

# Agenesie der Vena cava inferior bei einem 20jährigen Mann

T. Ziegler<sup>a</sup>, C. Winkler<sup>b</sup>

## Zusammenfassung

Die Agenesie der Vena cava inferior ist eine seltene Gefässmalformation während der frühen embryonalen Entwicklung. Sie ist mit dem gehäuften Auftreten tiefer Beinvenenthrombosen und beidseitiger Beckenvenenthrombosen assoziiert. Insbesondere bei jungen Patienten ohne weitere Risikofaktoren für ein thromboembolisches Krankheitsbild sollte eine differentialdiagnostische Abklärung nach stattgehabter Phlebothrombose erfolgen. Spiral-Computertomographie mit Kontrastmittel oder MR-Angiographie sind geeignete bildgebende Verfahren.

Eine orale Antikoagulation ist nach einer Thrombose bei Agenesie der Vena cava inferior zumeist indiziert.

*Key words: Beinvenenthrombose; Gefässmalformation; Vena-cava-Agenesie*

## Fallbeschreibung

### Anamnese

Bei dem 20jährigen, in einem Büro tätigen Patienten waren seit einer Woche zunehmende Rückenschmerzen im Bereich der Lendenwirbelsäule aufgetreten. Der Patient stellte sich am 2. Erkrankungstag dem Hausarzt vor und wurde unter der Diagnose «akute Lumbago» zunächst analgetisch und mit lokaler Xylocain-Quaddelung therapiert. In den folgenden Tagen kam es nicht zu einer Besserung der Beschwerden, so dass die Einweisung in eine Orthopädische Klinik unter der Verdachtsdiagnose eines Nucleus-pulposus-Prolaps der Lendenwirbelsäule erfolgte. Bei der klinischen Untersuchung fiel eine beidseitige ödematöse Schwellung der Oberschenkel auf. Der Patient wurde unmittelbar in die Klinik für Innere Medizin verlegt.

Der Patient gab an, im Kindesalter unter epileptischen Anfällen gelitten zu haben, die aber seit dem 5. Lebensjahr nicht wieder aufgetreten wären. Er sei Nichtraucher und würde nur selten Alkohol trinken. Eine aussergewöhnliche körperliche Belastung wäre in den letzten 2 Monaten nicht aufgetreten.

## Klinischer Aufnahmebefund

Der Patient befand sich in einem guten Allgemeinzustand (Körpergrösse 1,68 m; Gewicht 65 kg). Beide Oberschenkel waren bis zum Knie ödematös-livide geschwollen, ein Seitenunterschied bestand bei der Umfangsmessung nicht. Die inguinalen Lymphknoten waren nicht vergrössert, der Tastbefund des äusseren Genitales unauffällig.

Normalbefunde ergaben sich bei der klinischen Untersuchung von Herz, Lunge und Abdomen. Der Blutdruck betrug 115/60 mm Hg ohne relevante Seitendifferenz an beiden Armen, Herzfrequenz 68/min, Körpertemperatur 36,8 °C. Alle peripheren Pulse waren seitengleich zu tasten. Die übrige klinische Untersuchung erbrachte keine weiteren Auffälligkeiten.

## Laborchemische Befunde

Die Bestimmung der Blutsenkungsgeschwindigkeit, der Parameter des Elektrolytstoffwechsels und der Nierenfunktion sowie der Transaminasen erbrachte normwertige Befunde, ebenso für das Hämoglobin, den Hämatokrit und die Thrombozyten. Die Leukozytenzahl lag bei  $16 \times 10^9/l$ , bei ausgeglichenem Differentialblutbild. Die Laktatdehydrogenase wurde mit 512 U/l (normal bis 537 U/l) bestimmt, das C-reaktive Protein mit 19 mg/l (normal bis 5 mg/l).

Die hämostaseologischen Untersuchungen ergaben für die partielle Thromboplastinzeit nach Quick, die aPTT, das Antithrombin sowie das Fibrinogen regelrechte Befunde. Das D-Dimer war mit 695  $\mu g/l$  (normal bis 250  $\mu g/l$ ) um das dreifache erhöht.

Zum Ausschluss einer Thrombophilie wurden Protein C, Protein S, APC-Resistance sowie Homocystein bestimmt und erbrachten negative Befunde.

## Ergänzende Untersuchungen

Im Rahmen der weiteren Diagnostik wurde eine Phlebographie des rechten Beines durchgeführt, die okkludierende Thromben in der Vena iliaca ext. und communis rechts zeigte, wobei das kraniale Ende des Thrombus nicht abzugrenzen war. Die tiefen Unterschenkelvenen und die Vena poplitea waren frei durchgängig.

Um das Ausmass der Thrombose in der Vena

<sup>a</sup> Sophien- und Hufeland  
Klinikum Weimar

<sup>b</sup> Zentralklinik Bad Berka GmbH

Korrespondenz:  
Dr. med. Tom Ziegler  
Sophien- und Hufeland  
Klinikum Weimar  
Postfach 2017  
D-99401 Weimar

cava abzugrenzen, erfolgte eine Spiral-Computertomographie des Abdomens mit Kontrastmittelgabe. Es bestätigte sich eine Beckenvenenthrombose der Vv. iliaca externae, internae und communes rechts, aber auch links. Die Vena cava verzüngte sich bis zur Nierenetage konisch (mit frischem Thrombus im Lumen) und war dann nicht mehr nachweisbar. Es folgte nach proximal ein ausgedehntes Kollateralsystem über die Vv. lumbales ascendentes, den vertebrealen und paravertebralen Venenplexus. Die Vena cava war dann wieder von der Einmündung der Lebervenen bis zum rechten Vorhof nachweisbar.

Der Befund der Röntgen-Thorax-Untersuchung war altersentsprechend normal.

### Verlauf und Therapie

Die klinische Symptomatik liess an eine doppel-seitige Beckenvenenthrombose denken, die im folgenden durch die genannten Befunde bestätigt werden konnte.

Da der Patient nicht über eine zu einer Thrombose führende Expositionssituation oder eine bekannte Thrombophilie berichtete, wurde zusätzlich mittels bildgebender Diagnostik ein urologisches oder intraabdominales Tumoreiden als Ursache einer paraneoplastischen Thrombose zusätzlich ausgeschlossen.

Unter thrombolytischer Therapie mit jeweils 9 Mio IE Streptokinase über 8 Stunden intra-

venös, begleitend 500 IE Heparin pro Stunde intravenös, konnte duplexsonographisch ab dem 4. Tag eine freie Durchgängigkeit der Oberschenkelvenen, Vv. femorales communes und Vv. iliacea ext. nachgewiesen werden. Eine Wiedereröffnung der V. iliaca communis konnte nicht erreicht werden. Nach Einstellung auf orale Antikoagulation (Marcumar) konnte der Patient beschwerdefrei am 11. stationären Tag entlassen werden. Begleitend erhielt der Patient eine beidseitige Kompressionstherapie. Zur zusätzlichen Dokumentation der vaskulären Anomalie erfolgte vorher eine MR-Angiographie (Abb. 1), die den Befund der Vena-cava-Agenesie bestätigte.

### Diskussion

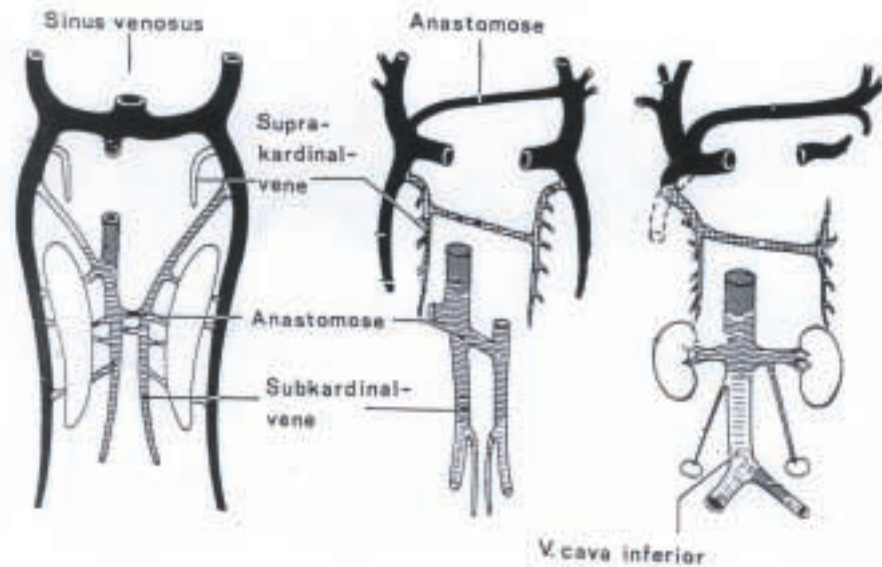
Das Fehlen des infrahepatischen Anteiles der Vena cava inferior ist ein seltener Befund mit einer Inzidenz von 0,6% [1]. Ursächlich wird zumeist eine Störung in der Embryogenese oder ein früher postnataler thrombotischer Verschluss angenommen.

Die Formierung der Vena cava beginnt in der 6. Embryonalwoche [4]. Initial erfolgt der venöse Rückfluss im Fetus über die paarig angelegten anterioren Kardinalvenen (Suprakardinalvenen) in der kranialen Hälfte des Fetus und über die paarig angelegten postero-

**Abbildung 1.**  
MR-Angiographie der Becken- und Bauchgefässe mit Nachweis der Vena-cava-Agenesie.



**Abbildung 2.**  
Embryonale Entwicklung  
der Vena cava.



ren Kardinalvenen (Sakrokardinalvenen) aus der kaudalen Körperhälfte. Im folgenden bilden sich die Subkardinalvenen, aus denen durch Fusion die Vena cava inferior entsteht. Es verschmelzen die Subkardinalvenen zum renalen Segment und die Suprakardinalvenen zum posthepatischen Segment, wobei der kraniale embryonale Gefässanteil zum Vena-azygos-System wird. Die Sakrokardinalvenen werden zum hepatischen Segment der Vena cava inferior. Etwa in der 8. Embryonalwoche ist der Entwicklungsschritt abgeschlossen (Abb. 2).

Der seltene Defekt der Vena cava inferior betrifft zu 90% die suprarenalen (hepatisch oder posthepatisch) Segmente und in 6% das renale Segment [5]. Agenesien mehrerer Segmente sind bisher nur kasuistisch berichtet worden. Insbesondere die Defekte im suprarenalen Bereich sind häufig mit angeborenen Herzfehlern oder Anomalien der Milz assoziiert.

Häufigere Fehlbildungen am unteren Hohlvenensystem sind die Doppelung der Vena cava inferior (1–3%) oder eine linksseitige Lage des Gefässes (0,2%) [6].

Patienten mit Doppelung oder linksseitiger Lage der Vena cava inferior sind selten klinisch auffällig. Hingegen ist die Agenesie von Teilen der Vena cava mit einer erhöhten Rate an tiefen Beinvenenthrombosen assoziiert. Für das Auftreten einer Thrombose sind jedoch in der Regel zusätzliche Expositionsfaktoren (venöse Stase, Immobilität) oder eine Disposition (Thrombophilie) erforderlich [3].

**Diagnostisches Instrument** der Wahl dieser speziellen Anomalie ist das Spiral-Computertomogramm mit Kontrastmittelgabe oder bei Kontraindikationen eine Magnet-Resonanz-Angiographie. In der Primärdiagnostik einer Thrombose steht immer die Sonographie oder Dopplersonographie an erster Stelle. Bei bilateraler Symptomatik und dem Verdacht einer

Beckenvenen- oder Vena-cava-Thrombose ist eine entsprechende weiterführende Diagnostik, wie in dem vorliegenden Fall erfolgt, indiziert.

Zu beachten ist, dass thrombosierte Doppelanlagen als retroperitoneale Metastasen eines Hodentumors fehlinterpretiert werden können. Agenesien mit Vena-azygos-Kontinuität können mit einer Aortendissektion oder einer mediastinalen Neoplasie verwechselt werden [2].

**Therapeutisch** steht im Akutstadium die Verhinderung von Lungenembolien und die weitere Ausdehnung des Thrombus bei stattgehabter Thrombose im Vordergrund. Therapeutisch kommen zunächst niedermolekulare oder unfractionierte Heparine und eine Kompressionstherapie in Frage. Im weiteren Verlauf sind orale Antikoagulantien und die Verhinderung einer chronisch venösen Insuffizienz vordergründig.

Im vorliegenden Fall wurde eine thrombolytische Therapie durchgeführt, die aber auf Grund der möglichen Blutungskomplikationen und zu beachtender Kontraindikationen einer kritischen Indikationsstellung bedarf und nur in Ausnahmefällen, z. B. bei sehr jungen Patienten mit massiver Beinschwellung, eingesetzt werden sollte.

Zusätzliche thrombophile Risikofaktoren sollten unbedingt vermieden werden. Bei bereits abgelaufener Phlebothrombose ist eine lebenslange antikoagulierende Behandlung mit Vitamin-K-Antagonisten anzustreben. Ergebnisse grösserer kontrollierter Studien liegen dazu allerdings bisher nicht vor.

Bei asymptomatischen Patienten ist keine Therapie erforderlich. Eine prophylaktische antikoagulierende Therapie oder gefässchirurgisch korrigierende Operation sind bei symptomfreien Patienten nicht indiziert.

**Literatur**

- 1 Chuang V, Mena C, Hoskins P. Congenital anomalies of the inferior vena cava: review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br J Radiol* 1974;47:206-13.
- 2 Evans A. Azygos/accessory hemiazygos continuation of the inferior vena cava mimicking dissection of the aorta. *Clin Radiol* 1993;48:207-9
- 3 Halbmayr W, Radek J, Duschet P, Lindeck G, Gschnait F, Czembirek H, et al. Rezidivierende Venenthrombosen bei Vena Cava inferior Hypoplasie und Faktor XII-Mangel. *Dtsch Med Wschr* 1993;118:1561-6.
- 4 Mayo J, Gray R, St. Lois E, et al. Anomalies of the Vena cava. *Am J Roentgenol* 1983;140:339-45.
- 5 Shah N, Chanley C, Prince M. Deep venous thrombosis complicating a congenital absence of the inferior vena cava. *Surgery* 1996;120:891-6.
- 6 Ueda J, Hara Y, Kobayashi S, et al. Anomaly of the inferior vena cava observed by CT. *Comput Radiol* 1983;7:145-54.