

P. Hölper¹ · A. Hyhlik-Dürr¹ · H. Schumacher² · T. Heye³ · D. Böckler¹

¹ Klinik für Gefäßchirurgie, Vaskuläre und Endovaskuläre Chirurgie, Universitätsklinikum Heidelberg

² Chirurgische Klinik II - Gefäßchirurgie, Vaskuläre und Endovaskuläre Chirurgie, Klinikum Hanau

³ Klinik für diagnostische und interventionelle Radiologie, Universitätsklinik Heidelberg

Venöse Hybridoperation zur Therapie einer symptomatischen kongenitalen Hypoplasie der Vena cava inferior

Die tiefe Beinvenenthrombose (BVT) ist durch die Lungenembolie (LE) als ihre Frühkomplikation (50% bei proximaler BVT) sowie durch das postthrombotische Syndrom (PTS) als Spätkomplikation (40–60% nach 10 bis 15 Jahren) von großer sozioökonomischer Bedeutung [1]. Die American Heart Association (AHA) empfiehlt ein konservatives Vorgehen mit Kompressions- und Heparintherapie [5]. Eine Thrombusentfernung wird nur bei drohendem Extremitätenverlust befürwortet. Die Leitlinien

der Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) besagen, dass eine thrombusbeseitigende Maßnahme (z. B. Lysetherapie, mechanische Thrombolyse oder Operation) insbesondere bei jungen Patienten, bei einer ersten und ausgedehnten Thrombose und bei kurzer Anamnese erwogen werden kann [3].

Die venöse Thrombektomie ist eine kausale Therapieoption bei ausgewählten symptomatischen Patienten. Zur Ver-

hinderung einer Rethrombose ist ein freier venöser Abstrom obligat. Zeigt die intraoperative Phlebographie ein Strombahnhindernis, sollte dieses mit einer venösen Hybridoperation, bestehend aus einer transfemorale venösen Thrombektomie mit simultaner endovaskulärer Stentimplantation, behoben werden. Hierbei zeigten sich mittelfristig [9] und langfristig Offenheitsraten [4] von über 85%.

Wir beschreiben den seltenen Fall einer kongenitalen Hypoplasie der V. cava inferior bei einer jungen Patientin, bei der

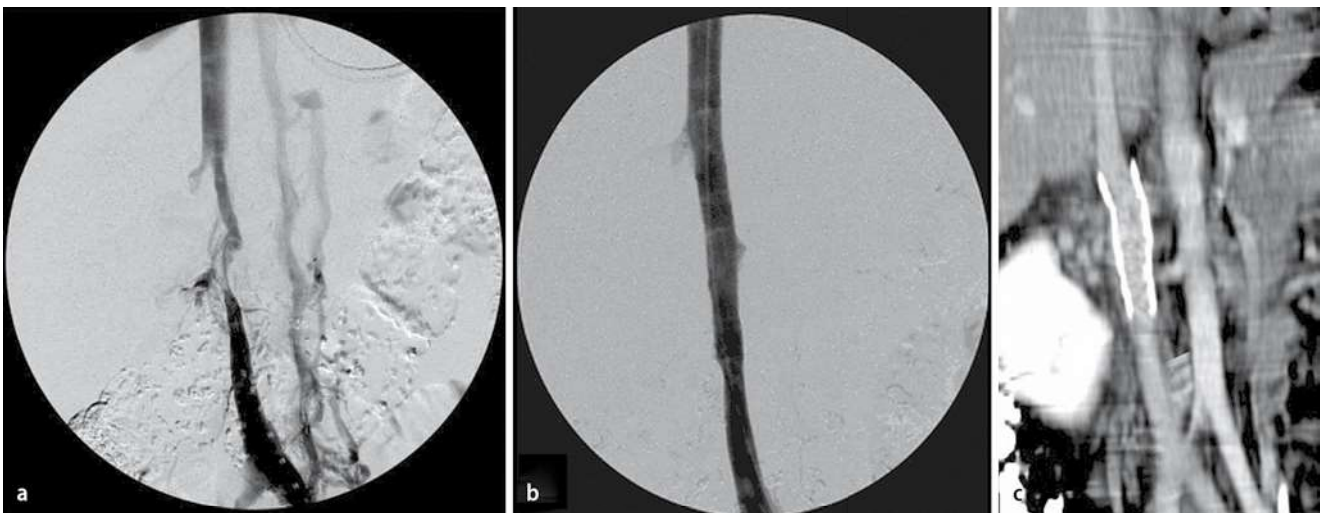


Abb. 1 ▲ **a** 16-jährige Patientin nach transfemoraler venöser Thrombektomie. Die intraoperative Phlebographie zeigt eine filiforme Stenose im Sinne einer segmentalen Hypoplasie der V. cava inferior mit ausgeprägten venösen Kollateralen. **b** Die Kontrollphlebographie nach stentgestützter Angioplastie (Palmaz-Corinthian-Stent) der V. cava inferior zeigt die vollständige Rekanalisation. **c** Die postoperativ durchgeführte CT-Angiographie (koronare Rekonstruktion) zeigt den korrekt einliegenden und durchflossenen Stent in der V. cava inferior

Tab. 1 Indikationen zur venösen Thrombektomie. (Mod. nach [2])

– Phlegmasia coerulea dolens
– Iliofemorale Thrombose/Cavathrombose
– Junge, aktive Patienten
– Akute Thrombose (≤10 Tage)
– Schwangerschaftsassozierte TVT mit Sectio (nach 32. SSW)
– Embolisierender, frei flottierender Thrombus
– Lebenserwartung >2 Jahre, Ausschluss eines Malignoms

eine venöse Hybridoperation erfolgreich durchgeführt wurde.

Fallbericht

Anamnese

Eine bisher gesunde 16-jährige Patientin wurde notfallmäßig in der Nacht mit seit einem Tag bestehender massiver Schwellung beider Beine und starken Schmerzen in Ruhe aus einer externen Klinik an die chirurgische Klinik unseres Hauses überwiesen. Auswärtig wurde duplexsonographisch eine erstmalig aufgetretene, ausge dehnte tiefe Becken-/Bein-Venenthrombose beidseits diagnostiziert. Eine familiäre Disposition, die Einnahme von Kontrazeptiva oder eine Immobilisation lagen nicht vor. Ein niedermolekulares Heparin war bereits gewichtsadaptiert appliziert und ein Kompressionsverband an beiden Beinen angelegt worden. Trotz Durchführung einer CT-, MR- und einer konventionellen Phlebographie konnte dort die Ursache nicht eindeutig verifiziert werden. Die Bilder lagen jedoch nicht vor. Die externen schriftlichen Befunde beschrieben thrombotische Verschlüsse, die vom linken Unterschenkel bis in die Beckeneta ge beidseits reichten. Das proximale Thrombusende und somit eine Beteiligung der V. cava inferior wurde in keiner Untersuchung dokumentiert. Lumbale und paravertebrale Kollateralen wurden beschrieben.

Befund

Klinisch präsentierte die Patientin eine massive Schwellung beider Beine mit starken Schmerzen in Ruhe. Die peripheren Pulse waren an typischer Stelle tastbar. In

P. Hölper · A. Hyhlik-Dürr · H. Schumacher · T. Heye · D. Böckler

Venöse Hybridoperation zur Therapie einer symptomatischen kongenitalen Hypoplasie der Vena cava inferior

Zusammenfassung

Eine 16-jährige Patientin stellte sich notfallmäßig mit einer beidseitigen Becken-Bein-Venenthrombose vor. Ursächlich wurde eine segmentale, kongenitale Hypoplasie der V. cava inferior diagnostiziert. Es wurde simultan eine venöse transfemorale Thrombektomie in Kombination mit einer ballonunterstützten Stentimplantation im Sinne einer Hybridprozedur erfolgreich durchgeführt. Im Follow-up ist die Patientin bei offenem Stent und unbeeinträchtigtem venösem Abstrom nach 58 Monaten beschwerdefrei.

Bei Patienten mit Beckenvenenthrombosen sollte eine CT- oder MR-Angiographie mit genauer Darstellung des proximalen Throm-

busendes durchgeführt werden. Hierbei sollte eine Hypoplasie der V. cava trotz ihrer geringen Inzidenz in Betracht gezogen werden. Wird bei selektionierten Patienten eine venöse Thrombektomie durchgeführt, ist die intraoperative Phlebographie obligat. Wird ein Strombahnhindernis diagnostiziert, ist die simultane stentgestützte Angioplastie eine Therapieoption mit guten Langzeitergebnissen.

Schlüsselwörter

Kongenital · Hypoplasie · V. cava inferior · Stent · Beckenvenenthrombose

Venous hybrid operation for treatment of symptomatic congenital hypoplasia of the inferior caval vein

Abstract

A 16-year-old female presented in an emergency situation with a bilateral iliofemoral vein thrombosis caused by segmental congenital hypoplasia of the inferior caval vein. This pathology was treated by transfemoral venous thrombectomy and endovascular stenting in a one-stage procedure. After a follow-up of 58 months the young patient is free of symptoms and the stent is still patent.

In patients with iliofemoral vein thromboses CT or MRI has to be performed preoperatively to localize the proximal end of the thrombus. Hypoplasia of the caval vein is a

rare differential diagnosis but should always be considered. If a venous thrombectomy is performed in selected patients, an intraoperative phlebography is mandatory. An obstacle in the venous system should be treated simultaneously by stent-assisted angioplasty as it offers a therapeutic option with good long-term patency rates.

Keywords

Congenital · Hypoplasia · Inferior vena cava · Stent · Iliofemoral vein thrombosis

der farbkodierten Duplexsonographie erstreckte sich der Thrombus von den Unterschenkelvenen links bis in die Beckenetae beidseits. Die V. cava inferior war nicht beurteilbar.

Therapie und Verlauf

Bei der jungen symptomatischen Patientin und der kurzen Anamnese von 24 Stunden wurde notfallmäßig die Indikation zur bilateralen, transfemorale venösen Thrombektomie gestellt. Zunächst wurden mit Hilfe eines Fogarty-Katheters mehrfach eine große Menge frischen, thrombotischen Materials aus der venösen Beckenachse geborgen. Der Rückstrom von zentral war jedoch marginal. Die Thromben der Beinvenen wurden durch Wickeln der Beine mittels Es-march-Binden bzw. Ausschlagen von distal nach proximal entfernt. Eine retrograde Insertion des Ballonkatheters wurde zur Schonung der Venenklappen vermieden. In der daraufhin durchgeführten intraoperativen, antegraden Phlebographie

stellte sich eine filiforme Stenose der V. cava inferior dar. Eine ausgedehnte venöse Kollateralisierung und ein fehlender Nierenveneneinstrom deuteten auf ein chronisches Geschehen hin (■ **Abb. 1a**). Unter der Verdachtsdiagnose einer kongenitalen Hypoplasie der V. cava inferior wurde die Stenose in der gleichen operativen Sitzung dilatiert und mit Hilfe eines ballonexpandierbaren Stents (Palmaz-Corinthian-Stent 9–60 mm, Cordis, Johnson and Johnson, USA) versorgt (■ **Abb. 1b**). Die postoperative CT-Kontrolle zeigte kontrastierte Beckenvenen und eine offene V. cava inferior bei regelgerechter Stentposition (■ **Abb. 1c**).

Bei komplikationslosem postoperativem Verlauf konnte die Patientin nach Marcumarisierung mit einem Ziel-INR von 2 bis 3 und einer Kompressionstherapie entlassen werden. Eine ambulant durchgeführte Gerinnungsanalyse ergab eine Thrombophilie mit homozygoter Faktor-V- und einer heterozygoten PAI-1-Mutation, bei zusätzlichem Protein-S-

und -C-Mangel. Daraufhin wurde eine lebenslange Marcumarisierung indiziert.

Der Nachbeobachtungszeitraum der Patientin beträgt aktuell 58 Monate. Die Patientin ist vollkommen beschwerdefrei, ohne Zeichen einer chronisch venösen Insuffizienz bzw. eines postthrombotischen Syndroms (CEAP Coa). Duplexsonographisch ist der Stent regelgerecht durchfließen, beide Vv. iliacae sind vollständig rekanalisiert.

Diskussion

Die vorgestellte Kasuistik beschreibt ein venöses Hybridverfahren mit konventioneller venöser Thrombektomie und simultaner Stentimplantation in die V. cava inferior bei einer jungen Patientin mit kongenitaler V.-cava-Stenose und konsekutiver beidseitiger Beckenvenenthrombose.

Die Ursachen der tiefen Beinvenenthrombose sind vielfältig. Die Hypoplasie der V. cava inferior als Ätiologie ist jedoch eine Seltenheit. Malformationen

der V. cava inferior haben eine Prävalenz von 0,07–8,7% [7]. Die unterschiedlichen Anlagevarianten der V. cava inferior (bilaterale oder linksseitige Anlage, segmentale Hypoplasie, Aplasie oder Stenose) beruhen auf der doppelten Anlage der Subkardinalvene in der 3. Schwangerschaftswoche [8]. Fehlerhafte Entwicklungen in dieser Zeit erklären die linksseitige oder doppelte Anlage der V. cava inferior. Abgesehen von Entwicklungsfehlern können Obstruktionen der V. cava auch nach Operationen, früheren Thrombosen und zentralvenösen Zugängen entstehen. Keine dieser Möglichkeiten war bei dieser Patientin anamnestisch nachweisbar. In diesem Fallbericht sprechen die ausgeprägten venösen Kollateralen und die fehlenden Nierenvenen für ein chronisches Geschehen.

Die konservativen Therapieoptionen mit Kompression und Heparinabgabe bzw. Lysetherapie führen zu einer signifikanten Senkung des LE-Risikos [1, 6]. Relevante Spätschäden (PTS) treten jedoch bei der konservativen Therapie in 40–60% der Fälle auf [1], dies durch die Zerstörung des Klappenapparates zunächst im Bereich des Thrombus und im Verlauf auch distal davon [10]. Es konnte gezeigt werden, dass durch den Thrombus eine Entzündungsreaktion in der Vene ausgelöst wird. Das Leukozytenadhäsionsmolekül P-Selektin aktiviert die Leukozytenmigration in die Venenwand und führt zur Zerstörung der Venenklappen [11]. Durch die frühe Thrombusentfernung ist diese Entzündungsreaktion reversibel [2]. Da die konservative Therapie kein probates Mittel zur Verhinderung von Spätschäden darstellt, sollte in ausgewählten symptomatischen Fällen, wie auch in diesem Fall, ein invasives Vorgehen (venöse Thrombektomie, mechanische Thrombolyseverfahren) überdacht werden.

Die Indikation zur venösen Thrombektomie sollte bei jungen und aktiven Patienten mit frischer iliofemoraler bzw. V.-cava-Thrombose gestellt werden, die eine ausgedehnte Klinik und eine Lebenserwartung von mehr als 2 Jahren haben (■ **Tab. 1** [2]). Bei unserer sehr jungen Patientin war dies eine individuelle, intraoperative Therapieentscheidung, obwohl V.-cava-Stentimplantationen bei kongenitalen Stenosen nicht beschrieben sind

und langfristige Ergebnisse dieser Therapieform fehlen.

Der vorliegende Fall zeigt, dass eine intraoperative Phlebographie ein obligater Bestandteil der Operation sein muss. Hiervon ist die Indikation zur konsekutiven Stentplatzierung nach venöser Thrombektomie abhängig. Zeigt sich ein Strombahnhindernis (z. B. ein Restthrombus, ein Beckenvenensporn oder, wie im vorliegenden Fall, eine Stenose der V. cava inferior) sollte dieses durch eine Stentimplantation therapiert werden. Die sekundäre Offenheitsrate betrug bei einer medianen Nachbeobachtungszeit von 21 Monaten 90% [9], bei 63 Monaten 86% [4]. Diese Ergebnisse bestätigen den dargestellten Fall durch ein komplikationsfreies Follow-up von 58 Monaten. Aufgrund dieser guten Langzeitergebnisse sollte die venöse Thrombektomie bei selektionierten Patienten ein fester Bestandteil in der Therapie venöser Thrombosen sein.

Fazit für die Praxis

Bei Patienten mit Beckenvenenthrombosen sollte das proximale Thrombusende mittels CT- oder MR-Angiographie dargestellt werden. Die Beurteilung durch den Operateur und einen erfahrenen Radiologen sind zwingend erforderlich. Wird bei selektionierten Patienten eine venöse Thrombektomie durchgeführt, ist die intraoperative Phlebographie obligat. Bei Diagnose eines Strombahnhindernisses ist die simultane, stentgestützte Angioplastie eine Therapieoption mit guten Langzeitergebnissen. An eine Hypoplasie der V. cava muss dabei gedacht werden, obwohl dies in der klinischen Praxis eine Seltenheit darstellt.

Korrespondenzadresse

Dr. P. Hölper

Klinik für Gefäßchirurgie, Vaskuläre und Endovaskuläre Chirurgie, Universitätsklinikum Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 110, 69120 Heidelberg
peter.hoelper@med.uni-heidelberg.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Diehm C, Stammler F, Amendt K (1997) Die tiefe Venenthrombose. Dtsch Arztebl 94(6):A301–A311
2. Eklof B, Arvidsson B, Kistner RL, Masuda EM (2000) Indications for surgical treatment of iliofemoral vein thrombosis. Hematol Oncol Clin North Am 14:471–482
3. Hach-Wunderle V et al (2002) Diagnostik und Therapie der Bein- und Beckenvenenthrombose und Lungenembolie (AWMF-Leitlinien) <http://www.awmf.org>, Rev. 02/2005
4. Hartung O, Benmiloud F, Barthelemy P et al (2008) Late results of surgical venous thrombectomy with ilio caval stenting. J Vasc Surg 47:381–387
5. Hirsh J, Hoak J (1996) Management of deep vein thrombosis and pulmonary embolism. Circulation 93:2212–2245
6. Mewissen MW, Seabrook GR, Meissner MH et al (1999) Catheterdirected thrombolysis for lower extremity deep venous thrombosis: Report of a national multicenter registry. Radiology 211:39–49
7. Obemosterer A, Schauer M, Schnedl W, Lipp RW (2002) Anomalies of the inferior vena cava in patients with iliac venous thrombosis. Ann Int Med 136:37–41
8. Sadler TW, Langman J, Drews U (2003) Entwicklung der Venen. In: Medizinische Embryologie: Die normale menschliche Entwicklung und ihre Fehlbildungen. Thieme, Stuttgart, S 230
9. Schwarzbach MHM, Schumacher H, Böckler D et al (2005) Surgical thrombectomy followed by endovascular reconstruction for symptomatic venous thrombosis. Eur J Vasc Endovasc Surg 29:58–66
10. Strandness DE Jr, Penner J, Levine M et al (1996) Unfractionated versus low-molecular-weight heparin for deep venous thrombosis. N Engl J Med 335:670–671
11. Wakefield TW, Strieter RM, Schaub R et al (2000) Venous thrombosis prophylaxis by inflammatory inhibition without anticoagulation therapy. J Vasc Surg 31:309–324