

# Úlceras venosas secundarias a agenesia de la vena cava inferior infrarrenal y deficiencia de proteína S

## Venous ulcers due to infrarenal inferior vena cava agenesis and protein S deficiency

Ana Campastri<sup>1</sup>, Cindy Paula Frare<sup>2</sup>, Verónica Vallejo<sup>3</sup>, Mónica Jorge<sup>4</sup> y Rubén Eduardo Spinner<sup>5</sup>

### RESUMEN

La agenesia de la vena cava inferior infrarrenal es una malformación infrecuente. Habitualmente es un hallazgo imagenológico, aunque puede manifestarse con disnea, falla cardíaca, trombosis o úlceras.

La asociación de agenesia de la vena cava inferior con una trombofilia es extremadamente infrecuente. Es probable que exista una relación causal entre ambas entidades, que excede la mera coexistencia. Se pre-

senta el caso de un paciente con úlceras debido a agenesia de la vena cava inferior infrarrenal y deficiencia de proteína S, que evolucionó favorablemente con curaciones avanzadas y elastocompresión.

**Palabras clave:** vena cava inferior, agenesia, úlceras venosas, deficiencia de proteína S, trombofilia.

Dermatol. Argent. 2022, 28(1): 37-39

### ABSTRACT

*Infrarenal inferior vena cava agenesis is a rare malformation. Although it is typically spotted through image findings, it may also manifest itself in dyspnea, cardiac failure, thrombosis, or ulcers.*

*Connecting inferior vena cava agenesis with thrombophilia is extremely infrequent. There may be some causal relationship between both entities, which goes beyond mere coexistence. We present a patient with ulcers*

*due to infrarenal inferior vena cava agenesis and protein S deficiency, showing favorable recovery with advanced wound healing and elastic compression treatment.*

**Key words:** inferior vena cava, agenesis, venous ulcers, protein S deficiency, thrombophilia.

Dermatol. Argent. 2022, 28(1): 37-39

<sup>1</sup> Médica Dermatóloga. Jefa de Residentes

<sup>2</sup> Médica Dermatóloga

<sup>3</sup> Médica Hematóloga

<sup>4</sup> Médica Dermatóloga de Planta. Encargada del Sector de Heridas

<sup>5</sup> Médico Dermatólogo de Planta

División Dermatología, Hospital General de Agudos  
José M. Ramos Mejía, Ciudad Autónoma de Buenos Aires,  
Argentina

Contacto de la autora: Ana Laura Campastri

E-mail: a.campastri@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 29/6/2021

Fecha de trabajo aceptado: 20/1/2022

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

### CASO CLÍNICO

Un paciente de 29 años consultó por edema, sensación de pesadez y úlceras en el tercio inferior de los miembros inferiores desde los 10 años. En el examen físico se observó angiodermatitis ocre purpúrica pigmentada, sobre la cual se asentaban úlceras con fondo granulante, exudativas, de bordes geográficos (Foto 1). En

la pierna izquierda presentaba dos úlceras: una en la cara interna, de 6 × 4 cm, y otra supramaleolar externa, de 1,5 × 1,5 cm. En la cara interna de la pierna derecha se constató una úlcera de 6 × 5 cm. En el abdomen se evidenció circulación colateral venosa cava-cava.

Como diagnósticos presuntivos se plantearon mal-

formaciones venosas, crioglobulinemia, y trombofilias adquiridas y hereditarias. Se solicitaron anticuerpos para síndrome antifosfolípido, mutación del factor V de Leiden, determinación de antitrombina III, homocisteína, proteína S, proteína C y crioglobulinas. El valor de la proteína S libre fue el único alterado (23%, rango normal 60-100%). El estudio histopatológico de las úlceras mostró una epidermis con hiperplasia irregular, paraqueratosis confluyente, depósitos de fibrina y espongirosis. En la dermis, vasos de tamaño pequeño que adoptaban un patrón lobulillar, extravasación eritrocitaria, discreto infiltrado mononuclear, depósito de hemosiderina y fibrosis.



FOTO 1: Úlceras venosas en el tercio inferior de los miembros inferiores.



FOTO 3: Cierre de las úlceras al cabo de 4 meses.

La ecografía Doppler de ambos miembros inferiores informó insuficiencia venosa severa superficial y profunda, sin signos de trombosis, y la resonancia magnética descartó el compromiso óseo. Se solicitó una angiogramografía de abdomen y pelvis con contraste, que mostró agenesia de la vena cava inferior infrarrenal, desembocadura de las venas ilíacas en las venas vertebrales y circulación colateral en el tejido celular subcutáneo abdominopélvico (Foto 2). En el ecocardiograma se objetivaron flujos venosos continuos de trayectoria tortuosa, sin oscilaciones, representativos de las variaciones de presión de la aurícula derecha. Con estos resultados, se arribó al diagnóstico de agenesia de la vena cava inferior infrarrenal y deficiencia congénita de proteína S, al haber descartado las causas de deficiencia adquirida. Se realizaron curaciones con alginato de calcio, desbridamiento cortante y elastocompresión. Se obtuvo la resolución total de las úlceras al cabo de 4 meses (Foto 3).

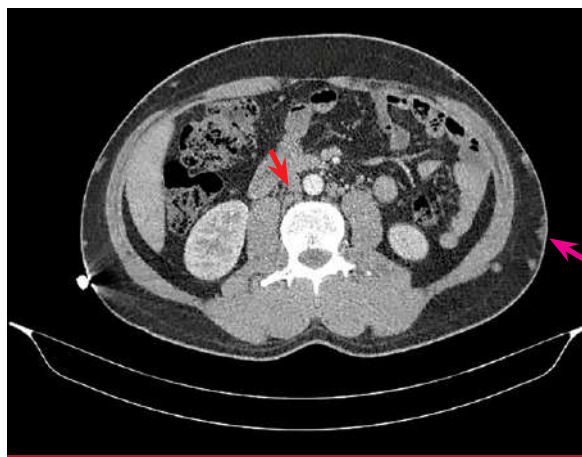


FOTO 2: Tomografía computada. Se evidencia la ausencia de la vena cava inferior a la izquierda de la aorta (flecha roja), asociada a vasos dilatados y tortuosos (circulación colateral) en el tejido celular subcutáneo (flecha rosa).

## DISCUSIÓN

La agenesia de la vena cava inferior (AVCI) infrarrenal es una anomalía infrecuente. Puede ser asintomática o presentar trombosis venosa profunda, o signos y síntomas de insuficiencia venosa crónica<sup>1</sup>. La prevalencia varía entre 0,0005% y 1%, y la ausencia del segmento infrarrenal es aún más inusual<sup>2,3</sup>. Puede asociarse a *situs inversus*, poliesplenía, asplenía y malformaciones renales<sup>4,5</sup>. Existen controversias en cuanto a su origen. Se ha propuesto que puede ser congénita, por defectos en el desarrollo, o adquirida debido a trombosis intrauterina o perinatal<sup>6</sup>.

En los primeros años de vida suele manifestarse con cianosis, falla cardíaca, hipertensión, disnea y re-

traso del crecimiento. Cuando el inicio sintomático se produce a una edad más tardía, se caracteriza por edema, pesadez o úlceras venosas recurrentes. Sin embargo, la presentación más común es asintomática y suele ser un hallazgo imagenológico<sup>1,4</sup>.

La deficiencia de proteína S puede ser hereditaria, autosómica dominante o adquirida, en el contexto de coagulación intravascular diseminada, o de enfermedad renal o hepática, entre otras. Puede manifestarse con necrosis cutánea, vasculopatía livedoide y úlceras<sup>7</sup>. La fisiopatogenia de las trombofilias en el desarrollo de las úlceras crónicas aún no está clara. Pueden predisponer a partir de eventos tromboembólicos macrovasculares o por microtrombos en las vénulas o pequeñas arterias<sup>8</sup>. Es probable que la disminución de los niveles séricos de proteína S haya contribuido, como cofactor, al desarrollo de las úlceras en presencia de una insuficiencia venosa severa.

En cuanto a las úlceras secundarias a AVCI, la terapia compresiva es el pilar del tratamiento. En los casos refractarios al manejo local, el *bypass* venovenoso es una alternativa terapéutica<sup>3</sup>. Cuando el tratamiento quirúrgico no está indicado, como en el paciente estudiado, se recomienda el tratamiento conservador

con curaciones locales<sup>4</sup>. No hay recomendaciones definidas respecto de la anticoagulación en los pacientes con AVCI que no sufrieron eventos trombóticos<sup>4</sup>. Junto con el Servicio de Hematología, se consensuó no iniciar tratamiento anticoagulante, ya que el paciente no presentó episodios trombóticos y evolucionó favorablemente con el tratamiento instaurado.

Se realizó una revisión bibliográfica internacional y se encontró un caso de duplicación de AVCI asociada a deficiencia de proteína S, pero este es el primer caso observado de asociación entre AVCI y deficiencia de proteína S<sup>9</sup>. Sin embargo, se describieron pacientes con otras trombofilias asociadas a AVCI, lo que supone la probabilidad de una relación causal entre ambas entidades. Se cree que la trombofilia podría predisponer a la trombosis prenatal o perinatal, y así provocar la AVCI<sup>10</sup>.

Como conclusión, destacamos la infrecuencia de ambas patologías concomitantes como causa de las úlceras. Enfatizamos la posible relación causal entre estas entidades. Recordamos la importancia del estudio de las malformaciones venosas congénitas y la valoración hematológica en los pacientes jóvenes con úlceras crónicas, ya que con un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno es posible evitar las complicaciones futuras.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sitwala PS, Ladia VM, Brahmabhatt PB, Jain V, et al. Inferior vena cava anomaly: a risk for deep vein thrombosis. *N Am J Med Sci*. 2014;6:601-603.
2. Sneed D, Hamdallah I, Sardi A. Absence of the retrohepatic inferior vena cava: what the surgeon should know. *Am Surg*. 2005;71:502-504.
3. Phair J, Trestman E, Stableford J. Venous status ulcers due to congenital agenesis of the inferior vena cava in a 16-year-old male. *Vascular*. 2016;24:106-108.
4. Amano H, Nagai Y, Endo Y, Iwasaki T, et al. Leg ulceration in chronic venous insufficiency caused by an absent inferior vena cava. *Acta Derm Venereol*. 2009;89:502-504.
5. Sagban TA, Scharf RE, Wagenhäuser MU, Oberhuber A, et al. Elevated risk of thrombophilia in agenesis of the vena cava as a factor for deep vein thrombosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2015;21:1-7.
6. Gupta A, Kumar S, Kothari SS. Congenital absence of infrarenal inferior vena cava and deep veins of the lower limbs: a case report. *J Med Case Rep*. 2016;10:218.
7. Dabiri G, Damstetter E, Chang Y, Baiyee Ebot E, et al. Coagulation disorders and their cutaneous presentations: Diagnostic work-up and treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2016;74:795-804.
8. Zutt M, Krüger U, Rosenberger A, Schön MP, et al. Thrombophilia in patients with chronic venous leg ulcers—a study on patients with or without post thrombotic syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2011;25:1432-1439.
9. Liao WL, Shih MY, Wang JD. Venous thromboembolism in a young girl with duplication of the inferior vena cava and proteins deficiency. *Turk J Haematol*. 2019;36:133-135.
10. Tufano A, Cannavacciuolo F, Gianni A, et al. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis in the young: a review of the literature and local experience. *Semin Thromb Hemost*. 2017;43:827-835.