

## Agenesie der Vena cava inferior

# Eine seltene Ursache für die häufige tiefe Beinvenenthrombose bei jungen Patienten

Nima Hosseini-Akhavan<sup>a</sup>, dipl. Ärztin; Dr. med Ute Wagnetz<sup>b</sup>; Dr. med. Christoph Schreen<sup>a</sup>

Spital Bülach: <sup>a</sup> Notfallabteilung, Klinik für Chirurgie, <sup>b</sup> Institut für Radiologie



## Hintergrund

Die Agenesie der Vena cava inferior (VCI) ist eine sehr seltene kongenitale Anomalie mit einer geschätzten Prävalenz von 0,0005–1% in der Gesamtbevölkerung, die sich durch ein klinisch häufiges Krankheitsbild, die tiefe Beinvenenthrombose, präsentiert [1–2]. Als Ursache wird neben einer intrauterinen Thrombose in erster Linie eine embryonale Dysgenese angenommen [3]. Die Charakteristika der Erkrankung sind sehr homogen und umfassen eine proximale Lokalisation der tiefen Beinvenenthrombose, häufig nach körperlicher Aktivität hauptsächlich bei jungen Erwachsenen vor der vierten Lebensdekade.

Die Diagnosesicherung einer Agenesie der VCI kann durch Computertomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT) erfolgen. Die Detektion des Kollateralkreislaufs kann auch mithilfe der Angiographie durchgeführt werden.

Im Rahmen unseres interessanten Falles möchten wir auf diese seltene Differentialdiagnose bei jungen Patienten aufmerksam machen. Sie ist durch ihr häufiges Leitsymptom von klinischer Relevanz für diese Patientengruppe.

## Fallbericht

### Anamnese

Eine 28-jährige Patientin stellt sich im März 2017 in der Notfallpraxis vor mit seit einem Tag bestehenden Rückenschmerzen tieflumbal und sacral rechts sowie in der rechten Leiste. Es ist die erste Episode derartiger Schmerzen. Die Anamnese ergibt weder eine vermehrte körperliche Belastung oder ein Trauma, noch Fieber, Gewichtsverlust oder Nachtschweiss. Die Patientin verneint Thoraxschmerzen und Dyspnoe bei normaler Belastungstoleranz und Mobilität. Sie ist ansonsten gesund, wurde noch nie operiert und war noch nie hospitalisiert. Als einzige Medikation besteht eine hormonelle Kontrazeption mit NuvaRing<sup>®</sup>.



Nima Hosseini-Akhavan

Die Familienanamnese ist unauffällig für Karzinom-erkrankungen, Gerinnungsstörungen, Aborte, Autoimmunerkrankungen oder kardiovaskuläre Erkrankungen. Die körperliche Untersuchung zeigt eine grenzwertige Hypotonie von 100/50mmHg, rechts und 105/50 mmHg links bei normaler Herzfrequenz 70/min, subfebrile Temperatur von 37,5°C, normale Sauerstoffsättigung SO<sub>2</sub> 99% unter Raumluft und Eupnoe (AF 16/min). Herztöne und das Atemgeräusch sind normal. Das Abdomen ist weich und indolent, keine Leistenhernien palpabel, keine Klopfdolenz über der Wirbelsäule bei leichter Druckdolenz über dem Ileosacralgelenk. Normale Kraft und Sensibilität der unteren und oberen Extremität (M5) sowie symmetrische Muskeleigenreflexe. Die Fusspulse Arteria (A) dorsalis pedis sowie A. tibialis posterior waren symmetrisch gut palpabel.

Optisch fällt eine Umfangsdifferenz der Beine auf, die sich in der Ausmessung mit einer Differenz von jeweils 3 cm im Ober- und Unterschenkel objektivieren lässt.

## Befunde

### Labor

In der laborchemischen Untersuchung bildet sich im Hämatogramm eine diskrete Neutrophilie (82%) ab sowie ein erhöhtes C-reaktives Protein (CRP) von 60 mg/l. Kreatinin und Elektrolyte sind normal. Der Gerinnungsstatus zeigt ein deutlich erhöhtes D-Dimer von >10 000 ng/ml, sowie eine erhöhte aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT) von 70 sec bei normalem INR (1,0).

### Duplex

Bei deutlicher Umfangsdifferenz beider Beine und positivem D-Dimer wird eine Ultraschalluntersuchung zum Ausschluss einer tiefen Beinvenenthrombose durchgeführt. Die Duplexsonographie kann weder in der Vena ilica beidseits, noch in der Vena cava inferior

einen Fluss nachweisen. Es erfolgt daher ein Angio-CT zur Vervollständigung der Diagnostik. Eine therapeutische Heparinisierung wird zu diesem Zeitpunkt begonnen.

### Computertomographie

Die Computertomographie ergibt eine Agnesie der Vena cava inferior mit ausgedehnten Umgehungskreisläufen über die Lumbalgefäße (Abb. 1). Eine Thrombosierung der iliakalen Gefäße kann aufgrund der fehlenden Kontrastierung nicht sicher beurteilt werden.

### Invasive Phlebographie

Hier bestätigt sich die Agnesie der Vena cava inferior und zusätzlich die Thrombosierung der Venae iliacae communes (Abb. 2).

### Therapie

In Anbetracht der vorliegenden Befunde leiten wir eine therapeutische Antikoagulation mit hochmolekularem Heparin ein. Aufgrund eines fehlenden Therapieerfolges mit Schmerzprogredienz und Temperaturanstieg auf 38,1° C erfolgt vier Tage nach Diagnosestellung

eine invasive Phlebographie mit Lyse und Thrombektomie im Kantospital Winterthur.

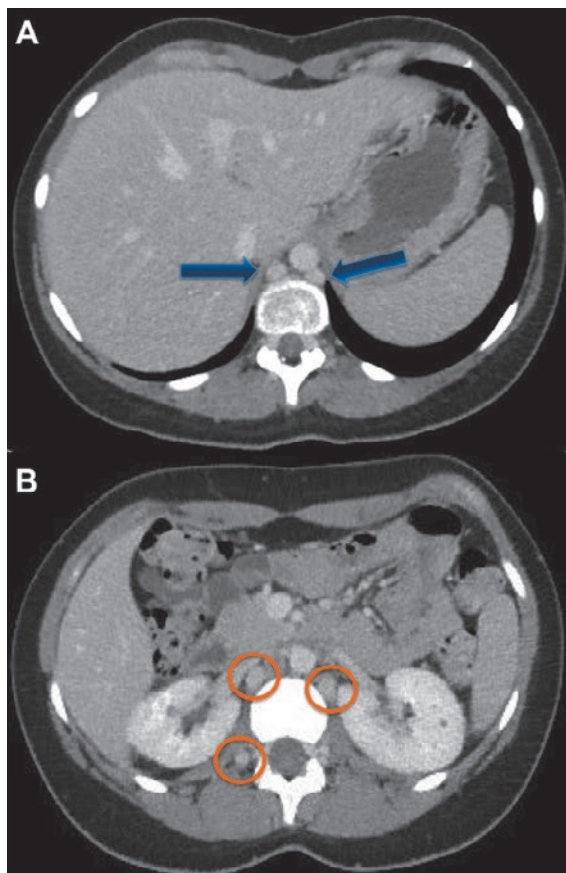
Dort bestätigt die interventionelle Phlebographie die Agnesie der VCI mit ausgedehnten Kollateralen (Abb. 2) sowie die vollständige Thrombosierung beider Iliacalvenen. Daher wird eine mechanische Thrombektomie und anschliessend eine fraktionierte lokale intravenöse Lyse mit insgesamt 400 000 E Urokinase über zwei Lysekatheter in den Venae iliacae communes beidseits vorgenommen.

Die anschliessende Phlebographie zeigt eine komplette Regredienz aller Thromben mit deutlicher Flussbeschleunigung der iliacalen- und ileolumbalen Venen, als Zeichen der Rekanalisierung.

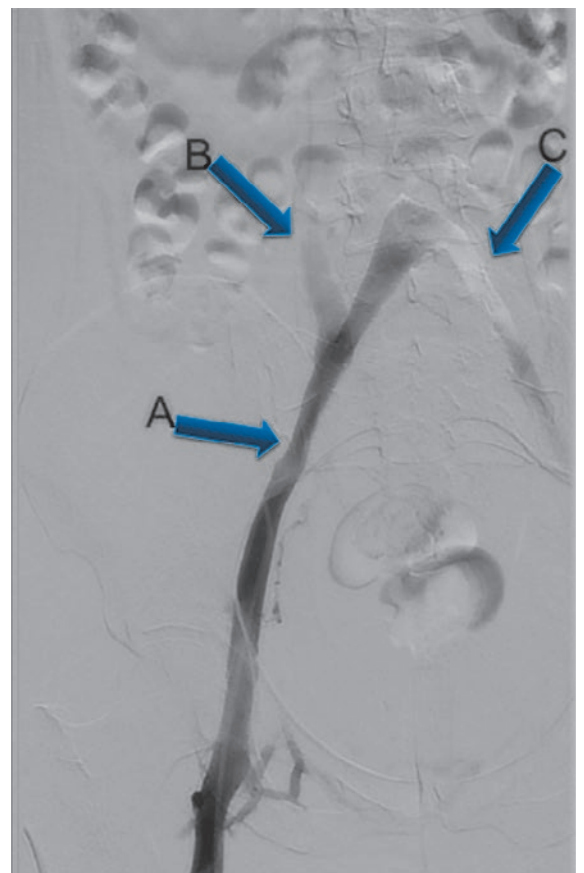
### Verlauf

Am Tag nach Lyse und Thrombektomie erfolgt die Entlassung in die ambulante Weiterbetreuung unter therapeutischer Antikoagulation mit 30 mg Rivaroxaban für drei Wochen mit anschliessend standardmässiger Reduktion auf 20 mg/d.

Die ersten nicht-invasiven angiologischen Nachkontrollen drei Wochen später, sowie nach 3, 6 und 12 Mo-



**Abbildung 1:** Computertomographie mit Kontrastmittel; A) Darstellung der dilatierten Vena azygos rechts und Vena Hemiazygos links auf Höhe der Leber (blaue Pfeile); B) Markierung der dilatierten ascendierenden Lumbalvenen.



**Abbildung 2:** Phlebographie der rechten Beckenachse mit Darstellung der dilatierten rechten ascendierenden Lumbalvene; A) Vena iliaca communis dextra, B) Vena lumbalis ascendens dextra, C) Vena iliaca communis sinistra.

**Tabelle 1:** Bildgeberische Kriterien zur Diagnose einer Agenesie der Vena cava inferior; Fall-spezifischer Vergleich Computertomographie versus Angiographie.

| Diagnosekriterium             | Computertomographie | Phlebographie |
|-------------------------------|---------------------|---------------|
| Abwesenheit eines VCI lumens  | x                   | x             |
| Verbindung zum Azygos-System  |                     | x             |
| Venöse Kollateralisierung:    |                     |               |
| – Paravertebral               | x                   | x             |
| – Aszendierende lumbale Venen | x                   | x             |
| – Azygos-hemiazygos-System    | x                   | x             |
| – Retroperitoneal             | –                   | –             |
| – Abdominale Wand             | –                   | –             |
| – Portales System             | x                   | x             |
| – Hemorrhoidaler Venenplexus  | –                   | –             |

naten zeigen duplexsonographisch ein komplett offenes Beckenbeinvenensystem ohne Hinweis auf eine Venenklappendestruktion beidseits.

Die therapeutische Antikoagulation mit 20 mg Rivaroxaban wird über ein Jahr durchgeführt und anschließend auf eine prophylaktische Dosis reduziert. Eine medikamentöse Thromboseprophylaxe ist lebenslang geplant [3].

## Diskussion

Interessanterweise wurde die geringe Anzahl der publizierten Fälle jeweils aufgrund einer tiefen Beinvenenthrombose diagnostiziert. Dies ergibt eine nicht irrelevante Prävalenz von 5% bei Patienten unter dem

dreissigsten Lebensjahr, was somit eine deutliche epidemiologische Bedeutung darstellt [1–3, 5]. Fehlen zudem die klassischen Risikofaktoren wie Rauchen und Einnahme von Kontrazeptiva und liegt zudem eine negative Anamnese bezüglich vorausgehender Operationen vor, kann dies einen ersten Hinweis auf die zutreffende Diagnose liefern.

Die Diagnosestellung mit Hilfe des klassischen Ultraschalls kann unter Umständen falsch negativ ausfallen, da die Agenesie der IVC nicht durch Kompression im B-Mode detektiert werden kann. Somit ist die Computertomographie der Goldstandard für die Diagnose-sicherung [5] (Tab. 1).

Die Behandlung der Patienten gestaltet sich im Vergleich zur konventionellen tiefen Venenthrombose kompliziert. Die kontinuierliche Einnahme von Vitamin-K-Antagonisten respektive neueren Präparaten sollte erwogen werden unter Beachtung der Risikofaktoren [4]. Trotz der primär konservativen Therapie sollte die Notwendigkeit einer Intervention im Sinne einer Thrombektomie oder lokalen Lyse bei Persistenz der Symptome in Betracht gezogen werden [5].

## Disclosure statement

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.

## Literatur

- Lambert M, Marboeuf P, Midulla M, Trillot N, Beregi JP, Mounier-Vehier C et al. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis: 10 patients and review of the literature. *Vasc Med.* 2010;15(6):451.
- 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.
- Hamoud S, Nitecky S, Engel A, Goldsher D, Hayek T. Hypoplasia of the inferior vena cava with azygous continuation presenting as recurrent leg deep vein thrombosis. *Am J Med Sci.* 2000;319(6):414–6.
- Weitz JJ, Lensing AWA, Prins MH, Bauersachs R, Beyer-Westendorf J, Bounameaux H et al; EINSTEIN CHOICE Investigators. Rivaroxaban or Aspirin for Extended Treatment of Venous Thromboembolism. *N Engl J Med.* 2017;376(13):1211–22.
- 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.

## Korrespondenz:

Nima Hosseini-Akhavan,  
dipl. Ärztin  
Spital Bülach  
Spitalstrasse 24  
CH-8180 Bülach  
nima.hosseini[at]spitalbue-  
lach.ch

## Das Wichtigste für die Praxis

- Korrekte Identifikation der Patientengruppe und Ausschluss der klassischen Risikofaktoren für tiefe Venenthrombosen sind für die richtige Diagnose wesentlich.
- Anamnese: keine vorausgegangenen Operationen, keine Immobilisation oder sonstige Risikofaktoren.
- An Therapie denken: kein vollständiges Sistieren der Antikoagulation nach sechs Monaten, Kompressionsstrümpfe.