

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

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

Vinicius Tadeu Ramos da Silva Grillo¹ , Pedro Luciano Mellucci Filho¹ , Rodrigo Gibin Jaldin¹,
Matheus Bertanha¹ , Rafael Elias Fares Pimenta¹, Marcone Lima Sobreira¹ 

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.

Resumo

A agnesia 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 ilíaco-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 ilíaco-femoral bilateral, além de agnesia 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.

How to cite: Grillo VTRS, Mellucci Filho PL, Jaldin RG, Bertanha M, Pimenta REF, Sobreira ML. Agnesis of the vena cava associated with venous thrombosis. *J Vasc Bras.* 2021;20:e20210006. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.210006>

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

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: January 17, 2021. Accepted: May 19, 2021.

The study was carried out at Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP), Botucatu, SP, Brasil.



Copyright© 2021 The authors. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

■ INTRODUCTION

The most common cause of agenesis of the inferior vena cava (IVC) during embryogenesis is dysgenesis with a venous system defect, which may be secondary to intrauterine or perinatal thrombosis, without accompanying embryonic abnormalities.¹ Anomalies of the IVC have been diagnosed incidentally with greater frequency since the advent of imaging exams, since the majority of patients are asymptomatic.²⁻⁵

Deep venous thrombosis (DVT) is caused by a congenital or acquired hypercoagulable state. Absence of the IVC may be a risk factor, since it impairs drainage of blood from the lower limbs and causes a state of venous stasis and hypercoagulability, in which venous return is dependent on a system made up of collaterals.^{1-3,6-10} This study was duly evaluated and approved by a Research Ethics Committee (CAAE 45875521.4.00000.5411 and ruling number 4.699.406).

■ DESCRIPTION OF THE CASE

A 41-year-old female patient presented at a vascular surgery service with pain of moderate intensity in the right lower limb, associated with accentuated edema around the hip. Six days earlier she had undergone abdominal liposuction, mastopexy, and breast augmentation with implants.

She had no comorbidities and had been taking combined oral contraception with levonorgestrel 0.15 mg and ethinylestradiol 0.03 mg for the preceding 1 year and 6 months, which was withdrawn after diagnosis since it is a risk factor. She had a personal history of DVT in the left lower limb, in the femoral-popliteal segment, at 22 years of age, during postpartum after a natural delivery, when she had been treated with anticoagulation with a vitamin K antagonist (warfarin) for 1 year, having been discharged to outpatients follow-up after treatment.

Clinical assessment found her in good general health, with no changes to vital signs, with discrete abdominal edema and minor ecchymosis, primarily in the pubic area, with small quantities of serous secretions from the surgical wound in the right iliac fossa. Lower limbs were free from cyanosis and pallor, with moderate bilateral edema, more pronounced on the right, and with palpable distal pulses.

The results of laboratory tests requested at admission included: hemoglobin 11.1 g/dL (normal range [NR]: 13.5-17.5 g/dL), hematocrit 32.3% (NR: 41-53%), platelets 136,000 μ L (NR: 140,000-440,000 μ L), and white blood count 11,700/ μ L (NR: 4,000-11,000/ μ L). Homocysteine, urea, creatinine, albumin, transaminases, coagulogram, and electrolytes were all normal. As

such, the patient's laboratory tests revealed mild anemia, thrombocytopenia, and leukocytosis.

Vascular ultrasonography with duplex (USD) was used to examine the deep vein system of the lower limbs and the abdominal venous system. These examinations revealed acute DVT in the iliac-femoral-popliteal segment and distal segments bilaterally. The IVC was not visible in the USD examination, and, in view of the patient's postoperative status with edema of the abdominal subcutaneous tissues, an additional imaging exam was conducted for diagnostic confirmation. Venous angiotomography of the abdomen and pelvis identified venous thrombosis of the right lumbar plexus (Figure 1) and of the iliofemoral segment bilaterally (Figure 2) and agenesis of the infra-hepatic segment of the IVC (Figure 3), which originated at the confluence of the renal veins (Figure 4), with associated compensatory ectasia and tortuosity of the left gonadal vein, paravertebral veins, and the azygos-hemiazygos system (Figure 5), with pelvic varicose veins bilaterally.

The patient was initially treated with systemic anticoagulation in hospital, using unfractionated heparin via a continuous infusion pump at an initial dose of 18 UI/kg/h. The pain and edema in her lower limbs gradually diminished and she was discharged from hospital on the seventh day, with a prescription

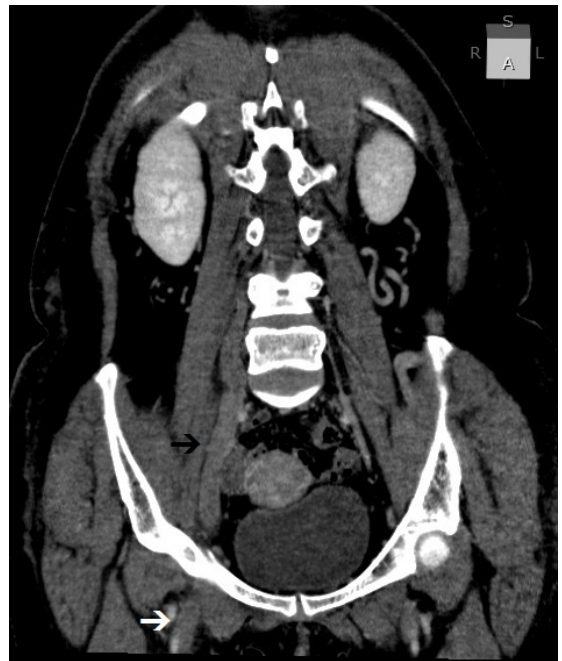


Figure 1. Venous angiotomography, coronal anterior oblique view, showing venous thrombosis of the right common femoral vein (white arrow) and the right lumbar plexus (black arrow).



Figure 2. Venous angiotomography, coronal view, showing right (white arrow) and left (black arrow) iliofemoral venous thrombosis.

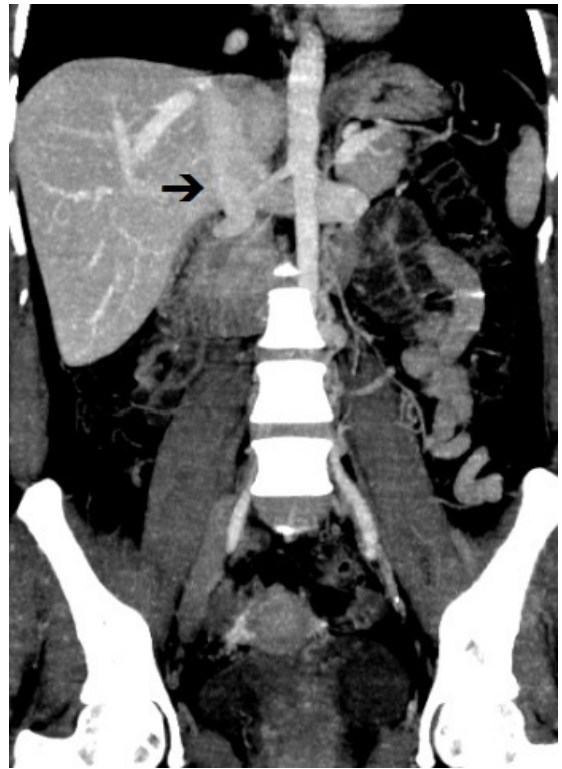


Figure 4. Venous angiotomography, coronal view, showing the origin of the inferior vena cava from the confluence of the renal veins (arrow).

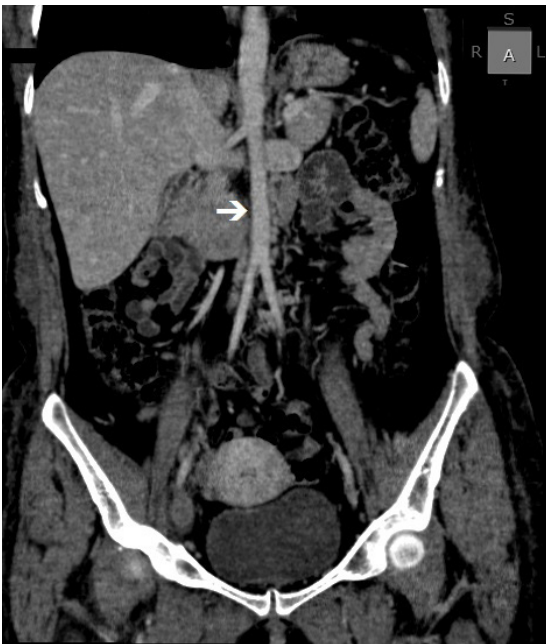


Figure 3. Venous angiotomography, coronal view, revealing agenesis of the infra-hepatic segment of the inferior vena cava. Note the abdominal aorta with no adjacent vascular structure (arrow).

for indefinite oral anticoagulation with warfarin and instructions to adopt the Trendelenburg position when lying supine, wear mid-thigh medium compression elastic stockings (20-30 mmHg), and attend outpatients

follow-up. At periodic outpatients consultations (14, 30, and 60 days and every 90 days thereafter), she was free from complaints, her anticoagulation level was within the proposed target range (prothrombin activity time 2.5-3.5), symptomatology had improved, and she had had no bleeding episodes.

DISCUSSION

Embryological formation of the IVC is a complex process involving many anastomoses of pairs of embryonic veins.^{2,4,11} Development of the infra-hepatic segment of the IVC starts between the sixth and eighth weeks of intrauterine life, and several theories as to its formation have been proposed. Normally, the IVC comprises four segments: the hepatic, derived from the vitelline vein; the suprarenal, which develops from the right subcardinal vein; the renal, from the right supracardinal vein; and the infrarenal, which also derives from the right supracardinal vein.^{4,6}

Congenital anomalies of the IVC have estimated prevalence de 0.07% to 8.7% in the general population.² Many different anomalies have been described, including an IVC on the left, a double IVC, continuation of the



Figure 5. Venous angiogram, coronal view (left) and coronal oblique view (right), showing tortuosity (white arrow) and ectasia of the left gonadal vein (black arrow).

IVC to the azygos, a circum-aortic left renal vein, a retroaortic left renal vein, a circum-caval ureter, agenesis of the hepatic segment of the IVC, and infrarenal agenesis with preservation of the suprarenal segment, as described in the present report.^{4,12} Agenesis is described in less than 1% of the population; a rare occurrence that is caused by abnormal embryonic development.^{7,13} The majority of cases of partial absence of the IVC affect its supra-hepatic portion (90%) and there are associations with congenital heart disease in 0.6% to 2% of cases or with other cardiac anomalies in 0.3% to 0.5%.¹⁴ Agenesis of the infrarenal segment of the IVC is extremely rare, considering that only 6% of these anomalies involve the renal or infrarenal segments.¹³

It has been suggested that agenesis of the IVC should be considered in young patients with proximal DVT that is idiopathic, bilateral, and recurrent, in the absence of predisposing risk factors such as thrombophilia and especially in patients under the age of 30.^{1-3,7,8,10,11,13,15,16} Known risk factors for DVT also have an influence, acting in synergy if combined with IVC agenesis. These include genetic factors that lead to hypercoagulability, such as deficiencies of proteins C and S and antithrombin; factor V Leiden, high concentrations of factor VIII and hyperhomocysteinemia, in addition to acquired risk factors such as traumas, surgery, immobilization, and pregnancy.^{9,10} Other thrombotic factors described

include intense muscle exercise, long journeys, and oral contraceptives.^{2,3}

The association between IVC agenesis and DVT is undoubtedly underestimated, since this anomaly is unlikely to be detected with USD and other diagnostic methods such as computed tomography or angiography are needed when there is a suspicion of involvement of supra-inguinal segments.^{8,15,16}

Knowledge of anatomic variations is important to avoid diagnostic errors and so that surgeons are aware of possible intraoperative complications, such as ligation of collateral veins with serious pathophysiologic consequences or even death.^{4,6,13,14} Patients who are diagnosed with these vascular anomalies should be advised to avoid thrombotic risk factors because of the high risk of thrombosis and recurrence.^{2,10}

To date, there are no reports giving indications for interventional treatments for IVC agenesis and there is insufficient data to recommend prophylactic treatment of these patients. There are also no indications with regard to prolonged use of anticoagulants in patients who have had DVT previously.^{10,11,13}

CONCLUSIONS

Diagnostic suspicion is indispensable, particularly in young patients with recurrent proximal DVT, in order to proceed with correct etiologic diagnosis, anticoagulant therapy, and patient guidance. With

regard to duration of treatment and the therapeutic target, controlled studies should be conducted to guide conduct in the future.

REFERENCES

- Gensas CS, Pires LM, Kruse ML, Leiria TLL, Gomes DG, de Lima GG. Agnesia 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, Tosoletto 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. Agenesis 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 multidetector 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>.
- Felício 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. Agnesia de veia cava inferior associada à trombose venosa profunda em jovens. *Rev Uningá*. 2018;55:35-41.

Correspondence

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: +55 (14) 3880-1446
E-mail: mlsobreira@gmail.com

Author information

VTRSG - Cirurgia Vascular resident, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).
PLMF - Ecografia Vascular com Doppler resident, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).
RGJ - Professor, Divisão de Cirurgia Vascular e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).
MB - PhD assistant professor, Divisão de Cirurgia Vascular e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).
REFF - Professor, Divisão de Cirurgia Vascular e Endovascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).
MLS - Tenured professor, Disciplina de Cirurgia Vascular, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual "Júlio de Mesquita Filho" (UNESP).


Author contributions

Conception and design: VTRSG, PMLF, MB, RGJ, MLS
Analysis and interpretation: VTRSG, MB, RGJ, REFF, MLS
Data collection: VTRSG, PMLF
Writing the article: VTRSG, PMLF
Critical revision of the article: VTRSG, MB, RGJ, REFF, MLS
Final approval of the article*: VTRSG, PMLF, MB, RGJ, REFF, MLS
Statistical analysis: N/A.
Overall responsibility: VTRSG, MB, MLS

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras*.

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 Grillo¹ , Pedro Luciano Mellucci Filho¹ , Rodrigo Gibin Jaldin¹,
Matheus Bertanha¹ , Rafael Elias Fares Pimenta¹, Marcone Lima Sobreira¹ 

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>

¹ 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 associadas¹. As anomalias da VCI tornaram-se mais diagnosticadas incidentalmente após o advento de exames complementares de imagem, visto que a maioria dos pacientes é assintomática²⁻⁵.

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^{1-3,6-10}. 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 lipoaspiração 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 μ L (VR: 140.000-440.000 μ L) e leucócitos 11.700/ μ L (VR: 4.000-11.000/ μ 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

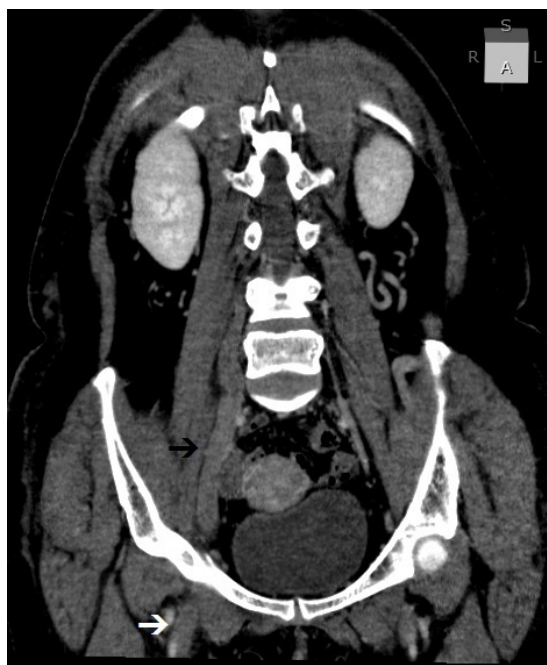


Figura 1. Angiotomografia venosa em corte coronal oblíquo anterior, evidenciando trombose venosa da veia femoral comum direita (seta branca) e do plexo lombar direito (seta preta).

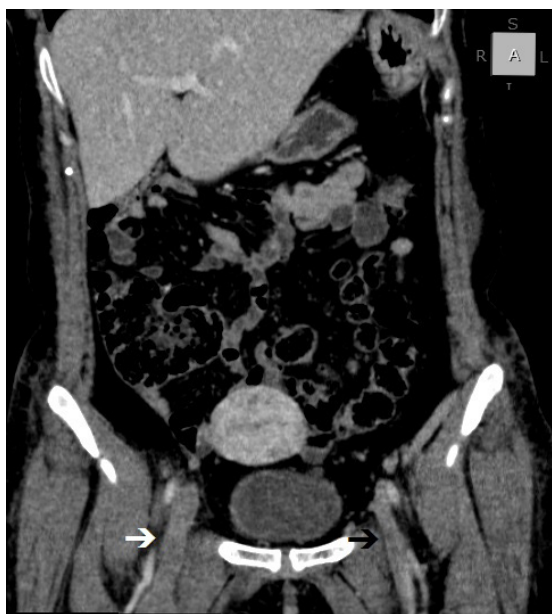


Figura 2. Angiotomografia venosa em corte coronal, evidenciando trombose venosa ilíaco-femoral direita (seta branca) e esquerda (seta preta).

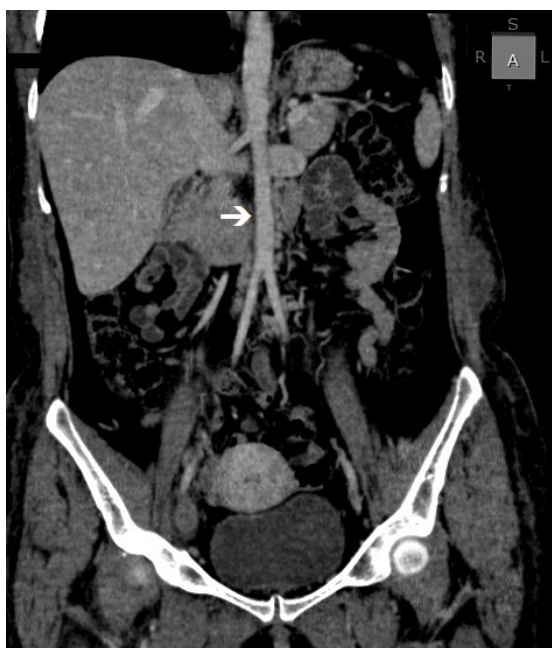


Figura 3. Angiotomografia venosa em corte coronal, evidenciando agenesia de segmento infra-hepático da veia cava inferior. Nota-se a artéria aorta abdominal sem estrutura vascular adjacente (seta).

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

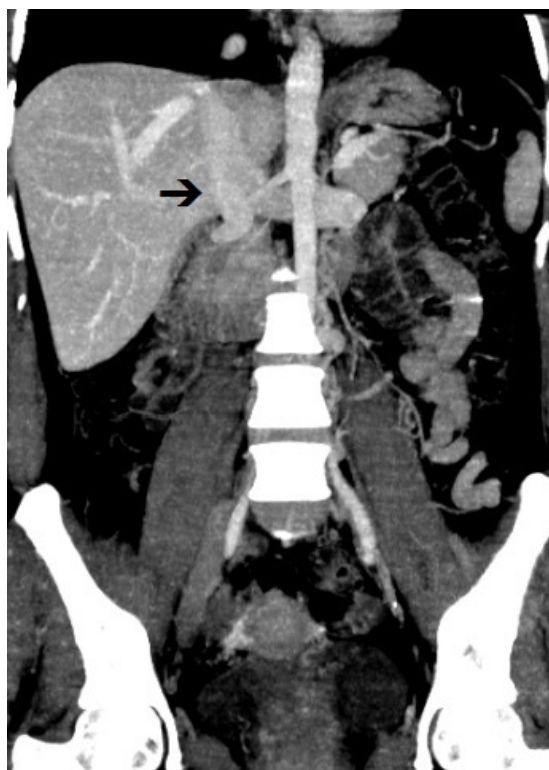


Figura 4. Angiotomografia venosa em corte coronal, evidenciando a origem da veia cava inferior a partir da confluência das veias renais (seta).

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^{2-4,11}. 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 direita⁴⁻⁶.



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 geral². 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^{4,12}. A agenesia é descrita em menos de 1% da população, de ocorrência rara, e decorre de alterações no desenvolvimento embrionário^{7,13}. 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%¹⁴. A agenesia do segmento infrarrenal da VCI é extremamente rara, considerando que somente 6% dessas alterações acometem os segmentos renal ou infrarrenal¹³.

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^{1-3,7,8,10,11,13,15,16}. 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^{9,10}. Demais fatores trombogênicos descritos foram exercícios musculares intensos, viagens longas e anticoncepcionais orais^{2,3}.

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^{8,15,16}.

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^{4,6,13,14}. 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^{2,10}.

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^{10,11,13}.

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 agnesis 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.