



Trombosis masiva de la vena cava inferior en un paciente con poliquistosis hepatorenal autosómica dominante

R. Peces, F. Gil, O. Costero y A. Pobes*

Servicio de Nefrología. *Hospital Central de Asturias. Oviedo y Hospital Universitario La Paz. Madrid.

RESUMEN

Describimos un paciente con poliquistosis renal autosómica dominante, que desarrolló una trombosis de vena cava inferior, vena renal izquierda y de ambas venas ileofemorales, debido a compresión extrínseca de la vena cava inferior intrahepática por quistes hepáticos. La utilización de la ecografía-doppler, la tomografía axial computerizada y la resonancia magnética nuclear se han mostrado útiles como técnicas no invasivas para el diagnóstico y el seguimiento de esta complicación, y la anticoagulación crónica resultó ser un tratamiento efectivo en este caso.

Palabras clave: **Anticoagulación. Poliquistosis renal. Quistes hepáticos. Trombosis de vena cava inferior.**

MASSIVE INFERIOR VENA CAVA THROMBOSIS CAUSED BY LIVER CYSTS COMPRESSION IN AUTOSOMAL DOMINANT POLYCYSTIC KIDNEY DISEASE

SUMMARY

We report a 68-year-old man with autosomal dominant polycystic kidney disease, who developed multiple venous thromboses (inferior vena cava, left renal vein and iliofemoral veins) caused by local compression of the intrahepatic inferior vena cava by hepatic cysts. To our knowledge this is the first reported case of inferior vena cava thrombosis caused by hepatic cysts compression. Doppler ultrasound, computed tomography, and magnetic resonance imaging were effective in documenting the venous thromboses and the underlying lesions non-invasively. Long-term anticoagulation was an efficient and safe treatment.

Key words: **ADPKD. Anticoagulation. Cysts. Computed tomography. Inferior vena cava compression. Magnetic resonance imaging. Thrombosis.**

Recibido: 8-III-2001.

En versión definitiva: 18-VI-2001.

Aceptado: 20-VI-2001.

Correspondencia: Dr. R. Peces
Servicio de Nefrología
Hospital Universitario La Paz
Paseo de la Castellana, 261
28046 Madrid
E-mail: rpeces@hulp.insalud.es

INTRODUCCIÓN

La presencia de quistes en el hígado puede producir compresión extrínseca de la vena cava inferior (VCI) en la poliquistosis renal autosómica dominante (PRAD). Aunque poco frecuente, la compresión y/o trombosis de la VCI por quistes renales se ha descrito de forma ocasional en algunos pacientes con PRAD¹⁻⁵. En los mismos se han ensayado diversos abordajes terapéuticos con el fin de descomprimir la VCI. Sin embargo, hasta la fecha no existe ningún caso descrito de trombosis de la VCI secundaria a compresión de la misma por quistes hepáticos.

Presentamos un paciente con PRAD que desarrolló trombosis de la VCI, de la vena renal izquierda y de ambas venas iliofemorales, debido a la compresión extrínseca de la VCI intrahepática por quistes hepáticos, y que fue tratado de forma exitosa con anticoagulación crónica.

CASO CLÍNICO

Varón de 68 años con antecedentes familiares de PRAD que acudió al servicio de urgencias con un cuadro de dolor agudo en flanco izquierdo y edemas en extremidades inferiores. Siete meses antes de presentar esta clínica en un control de rutina las pruebas analíticas habían mostrado una creatinina sérica de 1,5 mg/dl y un aclaramiento de creatinina de 84 ml/min. En el examen físico inicial se objetivó una tensión arterial de 150/90 mm de Hg y una frecuencia cardíaca de 72 lpm. En el abdomen, además de palpase el hígado y ambos riñones poliquísticos, se observó una importante circulación venosa colateral. Las extremidades inferiores presentaban edemas con fóvea (4+). Los datos analíticos mostraron una creatinina sérica de 2,3 mg/dl y un aclaramiento de creatinina de 44 ml/min. Se realizaron distintas pruebas de imagen: en la ecografía-doppler venosa se observó trombosis bilateral de las venas iliofemorales y de la VCI. La tomografía axial computerizada (TAC) del abdomen reveló la presencia de múltiples quistes hepáticos y renales, así como compresión extrínseca y trombosis de la VCI en su trayecto intrahepático, objetivándose también signos de trombosis de la vena renal izquierda y de ambas venas iliofemorales. A nivel del polo superior del riñón izquierdo se observó la presencia de un voluminoso quiste que tras la punción-aspiración bajo control de TAC mostró un contenido hemorrágico (fig. 1). En la imagen de la resonancia magnética nuclear (RMN) del abdomen se eviden-



Fig. 1.—TAC mostrando un gran trombo que ocupa la luz de la VCI (flecha) y un quiste complicado en el polo superior del riñón izquierdo.

ció un segmento de VCI, por debajo de las venas hepáticas, comprimido por dos grandes quistes hepáticos, también se observó un extenso trombo en la VCI y trombosis de ambas venas iliofemorales (fig. 2); la vena renal estaba parcialmente trombosada. El paciente recibió tratamiento anticoagulante, primero con enoxaparina y más tarde con dicumarínicos, manteniéndole con una ratio internacional normalizada (INR) entre 2-3. Dos semanas más tarde se realizó un renograma isotópico con DTPA-Tc^{99m}, mostrando que el riñón derecho y el izquierdo contribuían con un 53% y un 47% respectivamente al total de la función renal. Un mes después de su ingreso fue dado de alta con una creatinina sérica de 2,1 mg/dl y un aclaramiento de creatinina de 51 ml/min. Aproximadamente cuatro meses después del inicio del cuadro, se realizó una TAC helicoidal de control que demostró una completa resolución del trombo de las venas iliofemorales y de la VCI. El paciente ha permanecido asintomático, los niveles de creatinina sérica y el aclaramiento de creatinina se han mantenido estables, y ha continuado la anticoagulación con dicumarínicos de forma crónica.

DISCUSIÓN

La afectación hepática es la manifestación extrarenal más frecuente de la PRAD. Aunque los quistes hepáticos se desarrollan más tarde que los renales, la evolución de las lesiones hepáticas transcurren de forma paralela a la afectación renal, si bien las excepciones a esta regla son una cons-

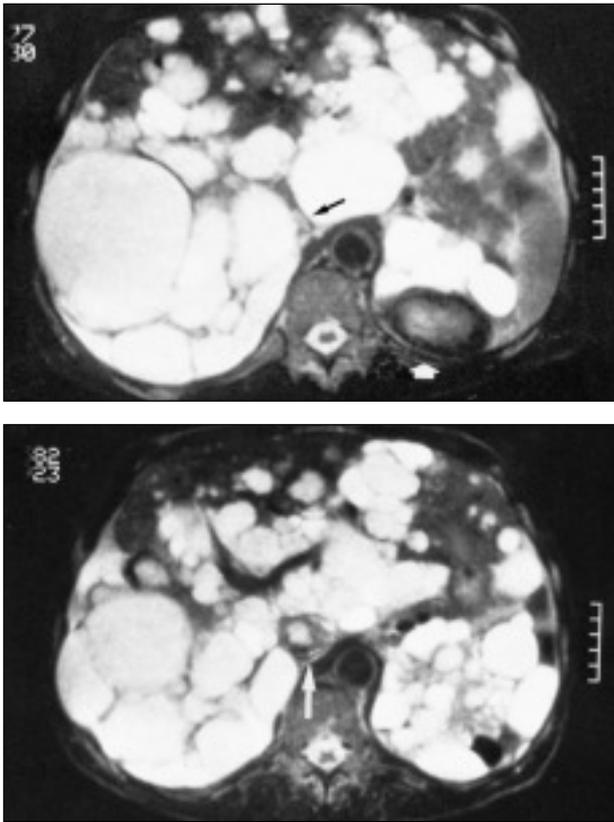


Fig. 2.—A. RMN mostrando compresión de la VCI entre dos grandes quistes (flecha negra). Se puede apreciar también la presencia del quiste complicado en el polo superior del riñón izquierdo (flecha blanca). B. Se muestra la existencia de un gran trombo en la VCI (flecha).

tante. Los pacientes con PRAD tienen una prevalencia de quistes hepáticos de aproximadamente el 20% en la tercera década de la vida, llegando a ser hasta del 75% después de la sexta década^{6,7}. Los quistes hepáticos cursan normalmente de forma asintomática, y en el caso de dar manifestaciones clínicas lo hacen por efecto masa o por complicaciones de los mismos (hemorragia o infección). Los síntomas pueden ser causados por la compresión extrínseca de la VCI, venas hepáticas y/o conductos biliares, bien por grandes quistes, o bien por múltiples pequeños o medianos quistes hepáticos.

La clínica de compresión o de trombosis de la VCI puede, en ocasiones, no ser evidente, siendo necesario un alto grado de sospecha para llegar al diagnóstico. A diferencia de otros casos de trombosis de la VCI secundaria a compresión por quistes renales, que presentaban insuficiencia renal avanzada⁵, nuestro paciente mantenía una función renal relativamente bien conservada y estable. Sin embargo, la

presencia de voluminosos quistes hepáticos a nivel del lóbulo caudado, no sólo fue la causante de la compresión extrínseca de la VCI, sino que además fue responsable de la trombosis venosa múltiple.

La venografía es considerada como la prueba de elección para el diagnóstico de trombosis de la VCI, aunque no se debe obviar que es una técnica invasiva que precisa la utilización de dosis altas de contraste, con el consiguiente riesgo de nefrotoxicidad. Por otra parte, la venografía sólo proporciona información acerca de los vasos, pero tanto la TAC como la RMN aportan además datos sobre los cambios en el parénquima hepático y renal. Así, en nuestro paciente el diagnóstico de trombosis de VCI se realizó mediante ecografía-doppler, pero tanto la TAC como la RMN fueron de gran utilidad para documentar la extensión de la trombosis y el nivel de la compresión de la VCI.

En el tratamiento del episodio agudo de trombosis de la VCI, de las venas renales o iliofemorales es obligatoria la anticoagulación. Con la misma, en nuestro paciente no se evidenció progresión de la trombosis ni tromboembolismos secundarios. Debido a que la evolución del paciente fue clínicamente satisfactoria únicamente con el tratamiento anticoagulante, se decidió posponer la realización de otras intervenciones terapéuticas radiológicas o quirúrgicas.

Se han descrito algunos casos en los que únicamente existía compresión de la VCI, que fueron tratados mediante la aspiración y posterior esclerosis transhepática percutánea del quiste². Sin embargo, en otros pacientes debido a su localización y a la proximidad a estructuras vasculares, los quistes renales no pudieron tratarse de forma totalmente segura y eficaz mediante aspiración percutánea o descompresión laparoscópica³. Además, todas estas actuaciones terapéuticas pueden precipitar la liberación de un trombo de la VCI y provocar embolismos que amenacen la vida del paciente⁸. En algunos casos con insuficiencia renal crónica terminal la realización de nefrectomías puede descomprimir la VCI. En pacientes que presentan quistes hepáticos difusos, la resección hepática es a veces la única solución terapéutica^{7,9}, aunque conlleva una elevada mortalidad¹⁰. La colocación de prótesis en la VCI, ha sido utilizada con éxito en un reducido grupo de pacientes seleccionados que únicamente presentaban compresión de la VCI⁷. En los casos de enfermos con deterioro importante de la función hepática e insuficiencia renal crónica terminal se debe valorar la realización de doble trasplante hepático y renal^{11,12}.

En resumen, la descripción de este caso sirve para ilustrar el riesgo que tienen algunos pacientes con PRAD, que padecen una forma severa de afectación hepática, de presentar compresión y trombosis de la

R. PECES y cols.

VCI. La utilización de la ecografía-doppler, la TAC y la RMN se han mostrado útiles como técnicas no invasivas para el diagnóstico y el seguimiento de la trombosis de la VCI y de sus ramas. Además, la TAC y la RMN permiten demostrar la extensión de la trombosis y la presencia de lesiones subyacentes. La anticoagulación crónica con dicumarínicos puede ser el tratamiento de elección en algunos casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raulerson JD, Juncos LI, Fuller TJ, Cade R: Obstruction of the inferior vena cava complicating hemodialysis in polycystic kidney disease. *South Med J* 72: 1389-1392, 1979.
2. Yaqoob M, Saffman C, Finn R, Carty AT: Inferior vena cava compression by hepatic cysts: an unusual complication of adult polycystic kidney disease. *Nephron* 54: 89-91, 1990.
3. Leimenstoll G: Inferior vena cava compression syndrome in cystic kidney. Duplex ultrasonic diagnosis. *Dtsch Med Wochenschr* 116: 1583-1584, 1991.
4. Torres VE, Rastogi R, King BF, Stanson AW, Gross JB Jr, Nagorney DM: Hepatic venous outflow obstruction in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 5: 1186-1192, 1994.
5. O'Sullivan DA, Torres VE, Heit JA, Liggen S, King BFG: Compression of the inferior vena cava by right renal cysts: an unusual cause of IVC and/or iliofemoral thrombosis with pulmonary embolism in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Clin Nephrol* 49: 332-334, 1998.
6. Torres VE: Extrarenal manifestations of autosomal dominant polycystic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 34: XLV-XLVIII, 1999.
7. Chauveau D, Fakhouri F, Grünfeld JP: Liver involvement in autosomal dominant polycystic kidney disease: therapeutic dilemma. *J Am Soc Nephrol* 11: 1767-1775, 2000.
8. Cannon TW, Norris JP: Right atrial embolus after percutaneous decompression of obstructing cysts in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Urology* 163: 542-543, 2000.
9. Que F, Nagorney DM, Gross JB Jr, Torres VE: Liver resection and cyst fenestration in the treatment of severe polycystic liver disease. *Gastroenterology* 108: 487-494, 1995.
10. Chauveau D, Pirson Y, Le Moine A, Franco D, Belghiti J, Grünfeld JP: Extrarenal manifestations in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Adv Nephrol* 25: 270-294, 1996.
11. Chauveau D, Grünfeld JP, Durand F, Belghiti J: Ascites in a polycystic patients. *Nephrol Dial Transplant* 12: 228-230, 1997.
12. Uddin W, Ramage JK, Portmann B, Wilson P, Benjamin I, Tan KC, Williams R: Hepatic venous outflow obstruction in patients with polycystic liver disease: pathogenesis and treatment. *Gut* 36: 142-145, 1995.