

# Agenesia de segmento infra-hepático de veia cava inferior associada a trombose venosa profunda de repetição: relato de caso

## *Agnesis of the infra-hepatic segment of the inferior vena cava associated with recurrent deep venous thrombosis: case report*

Vinicius Tadeu Ramos da Silva Grillo<sup>1</sup> , Pedro Luciano Mellucci Filho<sup>1</sup> , Rodrigo Gibin Jaldin<sup>1</sup>,  
Matheus Bertanha<sup>1</sup> , Rafael Elias Fares Pimenta<sup>1</sup>, Marcone Lima Sobreira<sup>1</sup> 

### Resumo

A agenesia de veia cava inferior é descrita em menos de 1% da população, de ocorrência rara e devido a alterações embrionárias. Sua correlação com a trombose venosa profunda certamente é subestimada, visto que tal alteração é de difícil detecção pela ultrassonografia. O objetivo deste artigo foi relatar o caso de uma paciente de 41 anos com dor e edema até a raiz de coxa direita após cirurgia plástica. Foi realizado dúplex venoso de membros inferiores e evidenciada trombose venosa profunda íliaco-femoro-poplíteo e distal bilateralmente. Solicitado angiotomografia venosa devido a não visualização de veia cava inferior no ultrassom, evidenciando trombose de plexo lombar direito e segmento íliaco-femoral bilateral, além de agenesia de segmento infra-hepático de veia cava inferior, com ectasia e tortuosidade compensatória de veias paravertebrais, sistema ázigos e hemiázigos, com varizes pélvicas bilateralmente. Foi realizada anticoagulação sistêmica e oral, com boa evolução clínica.

**Palavras-chave:** veia cava inferior; trombose de veia profunda; anomalias cardiovasculares.

### Abstract

Agnesis of the inferior vena cava (IVC) has been described in less than 1% of the population; a rare occurrence caused by embryonic abnormalities. Its correlation with deep vein thrombosis (DVT) is certainly underestimated, since this change is hard to detect using ultrasound. The aim of the article is to report the case of a 41-year-old female patient with pain and edema up to the top of the right thigh after plastic surgery. Bilateral venous duplex ultrasound revealed bilateral DVT involving iliac-femoral-popliteal and distal segments. Venous angiotomography was requested because the IVC was not visible on ultrasound, revealing thrombosis of the right lumbar plexus and iliofemoral segment bilaterally and agnesis of the infrahepatic segment of the inferior vena cava, with ectasia and compensatory tortuosity of paravertebral veins and the azygos-hemiazygos system, and bilateral pelvic varices. Systemic and oral anticoagulation were administered, with a satisfactory clinical response.

**Keywords:** inferior vena cava; deep venous thrombosis; cardiovascular abnormalities.

**Como citar:** Grillo VTRS, Mellucci Filho PL, Jaldin RG, Bertanha M, Pimenta REF, Sobreira ML. Agnesia de segmento infra-hepático de veia cava inferior associada a trombose venosa profunda de repetição: relato de caso. J Vasc Bras. 2021;20:e20210006. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.210006>

<sup>1</sup> Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" – UNESP, Faculdade de Medicina de Botucatu, Hospital das Clínicas, Botucatu, SP, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Janeiro 17, 2021. Aceito em: Maio 19, 2021.

O estudo foi realizado no Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP), Botucatu, SP, Brasil.



Copyright© 2021 Os autores. Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

## ■ INTRODUÇÃO

A causa mais comum de agenesia da veia cava inferior (VCI) durante a embriogênese é a disgenesia com defeito do sistema venoso, a qual pode ser secundária à trombose intrauterina ou perinatal, sem anormalidades embrionárias associadas<sup>1</sup>. As anomalias da VCI tornaram-se mais diagnosticadas incidentalmente após o advento de exames complementares de imagem, visto que a maioria dos pacientes é assintomática<sup>2-5</sup>.

A trombose venosa profunda (TVP) é causada por um estado de hipercoagulabilidade congênita ou adquirida. A ausência da VCI pode ser um fator de risco, visto que altera a drenagem do sangue dos membros inferiores e ocasiona um estado de estase venosa e hipercoagulabilidade, no qual o retorno venoso depende de um sistema venoso formado por colaterais<sup>1-3,6-10</sup>. Este estudo foi devidamente avaliado e aprovado por um Comitê de Ética em Pesquisa (CAAE 45875521.4.0000.5411 e parecer número 4.699.406).

## ■ DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente com 41 anos, sexo feminino, deu entrada no serviço de cirurgia vascular devido a quadro de dor de moderada intensidade em membro inferior direito, associada a edema rizomélico acentuado. Apresentava-se em sexto dia de pós-operatório de lipospiração de abdômen e mastopexia com implante de próteses mamárias.

Não apresentava comorbidades e fazia uso apenas de anticoncepcional oral composto por levonorgestrel 0,15 mg associado com etinilestradiol 0,03 mg durante 1 ano e 6 meses que precederam o quadro, o qual foi suspenso após diagnóstico por apresentar-se como fator de risco. Apresentava antecedente pessoal de TVP em membro inferior esquerdo no segmento femoro-poplíteo aos 22 anos de idade, no puerpério de parto vaginal, sendo tratada à época com terapia anticoagulante com antagonista de vitamina K (varfarina) pelo período de 1 ano, recebendo alta ambulatorial após tratamento.

Durante a avaliação clínica, apresentava-se em bom estado geral, sem alterações dos sinais vitais, com abdômen discretamente edemaciado, além de algumas equimoses, principalmente em região pubiana, com saída de pequena quantidade de secreção serosa pela ferida operatória em fossa ilíaca direita. Membros inferiores sem cianose ou palidez, com edema moderado bilateral, mais pronunciado à direita, com pulsos distais palpáveis.

Entre os exames laboratoriais de entrada, apresentaram-se os seguintes valores: hemoglobina 11,1 g/dL (valores de referência [VR]: 13,5-17,5 g/dL),

hematócrito 32,3% (VR: 41-53%), plaquetas 136.000  $\mu$ L (VR: 140.000-440.000  $\mu$ L) e leucócitos 11.700/ $\mu$ L (VR: 4.000-11.000/ $\mu$ L). Homocisteína, ureia, creatinina, albumina, transaminases, coagulograma e eletrólitos não mostraram alterações. Portanto, a paciente apresentava, aos exames laboratoriais, anemia, plaquetopenia e leucocitose discretas.

Foi realizado exame de ultrassonografia vascular com Doppler (USD) para o sistema venoso profundo de membros inferiores e sistema venoso abdominal. Nesse exame, foi identificada TVP aguda de segmento ilíaco-femoro-poplíteo e distal bilateralmente. Durante a USD, não foi visualizada a VCI e, devido a quadro de pós-operatório com edema de tecido celular subcutâneo abdominal, optou-se por exame de imagem adicional para confirmação diagnóstica. Foi realizada angiotomografia venosa de abdômen e pelve, que evidenciou trombose venosa de plexo lombar direito (Figura 1) e do segmento ilíaco-femoral bilateral (Figura 2) e agenesia de segmento infra-hepático de VCI (Figura 3), sendo que sua origem estava na confluência das veias renais (Figura 4), associado a ectasia e tortuosidade compensatória de veia gonadal esquerda, veias paravertebrais, sistema ázigos e hemiázigos (Figura 5), com varizes pélvicas bilaterais.

Como conduta terapêutica, a paciente foi submetida à anticoagulação sistêmica em regime hospitalar, com heparina não fracionada em bomba de infusão

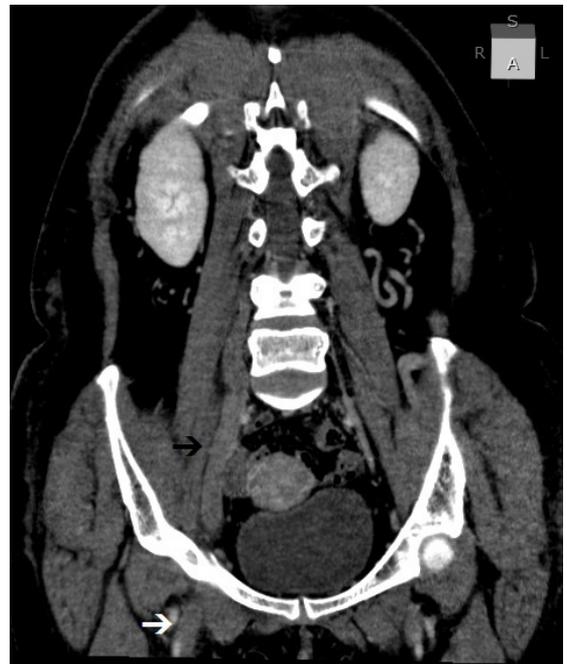


Figura 1. Angiotomografia venosa em corte coronal oblíquo anterior, evidenciando trombose venosa da veia femoral comum direita (seta branca) e do plexo lombar direito (seta preta).



Figura 2. Angiotomografia venosa em corte coronal, evidenciando trombose venosa ilíaco-femoral direita (seta branca) e esquerda (seta preta).

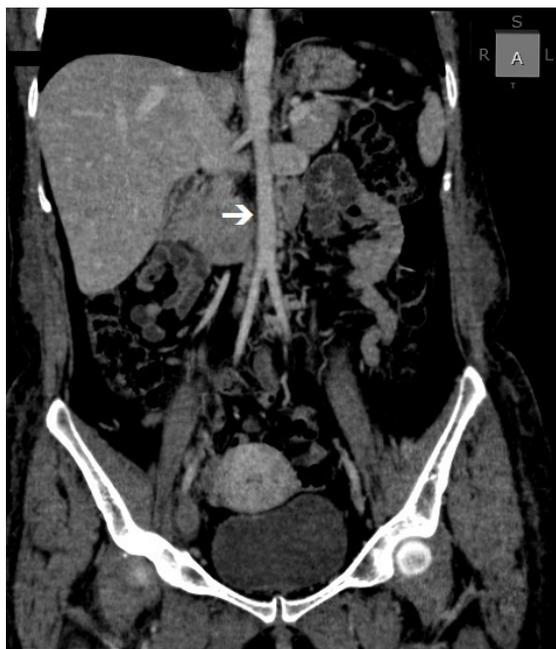


Figura 3. Angiotomografia venosa em corte coronal, evidenciando agenesia de segmento infra-hepático da veia cava inferior. Nota-se a artéria aorta abdominal sem estrutura vascular adjacente (seta).

contínua na dose inicial de 18 UI/kg/h. Ela evoluiu com redução da dor e edema de membros inferiores e recebeu alta hospitalar no sétimo dia de internação, com prescrição de anticoagulação oral com varfarina por tempo indeterminado, orientações de ficar em

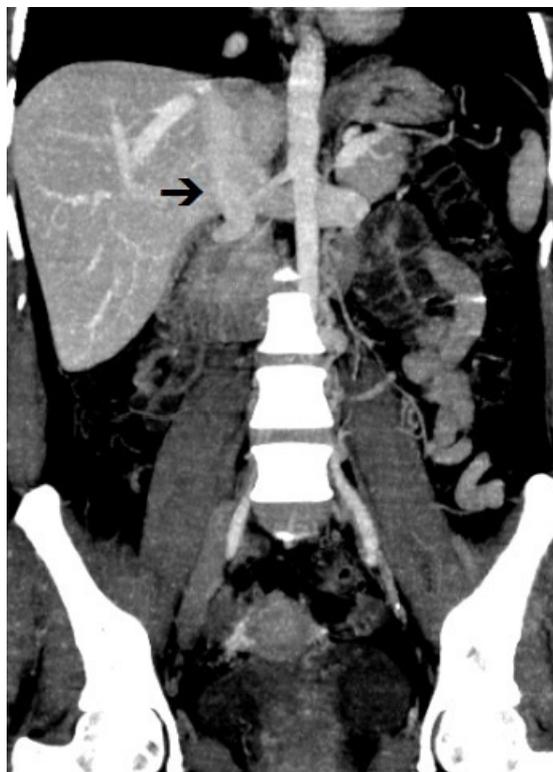


Figura 4. Angiotomografia venosa em corte coronal, evidenciando a origem da veia cava inferior a partir da confluência das veias renais (seta).

posição de Trendelenburg quando em decúbito dorsal, fazer uso de meia elástica de média compressão (20-30 mmHg) sete oitavos e realizar o retorno ambulatorial para seguimento. Nas reavaliações ambulatoriais periódicas subsequentes (14, 30, 60 e a cada 90 dias), a paciente apresentava-se sem queixas, em nível adequado de anticoagulação conforme alvo proposto (tempo de atividade protrombina 2,5-3,5), com melhora da sintomatologia e sem episódios de sangramentos.

## DISCUSSÃO

A formação embriológica da VCI é um processo complexo que envolve diversas anastomoses de pares de veias embrionárias<sup>2-4,11</sup>. Inicia-se o desenvolvimento do segmento infra-hepático da VCI entre a sexta e a oitava semanas da vida intrauterina, com diversas teorias propostas para a sua formação. Normalmente, a VCI compreende quatro segmentos: hepático, derivado da veia vitelina; suprarrenal, que se desenvolve a partir da veia subcardinal direita; renal, a partir da veia supracardinal direita; e infrarrenal, que também deriva da veia supracardinal direita<sup>4-6</sup>.



Figura 5. Angiotomografia venosa em corte coronal (esquerda) e coronal oblíquo (direita), evidenciando tortuosidade (seta branca) e ectasia da veia gonadal esquerda (seta preta).

As anomalias congênitas da VCI têm uma prevalência estimada de 0,07% a 8,7% na população em geral<sup>2</sup>. Entre as várias alterações descritas, podemos encontrar VCI à esquerda, sua duplicação, continuação da VCI para ázigos, veia renal esquerda circum-aórtica, veia renal esquerda retroaórtica, ureter circum-caval, agenesia do segmento hepático da VCI e agenesia infrarrenal com preservação do segmento suprarenal, como descrito neste presente relato<sup>4,12</sup>. A agenesia é descrita em menos de 1% da população, de ocorrência rara, e decorre de alterações no desenvolvimento embrionário<sup>7,13</sup>. A maioria dos casos de ausência parcial da VCI afeta a porção supra-hepática (90%), e há associação com cardiopatias congênitas em 0,6% a 2% ou outras anomalias cardíacas em 0,3% a 0,5%<sup>14</sup>. A agenesia do segmento infrarrenal da VCI é extremamente rara, considerando que somente 6% dessas alterações acometem os segmentos renal ou infrarrenal<sup>13</sup>.

Sugere-se que a agenesia de VCI deva ser considerada em pacientes jovens com TVP proximal, idiopática, bilateral, recorrente, na ausência de fatores de risco predisponentes como trombofilia e especialmente em pacientes com menos de 30 anos<sup>1-3,7,8,10,11,13,15,16</sup>. Os fatores de risco conhecidos para TVP também influenciam e atuam de forma sinérgica se associados à agenesia de VCI, como fatores genéticos que levam à hipercoagulabilidade como deficiência de proteínas C, S e antitrombina; fator V de Leiden, altas concentrações de fator VIII e hiperhomocisteinemia,

além de fatores de risco adquiridos como traumas, cirurgias, imobilização e gestação<sup>9,10</sup>. Demais fatores trombogênicos descritos foram exercícios musculares intensos, viagens longas e anticoncepcionais orais<sup>2,3</sup>.

A associação entre agenesia de VCI e TVP certamente é subestimada, visto que essa alteração é dificilmente detectada à USD, sendo necessários outros métodos diagnósticos quando houver suspeição de envolvimento de segmentos supra-inguinais, tais como: tomografia computadorizada ou angiografia<sup>8,15,16</sup>.

O conhecimento das variações anatômicas torna-se importante para evitar erros diagnósticos, além de alertar o cirurgião para possíveis complicações intraoperatórias, como ligaduras de veias colaterais com sérias consequências fisiopatológicas ou até óbito<sup>4,6,13,14</sup>. Pacientes que apresentam o diagnóstico de tais anomalias vasculares devem ser aconselhados a evitar fatores de risco trombogênicos, pelo seu alto risco de trombose e recorrência<sup>2,10</sup>.

Até o momento, não existem relatos de indicações de tratamentos intervencionistas nas agenesias de VCI, e não há dados suficientes para a orientação de tratamento profilático desses pacientes. Também não há indicações quanto ao uso prolongado de anticoagulantes nos pacientes que apresentaram quadros progressivos de TVP<sup>10,11,13</sup>.

## CONCLUSÃO

É imprescindível a suspeição diagnóstica, principalmente nos pacientes jovens com TVP proximal

recorrente, para proceder com o correto diagnóstico etiológico, a condução da terapia anticoagulante e a orientação do paciente. Com relação à duração do tratamento e alvo terapêutico, novos estudos controlados deverão ser realizados para nortear a conduta futuramente.

## ■ REFERÊNCIAS

- Gensas CS, Pires LM, Kruse ML, Leiria TLL, Gomes DG, de Lima GG. Agenesia da veia cava inferior. *Rev Bras Cardiol Invasiva*. 2012;20(4):427-30. <http://dx.doi.org/10.1590/s2179-83972012000400015>.
- 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(1):37-41. <http://dx.doi.org/10.7326/0003-4819-136-1-200201010-00009>. PMID:11777362.
- 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(3):729-32. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.180.3.1800729>. PMID:12591684.
- Bass JE, Redwine MD, Kramer LA, Huynh PT, Harris JH Jr. Spectrum of congenital anomalies of the inferior vena cava: Cross-sectional imaging findings. *Radiographics*. 2000;20(3):639-52. <http://dx.doi.org/10.1148/radiographics.20.3.g00ma09639>. PMID:10835118.
- Kellman GM, Alpern MB, Sandler MA, Craig BM. Computed tomography of vena caval anomalies with embryologic correlation. *Radiographics*. 1988;8(3):533-56. <http://dx.doi.org/10.1148/radiographics.8.3.3380993>. PMID:3380993.
- Viana SL, de Mendonça JLF, Freitas FMO, et al. Anomalias congênitas da veia cava inferior: valor dos métodos multiplanares em seu diagnóstico: ensaio iconográfico. *Rev Imagem*. 2006;28(4):233-9.
- Lichtenfels E, Becker AS, Pires VC, Bonamigo TP. Diagnóstico etiológico da trombose venosa profunda de repetição dos membros inferiores. *J Vasc Bras*. 2006;5(2):157-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492006000200014>.
- Ruggeri M, Tosetto A, Castaman G, Rodeghiero F. Congenital absence of the inferior vena cava: a rare risk factor for idiopathic deep-vein thrombosis. *Lancet*. 2001;357(9254):441. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)04010-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(00)04010-1). PMID:11273066.
- Basile A, Certo A, Ascenti G, Lamberto S, Cannella A, Garcia Medina J. Embryologic and acquired anomalies of the inferior vena cava with recurrent deep vein thrombosis. *Abdom Imaging*. 2003;28(3):400-3. <http://dx.doi.org/10.1007/s00261-002-0089-0>. PMID:12719913.
- Konopka CL, Salame M, Padulla GA, Muradás RR, Batistella JC. Agnesis of inferior vena cava associated with deep venous thrombosis. *J Vasc Bras*. 2010;9(3):196-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492010000300019>.
- Alves EC, Ferro GBR, França LKL, Jacó MB, Pitta GBB. Ausência de veia cava inferior: relato de caso. *J Vasc Bras*. 2010;9(4):254-6. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492010000400010>.
- Yang C, Trad HS, Mendonça SM, Trad CS. Anomalias congênitas da veia cava inferior: revisão dos achados na tomografia computadorizada multidetectores e ressonância magnética. *Radiol Bras*. 2013;46(4):227-33. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-39842013000400009>.
- Onzi RR, Costa LF, Angnes RF, et al. Malformação de veia cava inferior e trombose venosa profunda: fator de risco de trombose venosa em jovens. *J Vasc Bras*. 2007;6(2):186-9. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492007000200016>.
- Felicio ML, Martins AS, Andrade RR, Silva MADM. Ausência parcial de veia cava inferior associada à malformação intestinal. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2007;22(3):362-4. <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382007000300017>. PMID:18157426.
- Langer F, Santos D, Suertegaray G, Haygert C. Bilateral deep vein thrombosis associated with inferior vena cava agenesis in a young patient manifesting as low back pain. *Acta Med Port*. 2017;30(4):333-7. <http://dx.doi.org/10.20344/amp.7744>. PMID:28555560.
- Faria JP No, Sousa Miranda RL. Agenesia de veia cava inferior associada à trombose venosa profunda em jovens. *Rev Uningá*. 2018;55:35-41.

### Correspondência

Marcone Lima Sobreira  
 Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" – UNESP, Faculdade de Medicina de Botucatu, Hospital das Clínicas  
 Av. Prof. Mário Rubens Guimarães Montenegro, s/n, Campus de Botucatu  
 CEP 18618-687 - Botucatu (SP), Brasil  
 Tel.: (14) 3880-1446  
 E-mail: mlsobreira@gmail.com

### Informações sobre os autores

VTRSG - Residente de Cirurgia Vasculard, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).  
 PLMF - Residente, Ecografia Vasculard com Doppler, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu, "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).  
 RGJ - Professor, Divisão de Cirurgia Vasculard e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).  
 MB - Professor Assistente Doutor, Divisão de Cirurgia Vasculard e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).  
 REFP - Professor, Divisão de Cirurgia Vasculard e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).  
 MLS - Professor Livre-Docente, Disciplina de Cirurgia Vasculard, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).

### Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: VTRSG, PLMF, MB, RGJ, MLS  
 Análise e interpretação dos dados: VTRSG, MB, RGJ, REFP, MLS  
 Coleta de dados: VTRSG, PLMF  
 Redação do artigo: VTRSG, PLMF  
 Revisão crítica do texto: VTRSG, MB, RGJ, REFP, MLS  
 Aprovação final do artigo\*: VTRSG, PLMF, MB, RGJ, REFP, MLS  
 Análise estatística: N/A.  
 Responsabilidade geral pelo estudo: VTRSG, MB, MLS

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