dilatación de la vena ácigos. La porción distal de la cava estaba trombosada. En el estudio de trombofilia se detectó la presencia de AAFL. Mantiene tratamiento anticoagulante durante 3 años sin presentar recidivas.

Paciente 4

Varón de 27 años que presentó una TVP bilateral tras un grave politraumatismo. En el estudio flebográfico se observó trombosis de ambas ilíacas comunes y progresión del trombo en el miembro inferior izquierdo hasta la vena poplítea. En la RM se visualizó hipoplasia del segmento prerrenal y renal de la vena cava con drenaje de las venas renales al sistema ácigos. Se apreciaba trombosis de la porción posrenal de la cava. El estudio de trombofilia fue negativo. El paciente recibió tratamiento anticoagulante durante 6 meses y presentó recidiva 1 año más tarde.

Paciente 5

Mujer de 27 años que 3 días después de una intervención de cesárea presenta trombosis desde la vena ilíaca externa izquierda hasta la vena poplítea. La RM mostró una doble vena cava inferior con drenaje de la cava izquierda (que se hallaba trombosada) en la vena renal homolateral hipoplásica. El estudio de trombofilia fue negativo. Fue tratada con anticoagulación durante 20 meses sin recidiva.

Paciente 6

Mujer de 30 años en tratamiento con anovulatorios. Tras un período de reposo por un esguince en el miembro inferior derecho presentó una TVP desde la vena poplítea hasta la ilíaca del miembro afectado. En la RM se descubrió una doble vena cava inferior con drenaje de ambas en la vena renal derecha, a su vez hipoplásica. La cava derecha que se continuaba con sistema venoso del miembro inferior derecho se hallaba trombosada. Se acompañaba de agenesia renal derecha. El estudio trombofílico fue negativo. Recibe tratamiento anticoagulante durante 12 meses sin recidiva.

DISCUSIÓN

En el presente estudio se observa que en el 16,2% (intervalo de confianza [IC] del 95%, 6,2-32) de los pacientes < 50 años con afección trombotica de las venas ilíacas hay una anomalía de la vena cava inferior. Dado que sólo el 31,8% de los pacientes estudiados tenía trombosis de las venas ilíacas, la anomalía de cava representa un factor de riesgo en el 5,1% de la población estudiada.

En anteriores estudios realizados también en poblaciones jóvenes³⁻⁷ se describe un porcentaje que varía entre el 5 y el 9,52%. Ninguno de estos trabajos realiza una valoración de la prevalencia de anomalías de la VCI en la población, ya que no se realiza un estudio de la vena cava a todos ellos, sino sólo de su influencia como factor de riesgo trombotico al crear una estasis retrógrada. La edad de presentación de la primera trombosis es en todos los estudios inferior a los 30 años y la afección de varones y mujeres es similar. Sólo en el estudio retrospectivo de Gayer et al⁷ se observa que 8 de las 9 anomalías diagnosticadas afectaban a varones.

En todos los estudios realizados, las anomalías halladas con más frecuencia han sido las hipoplasias del segmento prerrenal y renal, seguidas de las del segmento posrenal y la presencia de doble vena cava inferior. Embriológicamente, el segmento prerrenal está constituido por la vena hepática y subcardinal derecha, el renal por las venas subcardinales y supracardinales derechas, y el posrenal por la supracardinal derecha. Este complicado proceso evolutivo puede dar lugar a múltiples variantes anatómicas. Huntington et al⁹, en 1920, describieron 15 posibles variaciones teóricas combinando lesiones de los tres pares de venas embrionarias. Chuang et al⁸, con los avances de la angiografía, describieron las anomalías halladas en la práctica y observaron que la hipoplasia del segmento prerrenal y la doble vena cava inferior eran las más frecuentes. Shah et al¹⁰, en la revisión bibliográfica de 1961-1969 sobre anomalías y trombosis, observaron que la hipoplasia del segmento prerrenal representaba el 93,8% de las anomalías diagnosticadas, la infrarrenal el 3,7% y la renal el 2,4%. La doble vena cava in-

ferior es considerada como causa de TVP en pocos estudios^{6,7,11}, quizá por ocasionar menos estasis retrógrada. En las dos pacientes del presente trabajo, la vena cava homolateral al miembro trombosado drenaba en una vena renal hipoplásica, lo que contribuyó a aumentar la estasis.

El drenaje venoso vicariante por las venas toracolumbares, pélvicas y abdominales puede ocasionar sintomatología en el tórax, el hipogastrio, la zona lumbar y la genital, previa a la típica de la de la TVP de los miembros inferiores, como se observa en algunos de los pacientes descritos. Su detección precoz podría alertar sobre la presencia de anomalías de la cava en pacientes jóvenes.

Algunos autores creen que la anomalía de cava puede ser suficiente para desencadenar la TVP⁵, pero el hecho de que pueda haber anomalías asintomáticas de por vida^{8,10,11}, los hallazgos del presente estudio y de los revisados⁴⁻⁶ y la consideración de la enfermedad trombotica como multifactorial¹² abogan por la presencia de factores asociados, tanto de origen congénito como adquirido.

En cuanto al tratamiento, mantener al paciente anticoagulado más allá de 6 meses parece la postura más adecuada, ya que persiste el principal factor desencadenante de la trombosis. En el presente estudio se observó recidiva trombotica sólo en los pacientes en los que se suspendió la anticoagulación. No obstante, se precisan más estudios para corroborar esta actitud.

En conclusión, debe sospecharse una anomalía de la vena cava inferior en pacientes menores de 30 años con TVP de los miembros inferiores cuando están afectadas las venas ilíacas. La posibilidad de recurrencia trombotica es alta en estos pacientes cuando se retira la anticoagulación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rosendaal F. Thrombosis in the young: epidemiology and risk factors. A focus on venous thrombosis. *Thromb Haemost.* 1997; 78:1-6.
2. 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;123:217-9.
3. Ruggeri M, Tosseto A, Castaman G, Rodeghiero F. Congenital absence of the inferior vena cava: a rare risk factor for idiopathic deep vein thrombosis. *Lancet.* 2001;357:441.
4. Siragusa S, Anastasio R, Falaschi F, Bonalumi G, Bressan MA. Congenital absence of the inferior vena cava. *Lancet.* 2001;357:1711.
5. Obernosterer A, Aschauer M, Schnedl W, Lipp RW. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med.* 2002;136:37-41.
6. Chee YL, Culligan DJ, Watson HG. Inferior vena cava malformation as a risk factor for deep venous thrombosis in the young. *Br J Haematol.* 2001;114:878-80.
7. Gayer G, Luboshitz J, Hertz M, Zissen R, Thaler M, Lubetsky A, et al. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on

- CT in patients with deep vein thrombosis. *AJR*. 2003;180:729-32.
8. Chuang VP, Mena E, Hoskins PA. Congenital anomalies of the inferior vena cava. Review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br J Radiol*. 1974;47:206-13.
 9. Huntington GS, McClure CFW. The development of the veins in the domestic cat (*Felis domestica*). *Anatomical Record*. 1920;20:1-30.
 10. Shah NL, Shanley CJ, Prince MR, Wakefield TW. Deep venous thrombosis complicating a congenital absence of the inferior vena cava. *Surgery*. 1996;120:891-6.
 11. Kouroukis C, Leclerc JR. Pulmonary embolism with duplicated inferior vena cava. *Chest*. 1996;109:1111-3.
 12. Rosendaal FR. Venous thrombosis: a multicausal disease. *Lancet*. 1999;353:1167-73.