

Agenesia de veia cava inferior associada à trombose venosa profunda

Agensis of inferior vena cava associated with deep venous thrombosis

Clovis Luis Konopka¹, Marcelo Salame², Geórgia Andrade Padulla², Raquel Rodrigues Muradás³, Julio César Batistella⁴

Resumo

A agenesia da veia cava inferior é uma anomalia congênita rara, que foi recentemente identificada como um importante fator de risco para o desenvolvimento e a recorrência de trombose venosa profunda de membros inferiores em jovens. O objetivo deste trabalho foi relatar o caso de uma paciente que apresentou trombose venosa profunda dois meses após a realização de cirurgia de varizes. A angiotomografia computadorizada demonstrou a presença de anomalia venosa complexa com ausência da veia cava inferior.

Palavras-chave: anormalidades cardiovasculares; veia cava inferior; trombose venosa.

Abstract

The agensis of the inferior vena cava is a rare congenital anomaly, which was recently identified as an important risk factor for the development and recurrence of deep venous thrombosis especially in young people. The goal of this work was to report the case of a patient who presented deep venous thrombosis approximately two months after varicose vein surgery. The computerized angiotomography demonstrated the presence of a complex venous anomaly with absence of the inferior vena cava.

Keywords: cardiovascular abnormalities; vena cava, inferior; venous thrombosis.

Introdução

A trombose venosa profunda (TVP) desperta grande interesse devido à sua elevada frequência e pela morbimortalidade. Sua prevalência na população ocidental é estimada em 1:1.000 indivíduos por ano¹⁻³. Essa incidência varia de acordo com a idade, sendo dez vezes menor em indivíduos com idade entre 20 a 40 anos em comparação a faixas etárias mais avançadas^{2,3}.

Nos pacientes jovens, sua etiologia está frequentemente associada a determinados fatores de risco, dentre os quais as trombofilias (congênitas e adquiridas), doenças autoimunes, gestação, puerpério, uso de anticoncepcionais orais, neoplasias, cirurgias, imobilização prolongada e traumas. As trombofilias mais frequentes são as deficiências de antitrombina e das proteínas C e S, a resistência à proteína C ativada, a

mutação G20210A do gene da protrombina, a hiperhomocisteinemia, e a síndrome do anticorpo antifosfolípido. Tais trombofilias podem ser encontradas em 5 a 10% dos casos de TVP¹. Em mais de 80% dos pacientes que apresentam TVP, um ou mais fatores de risco podem ser identificados^{1,4,5}.

Recentemente, a maior utilização de angiotomografia computadorizada (ATC) e angioressonância nuclear magnética (ARNM) tem identificado com mais frequência a presença de malformações da veia cava inferior (VCI) associadas à TVP de membros inferiores (MMII)^{1,4,5}. Alguns estudos relatam a presença de algum tipo de anomalia da VCI em, aproximadamente, 5% dos casos de TVP em pacientes jovens, sugerindo essa condição como um novo fator de risco para a TVP^{1,6}.

Estima-se que a prevalência de anomalias da VCI na população em geral seja de, aproximadamente, 0,07 a

Trabalho realizado no Hospital Universitário de Santa Maria da UFSM, Santa Maria (RS), Brasil.

¹ Professor Assistente de Cirurgia Vascular do Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital Universitário de Santa Maria (UFSM), Santa Maria (RS), Brasil.

² Acadêmico do Curso de Medicina da UFSM; Monitor do Serviço de Cirurgia Vascular do Hospital Universitário de Santa Maria da UFSM, Santa Maria (RS), Brasil.

³ Acadêmica do Curso de Medicina da UFSM, Santa Maria (RS), Brasil.

⁴ Radiologista do DIX – Diagnóstico por Imagem, Santa Maria (RS), Brasil.

Não foram declarados conflitos de interesse associados à publicação deste artigo.

Submetido em: 19.3.2010, aceito em: 1.6.2010

J Vasc Bras. 2010;9(3):196-199.

8,7%^{1,7}. Essas anomalias podem estar associadas a sintomas vagos e inespecíficos ou, em muitos casos, ser totalmente assintomáticas.

Na maioria dos estudos, as malformações mais frequentes da VCI são a hipoplasia do segmento pré-renal e renal, seguida pela hipoplasia pós-renal e pela sua duplicidade⁵. Nesses casos, a idade de apresentação do primeiro episódio de TVP costuma ocorrer antes de 30 anos, com incidência semelhante entre homens e mulheres⁵.

Este trabalho teve por finalidade descrever um caso de malformação congênita complexa com ausência da VCI associada à TVP.

Relato do caso

Paciente do sexo feminino, 43 anos, branca, vendedora, duas gestações com partos cesáreos a termo sem intercorrências, com história familiar de varizes de MMII, compareceu à consulta com veias superficiais dilatadas e tortuosas sintomáticas (classificação clínica: CEAP II) de MMII. Foi indicada a correção cirúrgica de varizes e foi realizado mapeamento venoso pré-operatório com ecodoppler colorido (EDC). A paciente foi submetida à safenectomia interna bilateral sob anestesia peridural com alta hospitalar após 24 horas, sem intercorrências.

Dois meses após a cirurgia, a paciente subitamente apresentou dor e edema em todo o membro inferior direito. Foi realizada inicialmente investigação complementar com EDC de MMII, que confirmou a suspeita clínica de TVP ílio-femoral aguda à direita. Além disso, o EDC demonstrou a ausência da VCI em sua topografia habitual e diâmetro reduzido da veia íliaca comum direita.

A ATC de tórax e abdome confirmou a ausência da VCI em sua topografia habitual (Figura 1). Além disso, observou-se uma estenose na transição toracoabdominal do vaso correspondente à VCI localizado à esquerda da aorta (Figura 2). Em nível abdominal baixo, observou-se uma redução de diâmetro da veia íliaca comum direita, quando comparado ao mesmo vaso contralateral. As veias íliacas comuns e ambas as veias renais apresentavam drenagem para veia anômala localizada à esquerda da aorta (Figura 3), que, por sua vez, apresentava trajeto ascendente para o tórax recebendo a confluência dos vasos do membro superior esquerdo e região cervical esquerda. As veias do membro superior direito, do crânio e da região cervical direita formavam a veia cava superior.

A paciente foi tratada com anticoagulação plena com heparina não-fractionada, em bomba de infusão endovenosa (18 UI/kg/h) com ajuste pelo tempo de tromboplastina

parcial ativada (2,5 vezes o tempo inicial) durante sete dias, seguida pela anticoagulação oral com antivitamina K (Varfarina sódica[®]) mantendo o international normalized ratio (INR) entre 2 e 3, durante seis meses. Ao final do tratamento, persistiu com discreto edema junto ao tornozelo direito, com recanalização venosa quase completa ao EDC. Foi realizada investigação complementar para a presença de

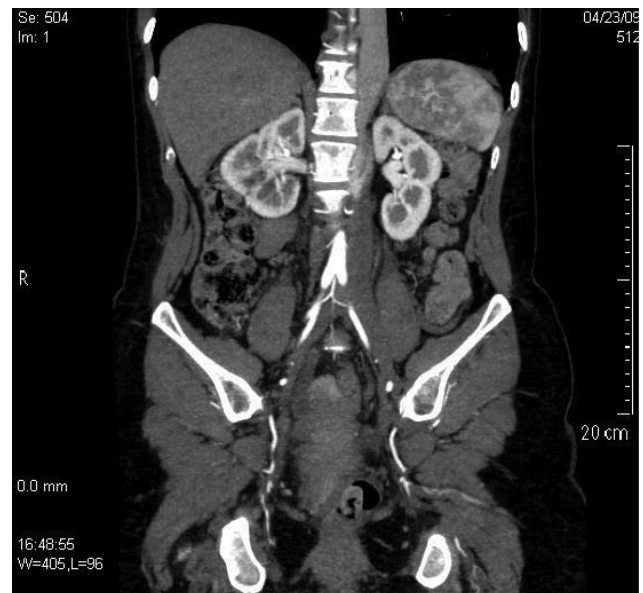


Figura 1 - Reconstrução coronal de angiotomografia computadorizada contrastada, demonstrando ausência de veia cava inferior em sua topografia habitual, veia íliaca comum direita de diâmetro reduzido, drenagem venosa sendo realizada por vaso localizado à esquerda da aorta.



Figura 2 - Reconstrução sagital de angiotomografia computadorizada demonstrando drenagem venosa não habitual, com estreitamento do vaso na transição entre tórax e abdômen.

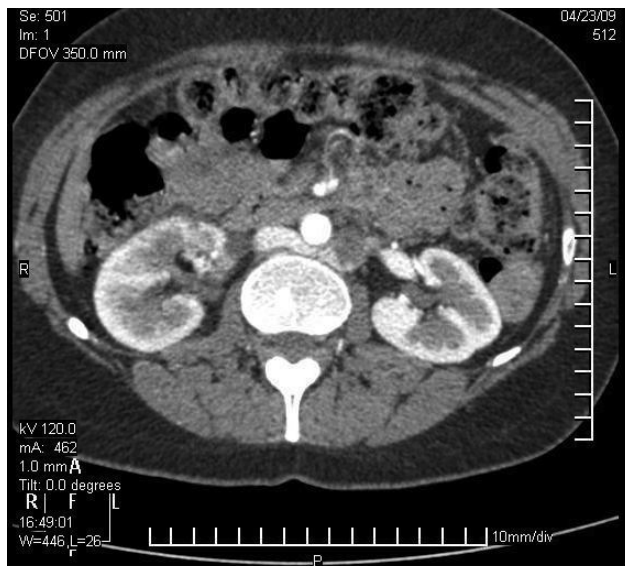


Figura 3 - Corte axial de angiotomografia computadorizada contrastada, demonstrando que a veia renal direita drena para o vaso correspondente a veia cava inferior localizada à esquerda da aorta.

trombofilia por meio das dosagens de antitrombina, homocisteína e das proteínas C e S, além de pesquisa do fator V de Leiden, da mutação da protrombina, de anticorpos anticardiolipina (IgM e IgG) e de anticorpo anticoagulante lúpico, cujos resultados foram negativos.

Discussão

As anormalidades embriológicas da VCI e suas tributárias são raras^{1,2,4,8}. Até o presente momento, foram relatados 15 tipos diferentes dessas malformações, sendo as mais comuns a VCI à esquerda, a duplicidade da VCI, a continuação da veia ázigos, a veia renal esquerda retroaórtica e a agenesia completa da VCI. Tais variações anatômicas se originam entre a sexta e a oitava semanas do desenvolvimento embrionário^{1,4,7,9}.

A embriogênese da VCI é um evento complexo que envolve formação, regressão e fusão de três pares de veias embrionárias^{1,3,7,8,10}. O segmento infra-hepático da VCI pode ser dividido em três partes: suprarrenal, renal e infrarrenal; a veia subcardinal direita dá origem ao segmento suprarrenal, a supracardinal se anastomosa com a subcardinal e dá origem ao segmento renal, e o segmento infrarrenal se origina da veia supracardinal direita^{1,5,8,9}. A agenesia da VCI, como descrita no presente relato de caso, sugere a ocorrência simultânea de defeito no sistema venoso dos três segmentos embrionários^{1,4,6,8}.

Existem controvérsias na literatura quanto à etiologia da agenesia da VCI, sendo que alguns autores sugerem uma

trombose da VCI no período perinatal como sendo a origem do seu desaparecimento, não existindo, desse modo, nenhuma anormalidade embriológica^{1,3,9}. A agenesia ou hipoplasia da VCI pode estar acompanhada por outras anormalidades congênitas, como anomalias esplênicas, má rotação intestinal, disgenesia pulmonar, agenesia renal, dextrocardia ou outra doença cardíaca congênita^{1,3,4,9,11}. Essas anomalias estão presentes em pouco mais de 1% dos pacientes, mas a incidência pode chegar até a 2% em pacientes com doença cardíaca congênita^{1,6,12}.

Na ausência total da VCI, a drenagem venosa por meio de veias toracolombares, pélvicas e abdominais pode ocasionar sintomas no tórax, hipogástrio e regiões lombar e genital, antecedendo o episódio de TVP dos membros inferiores⁶. Embora sendo tais sintomas raros e inespecíficos, a possibilidade de sua detecção precoce em pacientes jovens poderia indicar a presença de uma malformação da VCI⁵.

As anomalias da VCI podem predispor à TVP devido à estase venosa dos membros inferiores^{1,4}. No presente caso, a paciente apresentou TVP ílio-femoral em membro inferior direito possivelmente relacionada ao achado dos exames de imagem (Figura 1) que demonstraram diminuição acentuada do calibre da veia íliaca comum direita.

A melhora da qualidade dos exames de imagem e a crescente utilização desses métodos têm levado a detecções mais frequentes de variações anatômicas e anomalias da VCI⁴. Os melhores métodos de imagem para diagnosticar anomalias da VCI são a ATC e a ARNM, sendo considerado difícil o diagnóstico de anomalias da VCI somente por meio da ultrassonografia^{3,4,6,13,14}.

A presença de TVP proximal espontânea, recorrente e, às vezes, bilateral dos MMII em pacientes jovens deve alertar o médico assistente para a possibilidade de anomalia de VCI, sendo a ARNM e a ATC contrastada especialmente úteis nesses casos^{5,11,15}. Entretanto, o desenvolvimento da TVP como uma manifestação paraneoplásica ou como o resultado de um estado de hipercoagulabilidade deve também ser descartado¹¹.

O tratamento mais apropriado, nesses casos, é a anticoagulação plena pelo período de seis meses. A possibilidade de recorrência de TVP é elevada em pacientes nos quais o tratamento anticoagulante é descontinuado antes desse período de tempo⁵.

Conclusão

Pacientes com anomalias congênitas da VCI associadas à TVP são significativamente mais jovens quando comparados aos pacientes com TVP isolada de MMII. A TVP está

relacionada à estase venosa de MMII, podendo ser bilateral em mais de 50% dos casos. Além disso, existem índices elevados de recorrência de trombose, devido ao inadequado retorno venoso com a consequente estase venosa.

A intervenção cirúrgica encontra-se raramente indicada, sendo recomendada como tratamento ideal somente a anticoagulação plena. Não existe consenso na literatura quanto à duração do tratamento anticoagulante, com alguns autores^{1,3,7} recomendando anticoagulação *ad eternum* para diminuir os riscos de recorrência, mesmo com investigação negativa para a presença de trombofilia.

Finalizando, deve ser enfatizado que pacientes jovens com TVP não associada aos clássicos fatores de risco devem ser submetidos à avaliação complementar incluindo métodos de imagem da VCI, com o objetivo de excluir possíveis anomalias venosas congênicas.

Referências

1. Cho BC, Choi HJ, Kang SM, et al. Congenital absence of inferior vena cava as a rare cause of pulmonary thromboembolism. *Yonsei Med J.* 2004;45:947-51.
2. Milani C, Constantinou M, Berz D, et al. Left sided inferior vena cava duplication and venous thromboembolism: case report and review of literature. *J Hematol Oncol.* 2008;1:24-7.
3. Iqbal J, Nagaraju E. Congenital absence of inferior vena cava and thrombosis: a case report. *J Med Case Reports.* 2008;2:46-9.
4. Suh HJ, Kim WT, Kim MY, et al. Combined anomaly of the right hepatic lobe agenesis and absence of the inferior vena cava: a case report. *Koren J Radiol.* 2008;9:s61-4.
5. García-Fuster MJ, Forner MJ, Flor-Lorente B, et al. Inferior vena cava malformation and deep venous thrombosis. *Rev Esp Cardiol.* 2006;59:171-5.
6. Gayer G, Luboshitz J, Hertz M, et al. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein thrombosis. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;180:729-32.
7. 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.
8. Yigit H, Yagmurlu, Yigit N, et al. Low back pain as the initial symptom of inferior vena cava agenesis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006;27:593-96.
9. Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, et al. Absence of the infrarenal inferior vena cava with preservation of the suprarenal segment as revealed by CT and MR Venography. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;172:1610-2.
10. Mano A, Tatsumi T, Sakai H, et al. A case of deep venous thrombosis with a double inferior vena cava effectively treated by suprarenal filter implantation. *Jpn Heart J.* 2004;45:1063-9.
11. Atmatzidis K, Papaziogas B, Pavlidis T, et al. Surgical images: soft tissue. Recurrent deep vein thrombosis caused by hipoplasia of the inferior vena cava. *Can J Surg.* 2006;49:285.
12. Felício ML, Martins AS, Andrade RR, et al. Ausência parcial de veia cava inferior associada à malformação intestinal. *Rev Bras de Cirurgia Cardiovascular.* 2007;22:362-4.
13. Gay SB, Armistead JP, Weber ME, et al. Left infrarenal region: anatomic variants pathologic conditions, and diagnostic pitfalls. *Radiographics.* 1991;11:549-70.
14. Onzi RR, Costa LF, Angnes RF. Malformação de veia cava inferior e trombose venosa profunda: fator de risco de trombose venosa em jovens. *J Vasc Bras.* 2007;6:186-9.
15. Viana SL, Mendonça JLF, Freitas FMO, et al. Hipoplasia da veia cava inferior: relato de caso e revisão da literatura. *Rev Imagem.* 2006;28:203-7.

Correspondência:

Clovis Luis Konopka
Rua Duque de Caxias, 1.668/803 – Centro
CEP: 97015-190 – Santa Maria (RS), Brasil
E-mail: konopka@terra.com.br

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: CLK, MS e GAP
Análise e interpretação dos dados: N/A
Coleta de dados: N/A
Redação do artigo: CLK, MS, RRM e JCB
Revisão crítica do texto: CLK e MS
Aprovação final do artigo*: CLK
Análise estatística: N/A
Responsabilidade geral pelo estudo: CLK
Informações sobre financiamento: N/A

* Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.