



RELATO DE CASO

Tromboembolismo pulmonar de repetição em mulher com malformação cavo-ilíaca: relato de caso

Recurrent pulmonary thromboembolism in woman with caval-iliac malformation: case report

Melissa Andreia de Moraes Silva^{1,*}, Naiane Toledo Cardoso¹, Othon José Ribeiro Pereira¹, Bruna Cesario¹, Seleno Glauber de Jesus-Silva¹, Rodolfo Souza Cardoso¹

¹Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIT), Itajubá, Minas Gerais, Brasil.

INFORMAÇÕES GERAIS

Recebido em: julho de 2017
Aceito em: janeiro de 2018

Palavras-Chave:

Tromboembolismo pulmonar
Trombose venosa profunda
Filtro de veia cava
Malformação

Keywords:

Pulmonary thromboembolism
Deep venous thrombosis
Vena cava filter
Malformation

RESUMO

O sistema venoso superficial e profundo é responsável pela condução do sangue dos capilares para o coração, e é constituído por veias e vênulas. Há dois circuitos que se integram: a circulação pulmonar e a circulação sistêmica. E nesta última, duas grandes veias desembocam no átrio direito: a veia cava superior e a veia cava inferior. A formação embriológica do sistema venoso retroperitoneal começa na sexta semana de gestação e é finalizada na décima semana. Portanto, as malformações nestas veias são passivelmente explicadas por alterações que ocorrem neste período. A persistência da veia cava superior esquerda representa a mais comum malformação congênita do sistema venoso na população em geral. É descrita a relação entre malformações do sistema venoso e a ocorrência de tromboembolismo venoso (TEV), como a trombose venosa profunda (TVP) e embolia pulmonar (EP). Este estudo relata o caso de uma paciente portadora de malformação de veia cava superior, que desenvolveu quadro de TEV de repetição, mesmo em vigência de anticoagulação e havendo necessidade de implante de filtro de veia cava. Como as anomalias no sistema venoso são raras e não apresentam achados clínicos exuberantes, o diagnóstico é feito tardiamente, apenas quando as complicações se manifestam.

ABSTRACT

The venous system, which is composed of veins and venules, is responsible for conducting blood from the capillaries to the heart. There are two circuits that integrate the pulmonary circulation and the systemic circulation. In this latter, two large veins flow into the right atrium: vena cava superior and vena cava inferior. The embryological formation of the retroperitoneal venous system begins at the sixth week of gestation and is completed in the tenth week. Therefore, malformations in these veins are possibly explained by changes during this period. Persistence of the Superior Left Cava Vein represents the most common congenital malformation of the venous system in the general population. The relationship between malformations of the venous system and the occurrence of thromboembolic events such as Deep Vein Thrombosis is described. This study aims to report a case of a patient with Superior Cava Vein malformation, recurrent thromboembolic events (deep vein thrombosis and pulmonary thromboembolism), even in the presence of anticoagulation, and requiring the placement of vena cava filter. The anomalies in the venous system are rare and do not present exuberant clinical findings, the diagnosis is made late, only when the complications present themselves. Besides, therapy is based on avoiding such complications.

CC BY-NC-SA 4.0 2018 RCSFMIT

*** Correspondência:**

Avenida Renó Júnior, 368
Itajubá - MG - CEP 37502-138
e-mail: meldemoraes@gmail.com

doi: 10.21876/rcsfmit.v8i2.755

Introdução

Os sistemas venosos superficial e profundo são responsáveis por conduzir o sangue dos capilares em direção ao coração, e são constituídos por veias e vênulas. O circuito que termina no átrio esquerdo, através das quatro veias pulmonares trazendo sangue arterial oriundo dos pulmões, é chamado pequena circulação, ou circulação pulmonar. Já o circuito que termina no átrio direito através das veias cava inferior e superior, e do seio coronário retornando com sangue venoso chama-se de grande circulação ou circulação sistêmica.¹

A veia cava superior (VCS) mede em média 7,5 cm de comprimento e 2,0 cm de diâmetro, e origina-se dos dois troncos braquiocéfálicos. Já a veia cava inferior (VCI) é a maior veia do corpo, com diâmetro de cerca de 3,5 cm e é formada pela junção das duas veias ilíacas comuns que recolhem sangue da região pélvica e dos membros inferiores, e segue seu trajeto ao lado da aorta abdominal.¹

A formação embriológica do sistema venoso retroperitoneal começa na sexta e é completada na décima semana de gestação. O sistema venoso é derivado da modificação de três conjuntos paralelos de veias: supracardinal, subcardinal e as veias cardinais posteriores. Os únicos derivados adultos das veias cardinais posteriores são a raiz da veia ázigos, a bifurcação hepática e as veias ilíacas.² Portanto, malformações nestas veias são passivelmente explicadas por alterações durante esse período.

A persistência da veia cava superior esquerda (PVCSE) representa a mais comum malformação congênita do sistema venoso, ocorrendo em cerca de 0,3 a 0,5% da população.^{3,4} Entretanto, como se trata de uma variação anatômica assintomática, estes números podem estar subestimados. Esse índice se eleva para 12,0% quando se trata de pacientes portadores de uma malformação cardíaca, como defeito do septo atrial e/ou ventricular, coarctação da aorta, transposição dos grandes vasos, tetralogia de Fallot, e até mesmo malformações extracardíacas, como a atresia de esôfago.⁵ Shinet *et al.*, em um estudo retrospectivo populacional com 2.488 pacientes, chegaram a um total de 20,9% de anomalias congênitas de VCI de diversos tipos, revelando alta incidência destas malformações.³

Kroblichet *et al.*, em estudo retrospectivo, encontraram casos de associação entre PVCSE e atresia de esôfago, corroborando ainda mais com a ligação entre as malformações do sistema venoso e outras malformações, cardíacas ou extracardíacas.⁴ Além disso, é descrita também a relação entre malformações do sistema venoso e a ocorrência de tromboembolismo venoso (TEV). Recentemente, a maior utilização de angiotomografia computadorizada (ATC) e angiorressonância nuclear magnética tem identificado com mais frequência malformações da VCI associadas à TVP de membros inferiores. Alguns estudos relatam a presença de algum tipo de anomalia da VCI em aproximadamente 5,0% dos casos de TVP em jovens, sugerindo essa condição como novo fator de risco para o TEV.⁶

O conhecimento das malformações do sistema venoso também se dá devido ao fato de que em muitas ocasiões há a necessidade de acesso venoso central, utilizando-se a VCS para este fim. Uma malformação desse vaso pode levar a complicações no procedimento ou até mes-

mo à impossibilidade de realização do mesmo.⁷ Outro ponto importante seria a possibilidade de dificultar o implante de filtro de VCI ou planejamento de cirurgias intra-abdominais e intrapélvicas.⁸

O objetivo deste trabalho foi descrever um caso raro de uma paciente portadora de malformação de VCS associadas à malformação de segmento cavo-ilíaco, que cursou com TEV de repetição, apesar da anticoagulação.

Trabalho aprovado pelo CEP da instituição sob parecer número 1.855.142.22.

Descrição do caso

Paciente do sexo feminino, 34 anos, branca, casada, foi admitida pela equipe de cirurgia vascular de um Hospital Escola após queixar-se de dor intensa e edema em membro inferior direito (MID) com evolução de um dia. Referiu ainda o uso de anticoncepcional oral e negou outros sintomas. Ao exame físico, apresentava edema assimétrico e pulsos não palpáveis de membros inferiores. Na ocasião, foi realizado eco *Doppler* colorido venoso profundo de MID, que evidenciou trombo incompressível de aspecto agudo em veias femoral comum, femoral e poplítea, com extensão cranial para veia ilíaca externa. Foi iniciado tratamento inicial com enoxaparina sódica 80 mg, por via subcutânea, de 12 em 12 horas. Após melhora clínica no quarto dia de internação, continuou tratamento ambulatorial com dabigatrina 150 mg, via oral, de 12 em 12 horas.

Após duas semanas, a paciente deu entrada em um pronto atendimento com quadro de taquicardia sinusal associado à instabilidade hemodinâmica, revertida com amiodarona e suporte clínico básico. Foi submetida à ATC de tórax (**Figura 1**), que evidenciou trombos de aspecto recente em artérias pulmonares, VCS dupla e brônquios acessórios bilaterais originando-se diretamente da traqueia supracarinal, suprindo os lobos superiores. Feito o diagnóstico de tromboembolismo pulmonar (TEP), foi reiniciada enoxaparina sódica 80 mg, por via subcutânea, de 12 em 12 horas e cloridrato de propafenona 300 mg, 12 em 12 horas. Apresentou boa evolução clínica, recebendo alta da Unidade de Terapia Intensiva em quatro dias e alta hospitalar em cinco dias.

Solicitada nova ATC de VCI e veias ilíacas (**Figura 2**). O exame evidenciou falhas de enchimento endoluminais parciais excêntricas na VCI infra-hepática compatível com trombose parcial, veia ilíaca externa direita de calibre reduzido (cerca de 0,4 x 0,5 cm) de difícil avaliação, veias gonadais tortuosas, à esquerda drenando para veia hemiázigos e à direita para VCI, ausência de sinais de compressão extrínseca sobre a veia renal esquerda ou sobre as veias ilíacas e rins ectópicos bilaterais, com a drenagem das veias renais para as veias ilíacas comuns.

Devido ao fato de a paciente apresentar TEV mesmo em vigência de anticoagulação adequada, optou-se pelo implante de filtro de VCI. O acesso foi realizado em veia jugular interna direita, pela técnica de *Seldinger*, ecoguiada, sob anestesia local. Foi implantado o filtro de veia cava *Greenfield*® (*Boston Scientific, Marlborough, MA*) em posição infra-renal. Durante o implante do filtro,

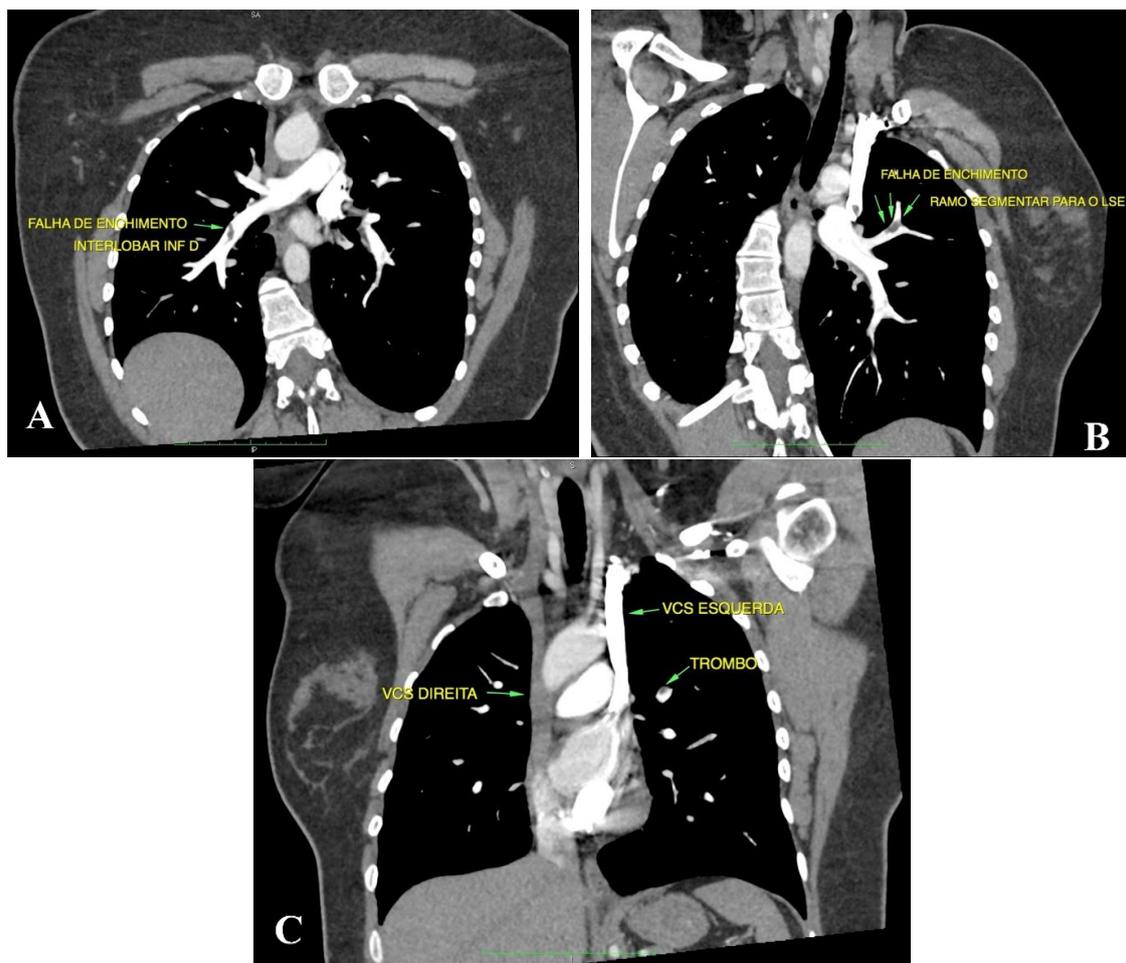


Figura 1. Angiotomografia multicanal de tórax evidenciando (A e B) falhas de enchimento parciais em artérias pulmonares (ramos interlobares) e (C) VCS esquerda.

observou-se veia cava inferior pérvia, de calibre e localização normais, paredes irregulares e afiladas, com presença de trombos murais ocupando parcialmente sua luz em segmento infra-renal (**Figura 3**).

A paciente recebeu alta hospitalar no mesmo dia depois de avaliada clinicamente, sem instabilidade hemodinâmica, sem queixas e ferida operatória cervical sem sangramento ativo. Manteve acompanhamento ambulato-



Figura 2. Angiotomografia multicanal com contraste em fase venosa evidenciando trombos intraluminais em VCI aderidos parcialmente ao lúmen no corte axial (A) e sagital (B).

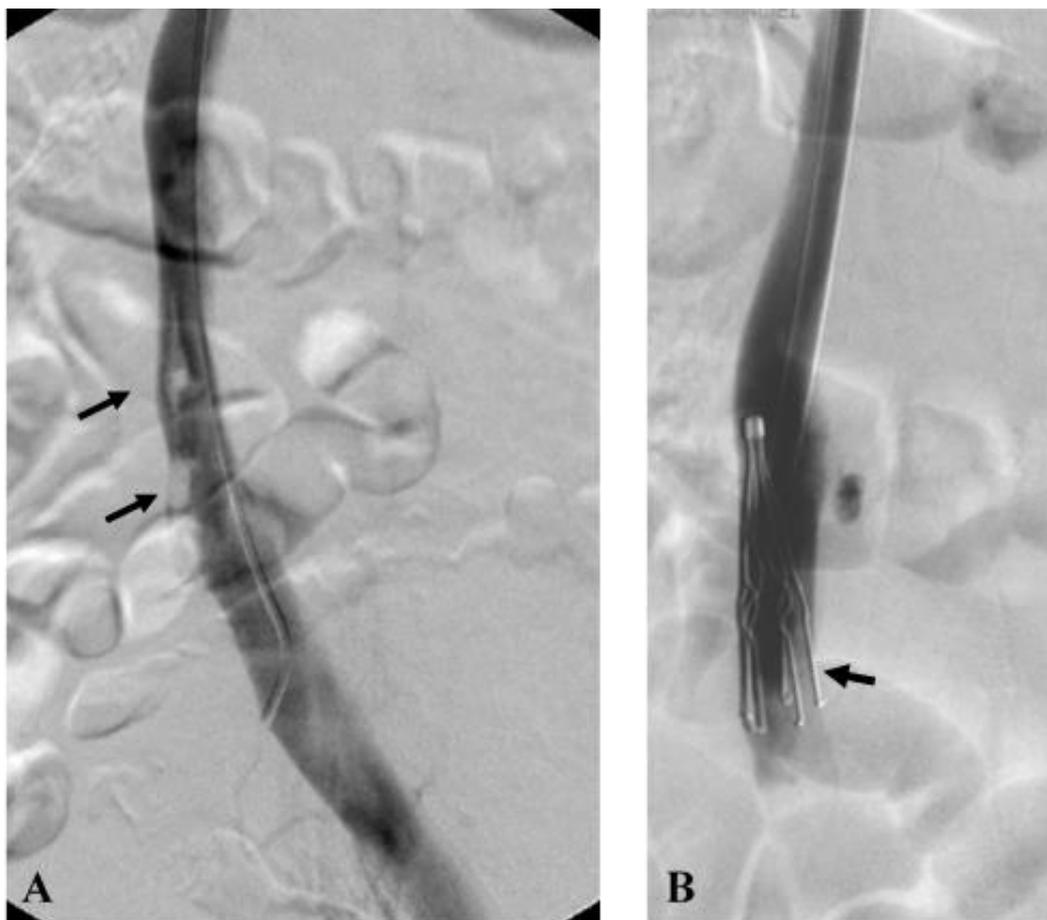


Figura 3. A, cavografia inferior através de acesso transjugular direito, evidenciando trombos parcialmente obstrutivos (setas). B, filtro de veia cava inferior Greenfield implantado em situação infra-renal (seta).

rial com manutenção do anticoagulante oral (dabigatran) e uso de meia-elástica de compressão graduada.

Discussão

As anormalidades anatômicas do sistema venoso têm baixa incidência na população em geral.⁹ Porém, quando presentes, podem ter repercussão clínica. O diagnóstico é difícil e envolve investigação profunda e detalhada de cada caso. O exame físico fornece alguns dados; porém, é insuficiente para detectar a verdadeira extensão da lesão e estruturas envolvidas. No caso relatado, foi solicitado exame de ATC de tórax e VCI a fim de explorar melhor as condições anátomo-clínicas da paciente em questão. Na ATC de tórax e de VCI, foram evidenciados VCS dupla, brônquios acessórios bilaterais e rins tópicos. Tais anomalias anatômicas diferem da literatura por não fazerem parte do grupo de malformações venosas congênitas mais frequentes, como a persistência de VCS esquerda e anomalias de VCI.

É descrita relação entre malformações do sistema venoso e ocorrência de fenômenos tromboembólicos, como TVP e TEP,⁶ fenômenos estes que foram evidenciados e diagnosticados no relato em questão.

Portanto, em pacientes com TEP agudo, na presença de contraindicação ou de complicação relacionada ao

uso de anticoagulantes, é indicado o uso de filtro de VCI.^{9,10} Este pode também ser usado em recidivas de TEP em vigência de anticoagulação adequada, assim como em TEP maciça e em casos cirúrgicos de embolectomia.¹¹ Mais recentemente, a indicação de uso de filtros de veia cava, sobretudo os removíveis, tem sido expandida para pacientes acometidos por TVP proximal com alto risco temporário para TEP.¹²

Devido à recorrência de TEV em vigência de anticoagulação adequada na paciente em questão, optou-se pelo implante de filtro de VCI definitivo com a finalidade de profilaxia secundária de EP. Além disto, a paciente é portadora de uma malformação vascular que favorece a recidiva do TEV. Mais recentemente, devido ao aumento de prevalência de trombos originários das extremidades superiores, os filtros também têm sido implantados na VCS.¹³

Conclusão

Embora seja rara, a ocorrência de malformações anatômicas no sistema venoso (sendo a persistência de VCS esquerda a mais frequente) pode favorecer o aparecimento do TVP e/ou EP. O diagnóstico precoce nem sempre é possível, devido ao fato de serem usualmente assintomáticas até a manifestação do TEV. Assim sendo,

os pacientes portadores de anomalias congênitas venosas quando diagnosticados podem necessitar de acompa-

nhamento regular, a fim de prevenir complicações. Ainda, o diagnóstico precoce pode melhorar seu prognóstico.

Referências

1. Netter FH. Atlas de anatomia humana. 2ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2011. 450p.
2. Koplay M, Kantarci M. Absence of left external iliac vein and an unusual venous connection between the right external iliac vein and the left main femoral vein. *Clin Anat.* 2007;20(8):992-3.
3. Shin M, Lee JB, Park SB, Park HJ, Kim YS. Multidetector computed tomography of iliac vein variation: prevalence and classification. *Surg Radiol Anat.* 2015;37(3):303-9.
4. Knoblich M, Silva AV, Ladeira C, Carmo S, Murinello R, Casella P. Persistence of left superior vena cava associated to esophageal atresia: presentation of 5 cases. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc.* 2014;21(1):55-8.
5. Povoski SP, Khabiri H. Persistent left superior vena cava: review of the literature, clinical implications, and relevance of alterations in thoracic central venous anatomy as pertaining to the general principles of central venous access device placement and venography in cancer patients. *World J Surg Oncol.* 2011;9:173. doi: 10.1186/1477-7819-9-173.
6. 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.
7. Venieratos D, Panagouli E, Lolis E. Variations of the iliac and pelvic venous systems with special attention to the drainage patterns of the ascending lumbar and ilio-lumbar veins. *Ann Anat.* 2012;194(4):396-403.
8. Reeves PT, Rafiei P. Anomalous iliac vein development: a case report and literature review. *Med Imag Interv Radiol.* 2016;2:1200-4.
9. Kinney TB. Update on inferior vena cava filters. *J Vasc Interv Radiol.* 2003;14(4):425-40.
10. Girard P, Stern JB, Parent F. Medical literature and vena cava filters: so far so weak. *Chest.* 2002;122(3):963-7.
11. Kearon C, Kahn SR, Agnelli G, Goldhaber S, Raskob GE, Comerota AJ, et al. Antithrombotic therapy for venous thromboembolic disease: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines (8th Edition). *Chest.* 2008;133(6 S):454S-545S. doi: 10.1378/chest.08-0658.
12. Pacouret G, Alison D, Pottier JM, Bertrand P, Charbonnier B. Free-floating thrombus and embolic risk in patients with angiographically confirmed proximal deep venous thrombosis. A prospective study. *Arch Intern Med.* 1997 Feb 10;157(3):305-8.
13. Spence LD, Girona MG, Malde HM, Mickolick CT, Geisinger MA, Dolmatch BL. Acute upper extremity deep venous thrombosis: safety and effectiveness of superior vena caval filters. *Radiol.* 1999;210(1):53-8.