

APLAZIE VENA CAVA INFERIOR

APLASIA OF THE INFERIOR VENA CAVA

kazuistika

Radim Pavlík¹
Miloslav Roček¹
Radek Pádr¹
Michal Polovinčák¹
Petra Zimolová²
Vladimír Jirka³

¹Klinika zobrazovacích metod

2. LF UK a FN Motol

²Oddělení kardiologie FN Motol

³Interní oddělení II (kardiologie)
Nemocnice Tábor

Přijato: 15. 4. 2010.

Korespondenční adresa:

MUDr. Radim Pavlík
Klinika zobrazovacích metod
2. LF UK a FN Motol
V Úvalu 84, 150 06 Praha 5
e-mail: radim.pavlik@fnmotol.cz

SOUHRN

Pavlík R, Roček M, Pádr R, Polovinčák M, Zimolová P, Jirka V. Aplazie vena cava inferior

Kongenitální aplazie vena cava inferior (VCI) je vzácné onemocnění, které může být dlouho asymptomatické a zpravidla se poprvé manifestuje u dospívajících jako hluboká žilní trombóza pánevních a stehenních žil. Příčinou hluboké žilní trombózy u těchto pacientů je neadekvátní návrat žilní krve z dolní poloviny těla přes nedostačující kolaterální řečiště, často kombinovaný s některým typem trombofilie. V našem případě je popsán diagnostický a terapeutický postup u 21letého pacienta s kongenitální aplazií renálního segmentu VCI se zcela vzácným typem odtoku cestou horní mesenterické žíly a vena portae. Vzhledem k vysoce rizikovému chirurgickému řešení je často endovaskulární přístup jediným vhodným postupem v terapii této vrozené anomálie.

Klíčová slova: aplazie, hluboká žilní trombóza, mechanická trombektomie, trombolýza, vena cava inferior.

SUMMARY

Pavlík R, Roček M, Pádr R, Polovinčák M, Zimolová P, Jirka V. Aplasia of the inferior vena cava

Congenital aplasia of the inferior vena cava (IVC) is a rare illness, which can stay asymptomatic for long period of time. Its most common manifestation is a deep vein thrombosis of the pelvic and femoral veins at young patient. The reason for generation of deep vein thrombosis is a nonadequate return of the venous blood from the lower half of the body across insufficient collateral bed, accompanied frequently with some type of coagulopathy. In the presented case, diagnostic and therapeutic methods at 21-year-old patient with congenital aplasia of the renal segment IVC with a quite rare type of short circuit via superior mesenteric vein and portal vein are described. Considering the surgical solution as highly dangerous, endovascular approach is the only suitable technique in the therapy of presented abnormality.

Key words: aplasia, deep vein thrombosis, mechanical thrombectomy, thrombolysis, inferior vena cava.

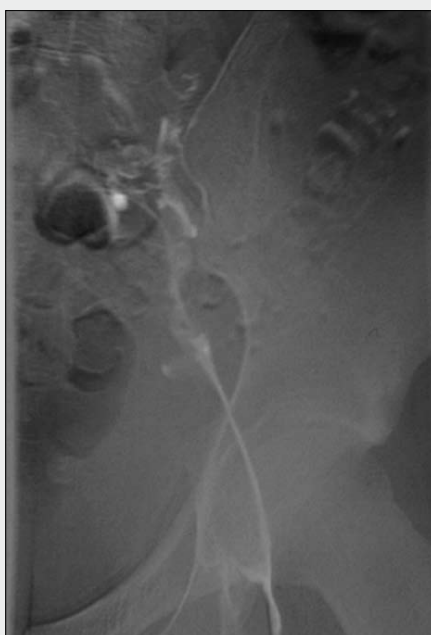
ÚVOD

Během embryonálního vývoje prochází vena cava inferior (VCI) poměrně složitým vývojem a v definitivní podobě se skládá ze čtyř segmentů – hepatického, suparenálního, renálního a infrarenálního (1, 2). Kongenitální aplazie některého z těchto segmentů nebo více segmentů je velmi ojedinělá. Nejčastěji se poprvé projevuje v mladém věku jako hluboká žilní trombóza pánevních a femorálních žil, při stáze žilní krve často v kombinaci s některým typem trombofilie (3, 4). Návrat

žilní krve se obvykle děje cestou venae lumbales ascendentes, lumbálních a paravertebrálních plexů a z nich vycházejících vena azygos a hemiazygos, které jsou nápadně mohutné. Často je pozorován rovněž zvýšený průtok vnitřním vertebrálním plexem (1). Níže prezentovaný případ odtoku žilní krve z dolní poloviny těla mohutným zkratem do portálního řečiště je zcela ojedinělý.



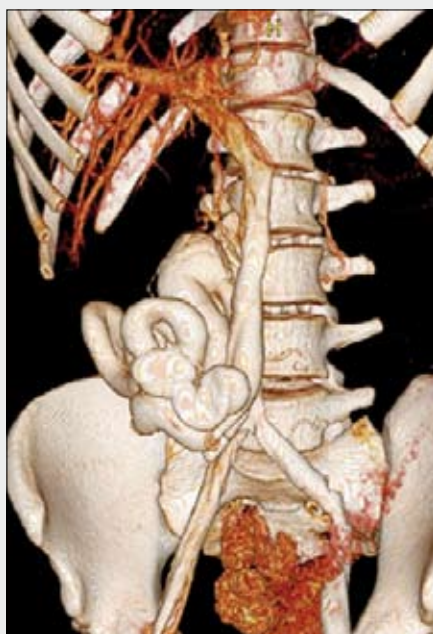
▲ Obr. 1A



▲ Obr. 1B



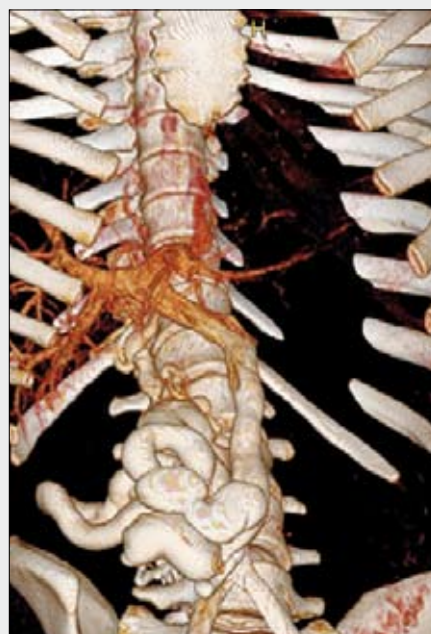
▲ Obr. 1C



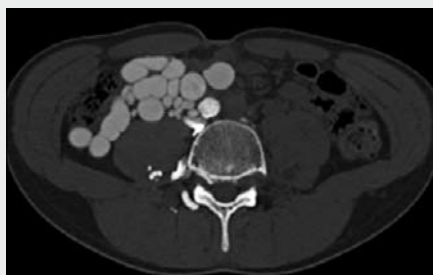
▲ Obr. 2A



▲ Obr. 2B



▲ Obr. 2C



▲ Obr. 2D

Obr. 1. **Flebografie femorálního, pánevního a abdominálního žilního řečiště.** A – průchodná periferní část vena femoralis vlevo; B – trombotický uzávěr levého ileofemorálního žilního řečiště; C – segmentární aplázie VCI s mohutným zkratem do vena portae

Fig. 1. **Ileofemoral and abdominal phlebography.** A – patent peripheral part of the femoral vein; B – deep ileofemoral vein thrombosis; C – segmentar aplasia of the IVC with massive shunt into the vena portae

Obr. 2. **CT flebografie.** A, B, C, D – aplázie renálního segmentu VCI s varikózním komplexem v povodí vena mesenterica superior a portokaválním zkratem. Minoritní odtok žilní krve přes lumbální a paravertebrální pleteně plnicí vena azygos a hemiazygos.

Fig. 2. **CT phlebography.** A, B, C, D – aplasia of the renal segment of the IVC, varicose complex of the vena mesenterica superior and portocaval shunt. Minority venous flow via lumbar and paravertebral plexus, vena azygos and hemiazygos.

KAZUISTIKA

Jednadvacetiletý muž přichází k lékaři pro 2 dny trvající večerní bolesti levého třísla a otok levé dolní končetiny (LDK)

s postupně se rozvíjející phlegmasia cerulea dolens. Je to kuřák, vrcholový sportovec, doposud bez obdobných potíží.

Byla diagnostikována ileofemorální trombóza vlevo a aplikováno 10 000 j. heparinu intravenózně. Poté byl pacient přeložen na naše pracoviště k provedení lokální trombolýzy. Po



▲ Obr. 3A



▲ Obr. 3B

Obr. 3. **Flebografie a implantace stentu do společné pánevní žíly vlevo.** A – vena iliaca communis s hraniční stenózou (šipka) a tlakovým gradientem 1 mm Hg; B – výsledek po implantaci Wallstentu-Uni 16 × 60 mm s volným průtokem ileofemorálním řečištěm

Fig. 3. **Phlebography and stent implantation into the left vena iliaca communis.** A – venogram of the left common iliac vein with border stenosis (arrow) and pressure gradient 1 mm Hg; B – result after Wallstent-Uni 16 × 60 mm placement with free flow by the ileofemoral bed

aplikaci heparinu došlo k ústupu flegmázie, přetrvával otok LDK.

Pod ultrazvukovou kontrolou jsme provedli punkci levé podkolenní žíly pomocí mikropunkčního setu (Micropuncture Introducer Set, Cook, Bloomington, IN, USA) a zavedli jsme 5 F krátký sheath Avanti (Cordis, Bridgewater, NJ, USA). Provedená flebografie výše popsaným vstupem prokázala kompletní trombotický uzávěr levého ileofemorálního žilního řečiště. Hydrofilním 0,035 palcovým vodičem (Radiofocus, Terumo, Leuven, Belgium) a 0,035 palcovým vodičem Storq Standard Angled (Cordis, Bridgewater, NJ, USA) jsme pronikli uzávěrem do VCI a pomocí diagnostického katétru jsme provedli kavografii. VCI se v celém rozsahu nezobrazila, k odtoku žilní krve z dolní poloviny těla dochází, zcela atypicky, mohutným malformovaným zkratem do vena portae (obr. 1). Pouze malá část odtéká přes paravertebrální plexy a vena azygos. Vyslovili jsme podezření na segmentární aplazii VCI.

Do trombotického uzávěru jsme zavedli trombolytický katétr 5 F (Multi-Sideport Catheter Infusion Set, Cook, Bridgewater, NJ, USA) s bočními otvory v délce 30 cm. Po podání 2500 j. heparinu jsme provedli lokální trombolýzu podáním 1 mg rt-PA/hod (Actilyse, Boehringer Ingelheim Pharma GmbH & Co.KG, Biberach, Německo) v celkové dávce 20 mg (ředění 1 mg rt-PA s 50 ml fyziologického roztoku za hodinu) se současnou antikoagulací heparinem. Heparinizace byla upravena dle hodnot APTT (rozmezí 40–60 s). Kontrolní flebografie cestou levé vena poplitea prokázala reziduální trombózu s maximem ve vena iliaca communis (VIC), kterou jsme opakovaně macerovali balonkovým katétre 10 × 40 mm a 12 × 20 mm (FoxCross, Abbott Laboratories, Postfach, Switzerland). Ve výsledném obrazu přetrvávalo 30% zúžení VIC před junkcí a pouze náznak plnění vena lumbalis ascendens vlevo. Měření invazivních tlaků mezi femorálními žilami obou DK a dále mezi VCI a VIC vlevo ukázalo nevýznamný tlakový gradient 1 mm Hg (práh významnosti tlakového gradientu je v žilním řečišti 2 mm Hg). Vzhledem k tomuto nálezu jsme prozatím

stent do VIC neimplantovali. Byl aplikován nízkomolekulární heparin (LMWH) s postupným převodem na warfarin.

Pro zpřesnění diagnózy byla provedena CT a MR flebografie, které potvrdily a doplnily angiografický nález aplazie renálního segmentu VCI. VCI přechází do mohutného varikózního komplexu, který ústí do horní mezenterické žíly a dále do vena portae. V úrovni jater pak je již VCI přítomna v obvyklé podobě a ústí do pravé síně. Pravá renální žíla odtéká do infrarenálního segmentu VCI ještě před varikózním komplexem a levá renální žíla ústí subfrenicky do suprarenálního segmentu VCI.

V mnohem menší míře dochází k odtoku žilní krve přes lumbální a paravertebrální pleteně plnicí vena azygos a hemiazygos (obr. 2).

Dopplerovská sonografie portálního řečiště jeví až trojnásobný hepatopetální průtok žilní krve portálním systémem (32–70 cm/s), bez zjevných známek portální hypertenze či difúzní jaterní léze.

Po 6 měsících jsme indikovali kontrolní oboustrannou CT flebografii a dopplerovskou sonografii s nálezem neúplné retrombózy VIC a v menší míře i vena iliaca externa. Vzhledem k tomuto nálezu byl pacient opět převeden na antikoagulaci LMWH v terapeutické dávce, dávky nastaveny dle hodnot anti Xa.

Flebografie s odstupem dalších 14 dní provedená z vena femoralis communis vlevo prokázala již volně průchodné levostranné pánevní řečiště s výše zmíněným zúžením v oblasti VIC. Opětovné měření invazivních tlaků potvrdilo nevýznamný tlakový gradient 1 mm Hg. Do VIC jsme implantovali Wallstent-Uni 16 × 60 mm (Boston Scientific, Natick, MA, USA), který jsme dodílatovali na plnou šíři balonkovým katétre 16 × 40 mm (Boston Scientific, Natick, MA, USA). Kontrolní flebografie stejnou cestou ukázala dobrý průtok levostranným pánevním řečištěm, s časným větvením levé vena lumbalis ascendens, nevhodným k implantaci stentu. Dále jsme doporučili nízkomolekulární heparin a převod na warfarin (obr. 3).

Kontrolní dopplerovské vyšetření za další 1 měsíc prokázalo volně průchodné levostranné pánevní řečiště, implantovaný stent byl bez známek zúžení a byl prokázán výrazný reverzní tok při Valsalvově manévru.

Během první hospitalizace v naší nemocnici byla provedena vyšetření stran případných koagulopatií, která následně potvrdila tyto trombofilie: APC rezistence, heterozygot FV-Leiden a PAI-1 4G/5G a homozygot MTHFR A1298C. Mutace v této kombinaci již významně ovlivňují riziko trombózy.

DISKUSE

Přes vzácný výskyt kongenitální aplazie VCI je nutno na tuto anomálii myslet zejména u mladých pacientů s hlubokou žilní trombózou a využít moderních zobrazovacích metod pro potvrzení či vyloučení této diagnózy.

Literatura udává výskyt některé z anomálií VCI u mladých pacientů s hlubokou žilní trombózou od 0,3–9 %, trombóza je ve více než v 50 % případů oboustranná (2, 5, 6). Terapeutické možnosti jsou značně omezené. Chirurgická léčba je zatížena vysokým rizikem komplikací, proto je endovaskulární terapie často nejvhodnějším řešením (7). Cílem této léčby je dosáhnout co nejlepšího průtoku kolaterálním řečištěm v kombinaci s chronickou farmakologickou léčbou. V prezentovaném případě je prognóza tohoto pacienta nejasná. Případná recidiva

hluboké žilní trombózy může prognózu významně negativně ovlivnit, nepříznivě se zde uplatňují zjištěné trombofilie, hlavně při neadekvátní warfarinizaci. U pacienta může dojít i k rozvoji portální hypertenze při násobně zvýšeném průtoku krve portálním systémem. Na druhou stranu pacient není při tomto typu kolaterálního řečiště ohrožen masivní plicní embolizací.

Jako již v několika předchozích případech se nám osvědčila při neúplné retrombóze pánevních žil plná heparinizace nízkomolekulárním heparinem s úpravou dle anti Xa.

Pro implantaci stentu do vena iliaca communis převážil i přes nevýznamný tlakový gradient a hraniční stenózu fakt, že došlo při adekvátní warfarinizaci k retrombóze hlubokého žilního řečiště vlevo. Zavedení stentů do ileofemorální oblasti při významné reziduální stenóze patří nyní již ke standardním výkonům, též u mladých fertálních žen (8, 9).

Dle našich vědomostí se jedná o první publikovaný případ odtoku žilní krve z dolní poloviny těla mohutným zkratem do vena portae.

ZÁVĚR

Endovaskulární léčba hraje významnou roli při léčbě hluboké žilní trombózy, převážně pak u mladých pacientů s aplazií vena cava inferior. Významným faktorem zvyšujícím riziko trombózy jsou vedle zpomalení odtoku trombofilní stavy.

LITERATURA

1. Bass J, Redwine M, Kramer L, Harris J. Absence of the infrarenal inferior vena cava with preservation of the suprarenal segment as revealed by CT and MR venography. *AJR* 1999; 172: 1610–1612.
2. Obernosterer A, Aschauer M, Schenedl W, Lipp R. Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. *Ann Intern Med* 2002; 136: 37–41.
3. 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* 2003; 180: 729–732.
4. Rose SS, Ali Y, Kumar A, Bekos TJ, Saidi P. Deep venous thrombosis cause by inferior vena cava atresia and hereditary thrombophilia. *Am J Med Sci* 2009; 337: 67–70.
5. 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: 441.
6. Vucicevic Z, Degoricija V, Alfirevic Z, Sharma M. Inferior vena cava agenesis and a assive bilateral iliofemoral venous thrombosis. *Angiology* 2008; 59: 510–513.
7. Nazir SA, Ganeshan A, Nazir S., Uberou R. Endovascular treatment options in the management of lower limb deep venous thrombosis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2009; 32: 861–876.
8. Sharafuddin MJ, Shiliang S, Hoballah JJ, et al. Endovascular management of venous thrombotic and occlusive diseases of the lower extremities. *J Vasc Interv Radiol* 2003; 14: 405–423.
9. Hartung O, Barthelemy P, Arnoux D, Boufi M, Alimi YS. Management of pregnancy in women with previous left ilio-caval stenting. *J Vasc Surg* 2009; 50: 355–359. <http://www.ajronline.org/cgi/ijlink?linkType=ABST&journalCode=annintmed&resid=136/1/37>