

## **AGENESIA DE VEIA CAVA INFERIOR ASSOCIADA À TROMBOSE VENOSA PROFUNDA EM JOVENS**

LOWER VENA CAVA AGENESIS ASSOCIATED WITH DEEP VENOUS THROMBOSIS IN YOUNG

JOSÉ DE PAULA **FARIA NETO**. Médico Residente em Cirurgia Vasculare do HONPAR.

ROSANA LOPES DE SOUSA **MIRANDA**. Medica cirurgiã Vasculare e preceptora de Cirurgia Vasculare do HONPAR.

Endereço: HONPAR, Hospital Norte Paranaense, Rod PR 218, Km 01, Jardim Universitário, Arapongas-PR. E-mail: biblioteca@honpar.com.br

### **RESUMO**

A agenesia de veia cava inferior é uma anomalia congênita muito rara, que a poucos anos foi identificada como um importante fator de risco para o desenvolvimento e a recorrência de trombose venosa profunda de membros inferiores em pacientes jovens. O objetivo desse trabalho foi relatar o caso de um paciente jovem de 21 anos de idade do sexo masculino, que apresentou um quadro de trombose venosa profunda de membros inferiores. A tomografia computadorizada demonstrou ausência de veia cava inferior e a ultrassografia com Doppler venoso colorido obteve um diagnóstico de Sinais de trombose venosa profunda bilateralmente.

**PALAVRAS-CHAVE:** Anormalidades cardiovasculares. Veia cava inferior. Trombose venosa profunda.

### **ABSTRACT**

The inferior vena cava agenesis is a very rare congenital anomaly that, within a few years, has been identified as an important risk factor for the development and recurrence of deep vein thrombosis of the lower limbs in young patients. The objective of this study was to report the case of a 21-year-old male patient, who presented with deep vein thrombosis of the lower limbs. Computed tomography showed absence of inferior vena cava and color-blind venous Doppler ultrasound obtained a diagnosis of bilaterally deep venous thrombosis.

**KEYWORDS:** Cardiovascular abnormalities. Inferior vena cava. Deep vein thrombosis.

### **INTRODUÇÃO**

As malformações venosas, em especial a ausência da veia cava inferior (VCI), são achados incomuns e ocasionais durante exames complementares de abdome ou em decorrência de trombose venosa aguda da veia cava. Alterações no processo de formação da VCI, que ocorre embriologicamente entre a sexta e a décima semanas de gestação, podem resultar em anomalias anatômicas. Alguns relatos têm descrito a trombose venosa profunda (TVP) em

pacientes com malformações congênitas venosas (IQBAK et al., 2008; THORNTON et al., 1999).

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 ano. 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 (CHO et al., 2004; PRANDONI et al., 1999).

Nos pacientes jovens, sua etiologia está frequentemente associada a determinados fatores de risco, dentre os quais as trombofilias (congênitas e adquiridas), doenças auto-imunes, gestação, puerpério, uso de anticoncepcionais orais, neoplasias, cirurgias, imobilização prolongada e traumas (GAYER et al., 2003). As trombofilias mais frequentes são as deficiências de antitrombinae 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 TVP. Em mais de 80% dos pacientes que apresentam TVP, um ou mais fatores de risco podem ser identificados (BASS et al., 1999; SUH et al., 2008).

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 duplicidade. Nesses casos, a idade de apresentação do primeiro episódio de TVP costuma ocorrer antes de 30 anos, com incidência semelhante entre homens e mulheres (GARCIA-FUSTER et al., 2006; IQBAK et al., 2008;).

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

## **RELATO DE CASO**

Paciente WP, 21 anos, solteiro, cor branca, natural de Terra Boa, procedente de Terra Boa, católico. Relata quadro de dor em membros inferiores, sendo uma dor tipo queimação que iniciou de modo súbito, dando origem na região do calcâneo e irradiava pela porção posterior da coxa até a região glútea, associado com empastamento em ambas as panturrilhas.

Quadro que se iniciou no dia 25/03/2015, logo após um esforço físico intenso, onde estava trabalhando como servente de pedreiro.

No decorrer da semana refere que teve piora do quadro, a dor começou irradiar para a região anterior da coxa até a porção de ligamento inguinal.

Relata que logo após a este ocorrido quando ficava em repouso com elevação do membro logo obtinha melhora total dos sintomas, porém refere que foi apresentando maior recorrência e tendo início a um quadro de edema importante de membros inferiores e até de região escrotal.

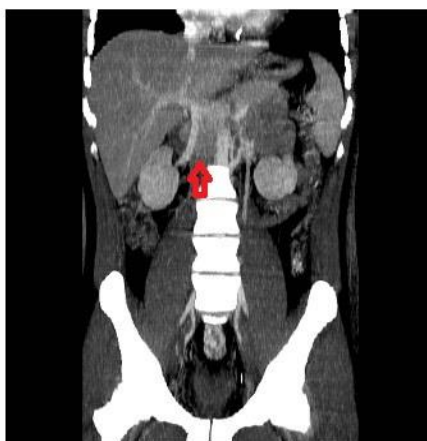
Apresentando piora do quadro procurou o serviço de origem, foi avaliado pelo médico da cidade e internado. Onde foi solicitado exames laboratoriais e de imagem (doppler venoso de MMII), onde evidenciou-se uma TVP extensa e bilateralmente com uma suposta alteração de veia cava.

Onde foi realizada uma tomografia de abdômen onde evidenciou uma ausência de veia cava inferior, constatando um quadro de agenesia de Veia

Cava inferior, durante o internamento de origem permaneceu um edema moderado de membros inferiores ++/4.

Sendo encaminhado para nosso serviço; estava em BEG, com moderado edema de membros inferiores ++/4, empastamento de panturrilha bilateralmente, sem dor ao repouso, membros com pulsos bilateralmente presentes em porções distais, medial e proximal.

Foi solicitada uma Flebografia onde foi confirmado quadro de Trombose venosa profunda de membros inferiores, angiogramografia computadorizada de abdômen, observou uma Agenesia de veia cava inferior, com uma dilatação das veias toracolombares paravertebrais, quadro compensatório pela alta drenagem sanguínea de porção inferior.



**Figura 1** - A seta apresenta o limite da Veia cava inferior. **Fonte:** os autores.



**Figura 2** - Mostra a sequência da Angiotomografia. **Fonte:** os autores.



**Figura 3** - Apresenta já o aparecimento da Agiotomografia. **Fonte:** os autores.

## DISCUSSÃO

As anormalidades embriológicas da VCI e suas tributárias são raras. 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. Essas variações anatômicas se originam entre a sexta e a oitava semanas do desenvolvimento embrionário. A embriogênese da VCI é um evento complexo que envolve formação, regressão e fusão de três pares de veias embrionárias (OBERNOSTERER et al., 2002; YIGIT et al., 2006).

O segmento infra-hepático da VCI pode ser dividido em três partes: suprarenal, renal e infrarenal, a veia subcardinal direita dá origem ao seguimento suprarenal, a supracardinal se anastomosa com a subcardinal e dá origem ao segmento renal, e o segmento infrarenal se origina da veia supracardinal direita. Esse tipo de agenesias da VCI, relatado no caso acima, sugere a ocorrência simultânea de defeito no sistema venoso dos três segmentos embrionários. Na ausência total da VCI, a drenagem venosa por meio de veias toracolombares, pélvicas e abdominais pode ocasionar sintomas no tórax, hipogástrico e região lombar e genital, antecedendo o episódio de TVP dos membros inferiores (CHEE et al., 2001; ONZI et al., 2007).

Milani et al (2008), afirmam que é possível atualmente identificar os fatores de risco em cerca de 80% da TVP. Porém, nos últimos anos, alguns relatos isolados têm chamado a atenção para mais um fator de risco: as anomalias anatômicas. Os casos relatados na literatura demonstram uma incidência entre 5 a 7% de anomalias de VCI em pacientes com TVP e uma incidência aumentada nos jovens e nas TVP bilaterais.

É notório que anormalidades da VCI podem não ser detectadas por flebografia ou eco-doppler colorido, exames de escolha durante o episódio de TVP. Esta pode ser uma das razões para que essas malformações não sejam diagnosticadas em pacientes com TVP. O screening apropriado, nos casos de

TVP em jovens que atingem a região ilíaca ou femoral, deve ser conduzido com tomografia computadorizada ou ressonância magnética (GAY et al., 1999; GAYER et al., 2003; VIANA et al., 2006).

Embora sendo tais sintomas raros e inespecíficos, a possibilidade de sua detecção precoce em pacientes jovens poderia indicar a presença de uma malformação da VCI. As anomalias da VCI podem predispor à TVP devido a estase venosa dos membros inferiores. No presente caso o paciente apresentou ausência da VCI subhepática e TVP bilateralmente (ATMATZIDIS et al., 2006; FELICIO et al., 2007; RUGGERI et al., 2006).



**Figura 5:** Apresenta veia cava paralela à Aorta Abdominal



**Figura 6:** Na sequência há desaparecimento de veia cava

## CONCLUSÃO

Na maioria dos casos com anomalias congênitas da VCI associadas à TVP são pacientes mais jovens quando comparados aos pacientes com TVP isolada de membros inferiores.

A TVP está relacionada com a estase venosa dos membros inferiores, sendo de caráter bilateral em mais de 50% dos casos e também temos um elevado número de recorrência de trombose, devido ao inadequado retorno venoso provocado pela consequência da estase venosa desse seguimento.

Nesses casos temos por indicação um tratamento clínico com anticoagulação plena e acompanhamento próximo desse paciente, lembrando que esses pacientes requerem uma investigação minuciosa clínica e radiológica completa, para uma melhor indicação terapêutica de tratamento ao presente caso.

## REFERÊNCIAS

ATMATZIDIS, K.; PAPAIOGAS, B.; PAVLIDIS, T. Surgical images: soft tissue. Recurrent deep vein thrombosis caused by hipoplasia of the inferior vena cava. *Can J Surg*. v.(49):285-95, 2006.

BASS, J.E.; REDWINE, M.D.; KRAMER, L.A. Absence of the infrarenal inferior vena cava with preservation of the suprarenal segment as revealed by CT and MR Venography. *AJR Am J Roentgenol*. v.(172):1610-2, 1999.

CHEE, Y.L.; CULLINGAN, D.J.; WATSON, H.G. Inferior vena cava malformation as a risk factor for deep venous thrombosis in the young. **Br J Haematol.** v.(114):878-80, 2001.

CHO, B.C.; CHOI, H.J.; KANG, S.M. Congenital absence of inferior vena cava as a rare cause of pulmonary thromboembolism. **Yonsei Med J.** v.(45):947-51, 2004.

FELÍCIO, M.L.; MARTINS, A.S.; ANDRADE, R.R. Ausência parcial de veia cava inferior associada à malformação intestinal. **Revista Bras de Cirurgia Cardiovascular.** v.(22):362-4, 2007.

GARCÍA-FUSTER, M.L.; FORNER, M.J.; FLOR-LORENTE, B. Inferior vena cava malformation and deep venous thrombosis. **Rev Esp cardiol.** v.(59):171-5, 2006.

GAY, S.B.; ARMISTEAD JP, WEBER ME. Left infrarenal region: anatomic variants pathologic conditions, and diagnostic pitfalls. **Radiographics.** v.(11):549-70, 1999.

GAYER, G.; LUBOSHITZ, J.; HERTZ, M. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein thrombosis. **AJR Am J Roentgenol.** v.(180):729-32, 2003.

IQBAL, J.; NAGARAJU, E. Congenital absence of inferior vena cava and thrombosis: a case report. **J Med Case Reports.** v.(8):2:46-9, 2008.

MANO, A.; TATSUMI, T.; SAKAI, A. Case of deep venous thrombosis with a double inferior vena cava effectively treated by suprarenal filter implantation. **Jpn Hert J.** v.(45):1063-9, 2004.

MILANI, C.; CONSTANTINO, M.; BERZ, D. Left sided inferior vena cava duplication and venous thromboembolism: case report and review of literature. **J Hematol Oncol.** v.(1):24-7, 2008.

OBERNOSTERER, A. et al. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. **Ann Intern Med.** v.(136):37-41, 2002.

ONZI, R.R.; COSTA, L.F.; ANGNES, R.F. Malformação de veia cava inferior e trombose venosa profunda: fator de risco de trombose venosa em jovens. **J Vasc Bras.** v.(6):186-9, 2007.

PRANDONI, P.; LENSING, A.W.; COGO, A. The long-term clinical course of acute deep venous thrombosis. **Ann intern Med.** v.(125):1-7, 1999.

RUGGERI, M. et al. Congenital absence of the inferior vena cava: a rare risk factor for idiopathic deep-vein thrombosis. **Lancet.** 357:441, 2001.

SUH, H.J.; KIM, W.T.; KIM, M.Y. Combined anomaly of the right hepatic lobe agenesis and absence of the inferior vena cava: a case report. **Koren J Radiol.** v.(9):61-64, 2008.

THORNTON, M.J. et al. A three-dimensional gadolinium-enhanced MR venography technique for imaging central Veins. **AJR Am J Roentgenol.** v.(173):999-1003, 1999.

TIESENHAUSEN, K. et al. Aplasia of the vena cava inferior as a cause for recurring thrombosis of the lower extremities and pelvic veins. **Vasa.** v.(28):289-92, 1999.

VIANA, S.L.; MENDONÇA, J.L.F.; FREITAS, F.M.O. Hipoplasia da veia cava inferior: relato de caso e revisão da literatura. **Rev. Imagem.** v.(28):203-7, 2006.

YIGIT H, YAGMURLU, YIGIT N. Low back pain as the initial symptom of inferior vena cava agenesis. **AJNR Am J Neuroradiol.** v.(27):593-96, 2006.