

Gefäßmedizin Zeitschrift für

Bildgebende Diagnostik • Gefäßbiologie • Gefäßchirurgie •
Hämostaseologie • Konservative und endovaskuläre Therapie •
Lymphologie • Neurologie • Phlebologie

Fallbericht:

Becken-Beinvenenthrombose bei kongenitaler Aplasie der Vena cava inferior

Schierl M, Fiegl N

Gunek-Zalodek S, Trnka H

Stümpflen A, Breier F, Feldmann R

Zeitschrift für Gefäßmedizin 2009;

6 (4), 18-20

Homepage:

www.kup.at/gefaessmedizin

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
für Phlebologie und
dermatologische Angiologie



Offizielles Organ des Österreichischen
Verbandes für Gefäßmedizin



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft für
Internistische Angiologie (ÖGIA)



Indexed in EMBASE/COMPENDEX/GEOTitles/SCOPUS

SITZ GUT, TUT GUT!

EINFACH SCHLUSS MIT
HÄMORRHOIDALLEIDEN!

EASY-TO-USE
AKUT
THERAPIE

✓ Einfache Einnahme

✓ Auf eine Akut-Therapie abgestimmt

✓ Wirkt gezielt von innen



Eine Innovation von Dioscomb®, **Österreichs Nr. 1** bei Venenpräparaten*

*IQVIA Hinausverkauf aus der Apotheke in Einheiten YTD April 2026

Fachkurzinformation: Bezeichnung des Arzneimittels: Dioscomb® 1000 mg Filmtabletten; **Qualitative und quantitative Zusammensetzung:** 1 Filmtablette enthält 1000 mg mikronisierte Flavonoide, bestehend aus 900 mg Diosmin und 100 mg anderen Flavonoiden, dargestellt als Hesperidin. Sonstige Bestandteile: Tablettenkern: Magnesiumstearat, Talkum, Maisstärke, Gelatine, mikrokristalline Zellulose (Typ 102). Filmüberzug: Eisenoxid rot (E172), Eisenoxid gelb (E172), Macrogol 3350, partiell hydrolysiertes Poly(vinylalkohol) (E1203), Titandioxid (E171), Talkum (E553b), Maltodextrin, Guargalactomannan (E412), Hypromellose (E464), mittelkettige Triglyzeride. **Anwendungsgebiete:** Dioscomb ist bei Erwachsenen angezeigt zur: Behandlung von chronischer Veneninsuffizienz der unteren Extremitäten bei folgenden funktionellen Symptomen: schwere Beine und Schwellungen, Schmerzen, nächtliche Krämpfe der unteren Extremitäten. Symptomatische Behandlung von akuten Hämorrhoidalbeschwerden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der in Abschnitt 6.1 genannten sonstigen Bestandteile. **Pharmakotherapeutische Gruppe:** Kapillarstabilisierende Mittel; Bioflavonoide, Diosmin, Kombinationen. ATC-Code: C05CA53. **Inhaber der Zulassung:** ExtractumPharma zrt. H-1044 Budapest, Megyeri út 64. Ungarn. **Zulassungsnummer:** 141737 **Verschreibungspflicht/Apothekenpflicht:** Rezeptfrei, apothekenpflichtig. **Stand der Information:** 07/2024; **Weitere Angaben zu Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft, Stillzeit und Nebenwirkungen sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen.** Über Wirkung und mögliche unerwünschte Wirkungen dieses Arzneimittels informieren Gebrauchsinformation, Arzt oder Apotheker.

ERWO
P H A R M A

Fallbericht: Becken-Beinvenenthrombose bei kongenitaler Aplasie der Vena cava inferior

M. Schierl¹, N. Fiegl¹, S. Gunek-Zalodek¹, H. Trnka², A. Stümpflen³, F. Breier¹, R. Feldmann¹

Aus der ¹Abteilung für Dermatologie und Venerologie, dem ²Zentrallängströntgeninstitut und der ³Chirurgischen Abteilung mit gefäßchirurgischem Zentrum, KH Hietzing mit NZ Rosenhügel der Stadt Wien

Zusammenfassung

Anomalien der Vena cava inferior sind seltene, meist angeborene Gefäßmalformationen, die sowohl dem Gefäßchirurgen als auch dem Dermatologen im klinischen Alltag nur selten begegnen. Sie sind auffallend häufig mit anderen Fehlbildungen wie Situs inversus, kardialen Klappenvitien, Nieren- und Lungenatrophie oder einem Polysplenie-Asplenie-Syndrom assoziiert. Meist werden diese Anomalien erst im Zuge einer bildgebenden Durchuntersuchung bei tiefer Bein- oder Beckenvenenthrombose festgestellt. Eine isolierte angeborene Aplasie der Vena cava inferior ist sehr selten und prädisponiert vor allem im jungen Erwachsenenalter für Becken- und/oder Beinvenenthrombosen. Wir berichten über einen 28-jährigen Patienten, bei dem im Rahmen einer Becken-Beinvenenthrombose als einzige in Frage kommende Ursache mittels Spiral-Computertomographie eine totale Aplasie der Vena cava inferior diagnostiziert wurde. In Fällen einer scheinbar idiopathischen tiefen Venenthrombose der unteren Extremitäten und/oder des Beckens muss vor allem bei jüngeren Patienten an das Vorliegen von Anomalien der Vena cava inferior gedacht werden.

Einleitung

Eine kongenitale partielle oder totale Aplasie der Vena cava inferior entsteht durch fehlerhafte Abläufe bei der Bildung der unteren Hohlvene aus ursprünglich 3-paarig angelegten Gefäßen, der Vena cardinalis posterior, Vena subcardinalis und der Vena supracardinalis und kommt insgesamt sehr selten vor. In diesem komplexen Entwicklungsprozess während der Embryogenese können bis zu 14 verschiedene anatomische Varianten der infrahepatischen Vena cava inferior entstehen, wobei das Auftreten einer zirkumaortalen linken Vena renalis mit bis zu 16,8 % am häufigsten ist [1–3]. Je nach Entwicklung und Art der gebildeten Kollateralkreisläufe kann es durch veränderte venöse Strömungsverhältnisse zu unterschiedlichen klinischen Erscheinungsbildern kommen. Meist besteht eine ausgeprägte Beeinträchtigung des venösen Rückstroms aus der unteren Körperhälfte mit sekundärer Varikose und stasebedingter Thromboseneigung [4–6].

Fallbericht

Wir berichten über einen 28-jährigen Patienten mit symptomatischer, erstmalig aufgetretener, duplexsonographisch verifizierter, tiefer Venenthrombose des linken Beines (Unterschenkelvenen, V. poplitea, V. femoralis superficialis und communis). Etablierte ätiologische Risikofaktoren für eine Thrombose oder eine positive Familienanamnese konnten

ausgeschlossen werden. Es wurde umgehend eine Antikoagulantientherapie mit niedermolekularem Heparin in körpergewichtsadaptierter therapeutischer Dosierung (0,1 ml Nadroparin pro 10 kg Körpergewicht 2× tgl. s.c.) und eine Kompressionsbehandlung (längs- und querelastischer Tapeverband) eingeleitet, wodurch es zu einer deutlichen Besserung der klinischen Beschwerden kam. Nach einer Woche zeigte der Patient jedoch trotz überlappend eingeleiteter Antikoagulantientherapie mit einem oralen Vitamin-K-Antagonisten (Phenprocoumon) und einer INR im therapeutischen Bereich eine Progredienz der linksseitigen Beinschwellung.

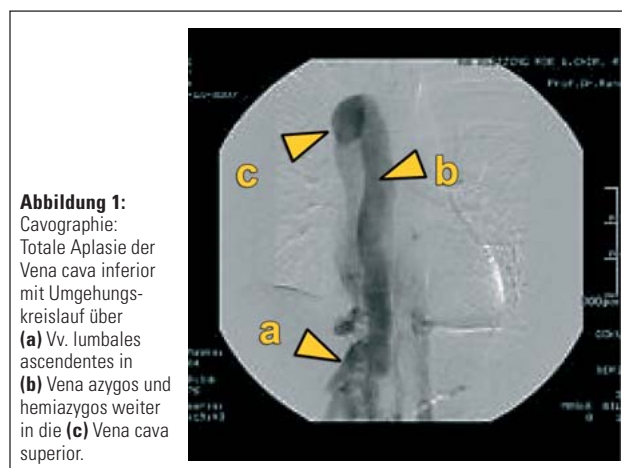
Klinischer Status

Im klinisch-physikalischen Status war eine seit der Adoleszenz bestehende ausgeprägte Stammvarikosität beider Beine auffällig, daneben zeigte sich eine rezent aufgetretene Schwellung der linken unteren Extremität. Der Patient berichtete weiters über rezidivierende, NSAR-resistente, lumboschialgiforme Beschwerden sowie geringgradige Belastungsdyspnoe.

Befunde

Die farbkodierte Duplexsonographie zeigte eine Progression der Thrombose in die Vena iliaca externa und communis sinistra. Das proximale Ende der Thrombose war duplexsonographisch nicht darstellbar. Die anschließend durchgeführte Kavographie dokumentierte eine totale Aplasie der Vena cava inferior sowie varikös erweiterte Beckenvenen mit Kontrastmittelabstrom über den lumbalen Venenplexus (Abb. 1).

Die Spiral-Computertomographie des Abdomens und Thorax verifiziert die totale Aplasie der Vena cava inferior mit ausgedehnter Kollateralenbildung. Der venöse Abstrom erfolgte



dabei über den lumbalen Venenplexus (Vv. lumbales ascendentes) und eine Azygos-Hemiazygos-Kontinuation nach kranial in die Vena cava superior. Die linksseitigen Vv. lumbales ascendentes zeigten die gesamten Gefäßquerschnitte betreffende Kontrastmittelaussparungen, das Lumen der Vena hemiazygos imponierte frei (Abb. 2 und 3). Die Lebervenen mündeten gemeinsam über ein kurzes Gefäß direkt in den rechten Vorhof (Abb. 4). Eine Pulmonalembolie oder etwaige komprimierende, raumfordernde, abdominelle oder retroperitoneale Prozesse konnten ausgeschlossen werden. Als assoziierte Anomalie fand sich eine Polysplenie (rechtsseitige Nebenmilz), jedoch fanden sich keine abnormen Veränderungen der Lungen oder Nieren. Ein kardiales Klappenvitium wurde mittels Echokardiographie und Magnetresonanztomographie ausgeschlossen. Sämtliche Gerinnungsparameter lagen im Normbereich. Der Thrombophiliestatus war unauffällig, insbesondere fand sich kein Hinweis auf einen AT-III-, Protein-C-, Protein-S- und Plasminogenmangel oder eine APC-Resistenz. Der Faktor-VIII-Spiegel war normal.

Therapie und Verlauf

Das konservative Therapieregime mit einem oralen Vitamin-K-Antagonisten (Phenprocoumon mit Zielbereich INR 2,0–3,0) und einer Kompressionsbehandlung wurde fortgeführt. Von einer invasiven Therapie mittels Thrombolyse oder Thrombektomie wurde nach Rücksprache mit den beigezogenen Gefäßchirurgen Abstand genommen. Im weiteren Verlauf kam es zu einem deutlichen Rückgang der Beinschwellung sowie der lumboischialgiformen Schmerzsymptomatik. Als Langzeitbehandlung empfahlen wir dem Patienten aufgrund des bestehenden hohen Rezidivrisikos eine lebenslange orale Antikoagulation sowie das Tragen eines schenkellangen Kompressionsstrumpfes.

Diskussion

Die angeborene partielle oder totale Aplasie der Vena cava inferior ist sehr selten, über die genaue Inzidenz liegen in der Literatur jedoch keine Angaben vor [2, 3]. Das klinische Erscheinungsbild variiert von unauffälligem Hautstatus, Beinvarikosität schon in der Adoleszenz, bis hin zu promi-

nenter Venenzeichnung am Abdomen durch Kollateralkreisläufe schon vor einem thrombotischen Ereignis. Meist werden derartige Gefäßanomalien nach Auftreten einer stasebedingten Becken-/Beinvenenthrombose bei üblicherweise auffallend jungen Patienten diagnostiziert [4, 5]. Bei Vorliegen einer Aplasie der unteren Hohlvene können aufgrund der Kollateralkreisläufe weitere Symptome wie lumboischialgiforme Schmerzen, abdominelle Beschwerden und Belastungsdyspnoe auftreten. Es besteht eine erhöhte Inzidenz von assoziierten kongenitalen Organfehlbildungen wie Herzfehlern (offenes Foramen ovale, Vorhofseptumdefekt), Situs inversus, renale und pulmonale Atrophien und Polysplenie-Asplenie-Syndrom [7, 8]. In einer Arbeit von Elke und Ludin wird das Fehlen von kardialen Anomalien bei Aplasie der Vena cava inferior in nur 0,3 % angegeben [9]. Die Aplasie der Vena cava inferior kann bei Auftreten von tiefen Beinvenenthrombosen zu Komplikationen wie Pulmonalembolien führen, daneben wurde auch über Rupturen von Aneurysmen des venösen Kollateralkreislaufs und über spinale Wurzelkompressionssyndrome berichtet [1, 2]. Assoziierte Organfehlbildungen führen zu entsprechenden klinischen Manifestationen (z. B. sekundäre arterielle Hypertonie bei Nierenatrophie). Unser Fall zeigt, dass bei Auftreten einer scheinbar idiopathischen Becken-/Beinvenenthrombose insbesondere bei jungen Patienten ohne sonstige pathogenetische Risikofaktoren (Immobilisation, hormonelle Kontrazeption, Thrombophilie, Malignom, Kompression etc.) an das Vorliegen einer Aplasie der unteren Hohlvene zu denken ist [10, 11]. Diese Patienten sind einer weiterführenden Diagnostik mittels radiologischer Bildgebung (CT, gegebenenfalls CT-Angiographie und Kavographie) zu unterziehen. Bei Nachweis einer derartigen Gefäßanomalie müssen weitere Organfehlbildungen mit den entsprechenden apparativen Verfahren ausgeschlossen werden [11, 12]. Eine etwaige chirurgische Intervention bei Hohlvenenaplasie ist spezialisierten gefäßchirurgischen Zentren vorbehalten. Invasive Therapieoptionen bei frischer Becken-/Beinvenenthrombose umfassen die mechanische Thrombektomie sowie die lokale Kurzzeitlyse [13]. Aufgrund des hohen Thrombosereizidivrisikos bei kongenitaler Aplasie der unteren Hohlvene wird weiterführend eine lebenslange orale Antikoagulation empfohlen.

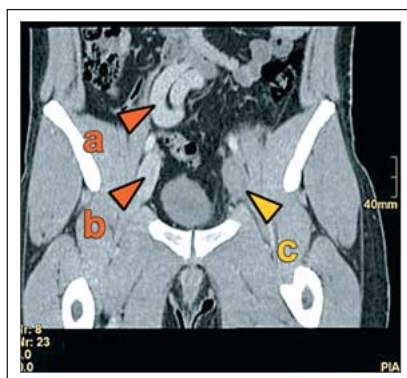


Abbildung 2: Computertomographie: (a) dilatierte, variköse Beckenvenenkonvolute mit Drainage in Vv. lumbales ascendentes; (b) freies Lumen der Vena iliaca externa dextra; (c) thrombosierte Lumen der Vena iliaca externa sinistra.

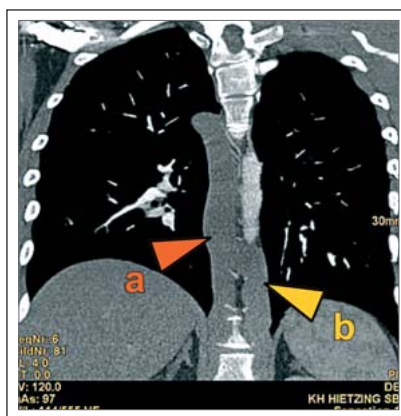


Abbildung 3: Computertomographie: (a) Vena azygos und (b) Vena hemiazygos mit der typischen „h“-Konfiguration, beide deutlich dilatiert.

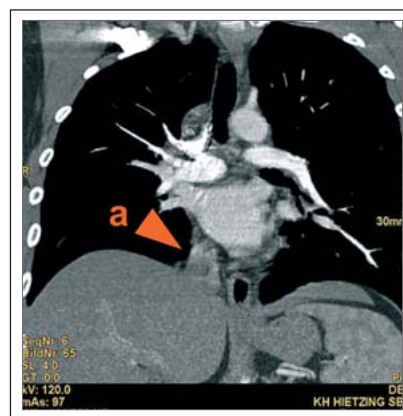


Abbildung 4: Computertomographie: (a) Die Lebervenen münden über ein kurzes, gemeinsames Gefäß direkt in den rechten Vorhof.

■ Relevanz für die Praxis

Eine scheinbar idiopathische tiefe Venenthrombose der unteren Extremitäten speziell bei jüngeren Patienten mit unauffälligem Thrombophiliestatus kann in seltenen Fällen durch eine partielle oder totale Aplasie die Vena cava inferior bedingt sein.

Dies ist insofern praxisrelevant, als diese Patienten aufgrund des hohen Thrombosereizdivisikos eine lebenslange orale Antikoagulation benötigen.

Literatur:

1. Ashour MH, Jain SK, Kattan KM, Karim El-Bakry A, Khoshim M, Mesahal FM. Massive haemoptysis caused by congenital absence of a segment of inferior vena cava. *Thorax* 1993; 48: 1044–5.
2. Balzer KM, Pillny M, Luther B, Grabitz K, Sandmann W. Spontaneous rupture of collateral venous aneurysm in a patient with agenesis of the inferior vena cava: a case report. *J Vasc Surg* 2002; 36: 1053–7.
3. Chuang VP, Mena E, Hoskins PA. Congenital anomalies of the inferior vena cava. Review of embryogenesis and presentation of a simplified classification. *Br J Radiol* 1974; 47: 206–13.
4. Gil RJ, Pérez AM, Arias JB, Pascual FB, Romero ES. Agenesis of the inferior vena cava associated with lower extremities and pelvic venous thrombosis. *J Vasc Surg* 2006; 44: 1114–6.
5. Halbmayer WM, Radek J, Duschet P. Rezidivierende Venenthrombosen bei Vena cava-inferior-Hypoplasie und Faktor-XII-Mangel. *Dtsch Med Wschr* 1993; 118: 1561–6.
6. Hamoud S, Nitecky S, Engel A, Goldsher D, Hayek T. Hypoplasia of the inferior vena cava with azygos continuation presenting as recurrent leg deep vein thrombosis. *Am J Med Sci* 2000; 319: 414–6.
7. Brem AS, O'Shea PA, Wesselhoef CA. Absence of the inferior vena cava associated with an atrophic right kidney and hypertension. *J Urol* 1981; 126: 539–41.
8. Massoure PL, Latrabe V, Roudaut R. Abnormality of venous return associated with congenital heart defect in an adult patient. *Acta Cardiol* 2007; 62: 303–5.
9. Elke M, Ludin H. Drainage der unteren Körperhälfte bei Agenesie und erworbenem Verschluss der Vena cava caudalis. *RöFo* 1965; 103: 665–74.
10. Gayer G, Luboshitz J, Hertz M, Zissin R, Thaler M, Lubetsky A, Bass A, Korat A, Apter S. Congenital anomalies of the inferior vena cava revealed on CT in patients with deep vein thrombosis. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180: 729–32.
11. 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: 37–41.
12. Obernosterer A, Aschauer M, Mitterhammer H, Lipp RW. Congenital familial vascular anomalies: a study of patients with an anomalous inferior vena cava, and of their first-degree relatives. *Angiology* 2004; 55: 73–7.
13. Fan Z, Roedersheimer R, Lohr J. Systemic thrombolysis using tissue plasminogen activator for a patient with paradoxical embolism: a case report. *Vasc Endovascular Surg* 2007; 41: 136–9.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Robert Feldmann

Abteilung für Dermatologie und Venerologie,

KH Hietzing mit NZ Rosenhügel der Stadt Wien

A-1130 Wien, Wolkersbergenstraße 1

E-Mail: robert.feldmann@wienkav.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung