

DRENAGEM ANÔMALA DA VEIA UMBILICAL. RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA.

ABNORMAL DRAINAGE OF THE UMBILICAL VEIN. A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

BEATRIZ LOMBARDI, TAMARA FRANK DAS NEVES GUERRA, GABRIELA TELES CORTEZ, LUIZA CARDONA FELIPE, CAMILA VITÓRIA ANJOS LORENZONI, GREGÓRIO LORENZO ACÁCIO

RESUMO

Apresentamos neste relato, um caso de agenesia de ducto venoso (ADV) com drenagem extra-hepática para veia íliaca direita. Esta é uma condição rara que apresenta prognóstico e prevalência pouco elucidados na literatura. A ADV pode se associar a cromossomopatias, hidropsia fetal, anomalias cardíacas e extra cardíacas. O prognóstico da ADV é variável em função da presença de outras malformações e/ou alterações hemodinâmicas fetais. Quando extra-hepática, o prognóstico é determinado principalmente de acordo com o grau de alteração hemodinâmica do feto.

PALAVRAS-CHAVE: VEIAS UMBILICAIS; DUTO VENOSO; MALFORMAÇÕES VASCULARES; ULTRASSONOGRRAFIA

ABSTRACT

This case report presents the evolution of a fetus diagnosed with agenesis of ductus venosus (ADV). The umbilical vein drained directly to the right iliac vein, bypassing the liver. This is a rare condition, for which little has been elucidated about its prognosis and prevalence. The ADV can be related to chromosomal disorders, fetal hydrops, cardiac and extracardiac anomalies. Its prognosis varies according to the adjacent malformations and hemodynamic instabilities. When the umbilical vein drainage is extra-hepatic, the prognosis is determined especially by the level of hemodynamic instability.

KEYWORDS: UMBILICAL VEINS; DUCTUS VENOSUS; VASCULAR MALFORMATIONS; ULTRASONOGRAPHY

INTRODUÇÃO

O ducto venoso é um shunt da vida fetal que une a veia umbilical à veia cava inferior e que se oblitera após o nascimento, tornando-se o ligamento venoso¹. É através desse shunt que o sangue oxigenado, advindo da veia umbilical, chega ao átrio direito e, através do forame oval, passa para o átrio esquerdo, fluindo para a circulação sistêmica e favorecendo o fluxo com alta PO₂ para órgãos fetais vitais, como cérebro e coração¹.

A avaliação ao Doppler do ducto tem utilidade na ocasião do morfológico de primeiro trimestre, tanto na suspeição de cardiopatias como cromossomopatias e, no segundo trimestre, é utilizado também em casos de alteração ao Doppler

arterial na prematuridade extrema, como um dos critérios para definição do momento do parto¹.

Sua ausência gera uma drenagem anômala do sangue vindo da veia umbilical que pode ser um shunt intra-hepático ou extra-hepático. No tipo intra-hepático, a veia umbilical se conecta diretamente ao seio portal² (figura 1B).

No tipo extra-hepático, por sua vez, o que ocorre é um desvio que apresenta subtipos variáveis, evitando o fígado, podendo a veia umbilical drenar diretamente para a veia cava inferior, forma mais frequente (figura 1A), para o átrio direito (figura 1C), átrio esquerdo, seio coronário, veias ilíacas esquerda ou direita (figura 1D) e mais raramente com a veia renal e ventrículo direito.

1. Universidade de Taubaté

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:
GREGÓRIO LORENZO ACÁCIO
Universidade de Taubaté, Departamento de Medicina,
Email: glacacio@gmail.com

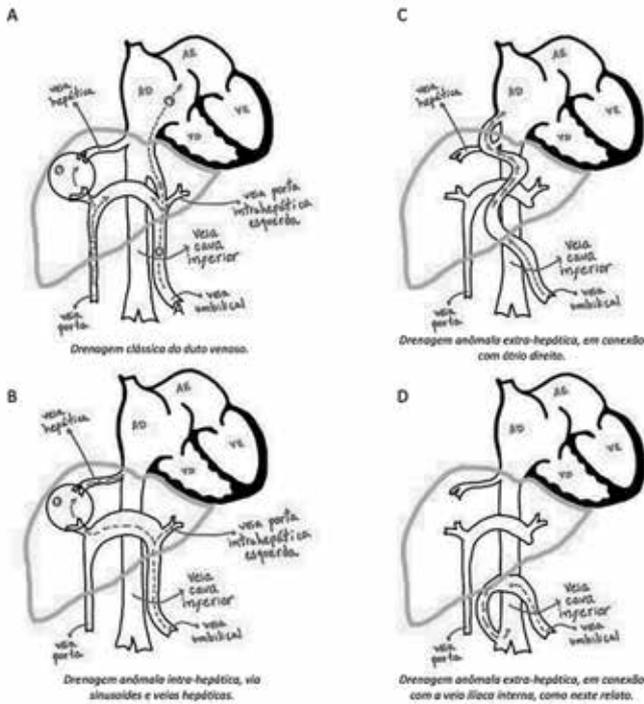


Figura 1. Na imagem estão representadas as diferentes possíveis drenagens do ducto venoso (DV). Em (A) está representada a drenagem clássica de DV, para a porção superior da veia cava inferior (VCI). Em (B), a veia umbilical se conecta a circulação sistêmica por meio da circulação portal, sinusóides hepáticas e veias hepáticas, caracterizando uma das possíveis drenagens anômalas intra-hepáticas. Em (C), a veia umbilical desvia da veia porta e dos sinusóides hepáticos, com drenagem extra-hepática diretamente em átrio direito. Em (D), a veia umbilical se conecta a circulação sistêmica também desviando do fígado e se conectando a veia ílica direita, como em neste relato de caso ².

A agenesia do ducto venoso é uma condição rara com prognóstico variável, que depende do seu tipo, características e malformações associadas. O diagnóstico de agenesia do ducto venoso com drenagem anômala pode ser incidental, na ocasião do morfológico de primeiro trimestre, ao não se conseguir o sonograma Doppler nos cortes em padrão longitudinal ou transversal ou ainda ao se identificar, no segundo trimestre, desvios de trajeto da veia umbilical, anormalidade de seu calibre ou em decorrência de malformações associadas. As formas extra-hepáticas podem ser suspeitadas no modo B, pelo trajeto anômalo da veia umbilical ou dilatação atípica dos vasos. Já as conexões intra-hepáticas, por sua vez, requerem um mapeamento de fluxo colorido da circulação portal fetal em vários planos de avaliação e podem, por isso, passar despercebidos em muitos casos onde não apresentam repercussões clínicas.

Se a agenesia estiver associada a outras anormalidades ou se a drenagem venosa for extra-hepática, a probabilidade de um pior prognóstico é maior quando comparado a casos isolados ou intra-hepáticos. Esse trabalho relata um caso de agenesia de ducto venoso com drenagem anômala extra-hepática.

RELATO

Paciente C.J.P, 25 anos, primigesta, DUM 15/06/2019, foi encaminhada para o pré-natal de alto risco (PNAR) no Hospital Municipal Universitário de Taubaté (HMUT) devido a alteração em ultrassonografia (USG) morfológico de 2º trimestre (23 semanas e 4 dias), com suspeita de provável drenagem anômala do ducto venoso. Foi identificado aumento do calibre da veia umbilical em todo o trajeto do cordão, veia umbilical intra-abdominal tortuosa e com calibre aumentado, drenagem anômala para veia ílica direita e veia cava inferior com calibre aumentado em todo trajeto (figuras 2 e 3). Não sendo encontrada drenagem clássica do ducto venoso.

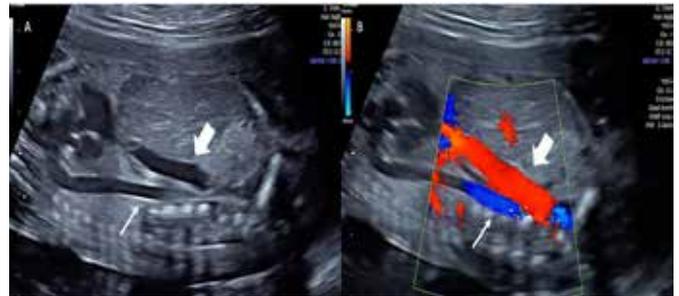


Figura 2. Na imagem, as setas grossas evidenciam a veia cava inferior (VCI) dilatada em todo o seu trajeto e as setas finas a artéria aorta abdominal. Em (A), ultrassonografia em modo B axial e, em (B), ultrassonografia com Doppler colorido.

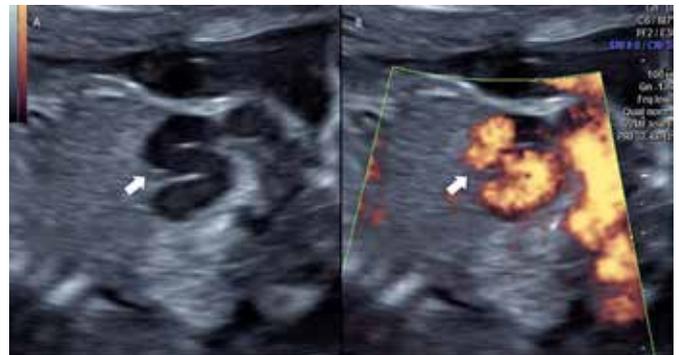


Figura 3. Na imagem, a seta grossa representa a veia umbilical intra-abdominal, tortuosa, dilatada, drenando para veia ílica direita. Detalhe do modo B a esquerda (A) e Power Doppler (B) a direita.

A pesquisa de cariótipo não evidenciou alterações cromossômicas quantitativas. O ecocardiograma fetal, realizado com 26 semanas, corroborou a hipótese de drenagem anômala de ducto venoso, constatando cardiomegalia global discreta com predomínio do átrio direito e derrame pericárdico discreto.

A partir de 31 semanas e 5 dias, foi evidenciada restrição de crescimento fetal (RCF), peso de 1.075g (percentil 3th) e Dopplervelocimetria sem alterações, com necessidade de

avaliação semanal de Doppler e do índice de líquido amniótico (ILA), além de investigação de vitalidade fetal duas vezes por semana. O acompanhamento com ecocardiograma fetal foi indicado pela cardiopediatria, sendo realizados três exames, que mantiveram o padrão descrito anteriormente. O USG obstétrico com 34 semanas e 3 dias, mostrou apresentação pélvica, oligoidramnia (maior bolsão 2,7cm e ILA de 4,8cm), peso fetal de 1.319g (abaixo do percentil 3th). Após cardiocotografia com desacelerações, foi realizado parto cesárea. Recém-nascido, pequeno para idade gestacional (PIG), com Apgar 9/9, 1.390g, e IG pelo método Capurro de 38 semanas e 4 dias. Apresentou choro forte ao nascimento, tônus muscular adequado, saturação de 88% e taquidispneia leve, mantido em CPAP nasal. Foi transferido para UTI neonatal, apresentando como complicação sepse neonatal precoce, com necessidade de transfusão plaquetária. No 26º dia de vida, foi transferido para o berçário, onde permaneceu por mais dois dias e recebeu alta em bom estado geral, com peso de 1.940g.

A ecocardiografia pós-natal evidenciou inicialmente persistência do canal arterioso (2mm), hipertrofia de ventrículo direito discreta e forame oval patente (FOP). Houve fechamento do canal arterioso, em segundo exame pós-natal, e resolução da hipertrofia no exame da alta. Aos três meses de vida, pesou 4.400g, em casa, sem intercorrências ou comorbidades relacionadas à drenagem anômala de duto venoso e demais alterações cardíacas da vida fetal. Assim permanece atualmente, aos 30 meses.

DISCUSSÃO

O primeiro relato de agenesia do duto venoso (ADV) foi feito no século XIX, por Paltauf R., 1888³. No entanto, atualmente, a prevalência e o prognóstico da ADV permanecem pouco elucidados na literatura. Em uma população de alto risco, referenciada para análise ecocardiográfica em centro especializado, foi demonstrada incidência de 6:100⁴. Menos ainda se tem documentado sobre a ADV isolada, para qual o manejo permanece baseado em séries de casos⁵, o que tornam essenciais os relatos de ocorrências dessa malformação.

A ADV está associada a cromossomopatias, como as trissomias^{9,13,18,21,22}, Síndrome de Turner, Síndrome PHACE, Síndrome Wolf-Hirschhor, mutações RASA¹, microdeleção do cromossomo⁵ e mosaicismo. Além disso, há relação com hidropisia fetal, anomalias cardíacas e extracardíacas, incluindo agenesia de sistema venoso portal e persistência de shunt portossistêmico^{2,6-8}. A presença de alterações genéticas e outras malformações está significativamente relacionada a um pior prognóstico dos fetos com ADV, mesmo após a exclusão de casos em que houve interrupção da gestação. Já o tipo de drenagem anômala, intra-hepática ou extra-hepática, não esteve significativamente associado a maiores desfechos adversos, quando excluídas as interrupções gestacionais^{6,7}.

Entretanto, em fetos com nenhuma ou pequenas anomalias, a presença de drenagem extra-hepática esteve significativamente ligada a melhor prognóstico, casos nos quais

o prognóstico parece depender principalmente da presença e extensão da insuficiência cardíaca congestiva^{5,7,9}. Isso corrobora a evolução clínica de nosso caso, no qual, o feto possuía drenagem anômala extra-hepática para veia íliaca direita, sem alterações cromossômicas numéricas ou outras malformações. Houve esperado aumento do calibre da veia cava inferior e cardiomegalia global discreta, sem evidências de insuficiência cardíaca. A redução do líquido amniótico presente nesta paciente é uma situação clínica pouco comum em casos de ADV. As séries de relatos demonstram maior frequência de polidramnia e de hidropisia fetal^{2,5,7,9-11}. A hidropisia se associa a maior risco de morte intrauterina e pós-nata¹⁷. O polidrâmnio pode estar relacionado ao aumento do volume sanguíneo circulante, com consequente maior perfusão renal e secreção atrial de peptídeo natriurético, um potente diurético e vasodilatador¹². A restrição de crescimento fetal (RCF) presente no caso, a partir de 31 semanas e 5 dias, pode ser explicada pela redução do aporte sanguíneo hepático, órgão essencial para regulação do crescimento fetal¹³, além disso, o aumento de volume no sistema venoso pode resultar em edema placentário e redução das trocas gasosas, com consequente hipoxemia fetal e RCF¹⁴. E essa restrição pode ser a etiologia da oligoidramnia presente em nosso caso¹⁵. A RCF e seu decorrente oligodrâmnio foram os determinantes para o sofrimento fetal uma vez que não observamos uma sobrecarga cardíaca significativa.

Na literatura, há mais descrições de casos de ADV com drenagem extra-hepática^{2,10}. No entanto, Berg et al. observou 82% de casos com drenagem intra-hepática e 17%, extra-hepáticas, apesar da maior dificuldade do diagnóstico da ADV intra-hepática, anteriormente referida⁷. Esse dado foi confirmado em outro estudo, que avaliou 119 casos de drenagem anômala e identificou que 70,6% tinham drenagem intra-hepática e 29,4% extra-hepática⁶. Em ambos os estudos, a seleção dos casos foi feita em bases de dados de instituições onde o screening morfológico já incluía a pesquisa de anomalias do duto venoso como possível marcador de outras malformações fetais. Essa diferença entre estudos anteriores e os dois últimos acima referidos sugere que casos de drenagem anômala intra-hepática podem passar mais facilmente despercebidos que os de drenagem extra-hepática, quando não associados a outras malformações^{6,7}.

O prognóstico dos quadros de ADV é variável e depende da associação há outras malformações e alterações fetais. De forma geral, foi demonstrado desfecho adverso em apenas 4,2% dos fetos com ADV isolada, independentemente do tipo de drenagem. Strizek et al. demonstra que nos casos em que há drenagem intra-hepática, sem outras alterações, o prognóstico é bom. Quando a ADV isolada tem drenagem extra-hepática o prognóstico depende do grau de alteração hemodinâmica do feto. Foi relatada uma série de sete casos com uma morte neonatal, após parto com 26 semanas e complicações de ruptura precoce de membranas (16 semanas), sem informações sobre as condições hemodinâmicas intraútero deste paciente⁶. Em nosso caso o paciente, com drenagem extra-hepática para veia íliaca direita, teve parto

pré-termo tardio após cardiocografia com desacelerações e oligoidramnia. Ao exame neonatal, apresentou hipertrofia de ventrículo direito e persistência do canal arterioso, o qual se fechou, após avaliações subsequentes.

Dessa forma, é importante que se realize diagnóstico cuidadoso do tipo de drenagem da ADV, considerando a necessidade de Doppler da circulação portal, que deveria ser parte da rotina de avaliação morfológica, principalmente quando há sinais de cardiomegalia e níveis alterados de líquido amniótico. Outros sinais de que pode haver ADV são aumento do calibre da veia umbilical e um padrão bifásico do Doppler, acelerado no curso intra-abdominal da veia umbilical⁹. Além disso, é necessário atentar-se a demais possíveis malformações que podem acompanhar a ADV e realizar o cariótipo fetal. É imprescindível o controle evolutivo com ultrassonografia e Doppler e ecocardiografia fetal frequente, possibilitando assim que, frente a alterações de vitalidade e/ou insuficiência cardíaca, defina-se o momento mais oportuno para parto.

CONCLUSÃO

A agenesia do ducto venoso ainda é diagnosticada como achado incidental de exames obstétricos ou no recém-nascido. Entretanto, é de suma importância que o diagnóstico seja feito precocemente, para que o paciente se beneficie do manejo de possíveis complicações, melhorando seu prognóstico e qualidade de vida pós-natal. Este caso raro de agenesia do ducto venoso (ADV), com drenagem anômala extra-hepática para veia íliaca direita, demonstra a importância do diagnóstico precoce via Doppler e a necessidade da rotina morfológica, ecográfica e cardiocografica, uma vez que o acompanhamento permite observar possíveis sinais de sofrimentos crônicos ou agudos. Em nosso caso, a restrição de crescimento e seu decorrente oligodrâmio foram os determinantes para o sofrimento fetal, uma vez ausente a sobrecarga cardíaca. O diagnóstico visa, portanto, diminuir drasticamente os potenciais riscos de morbimortalidade fetal. Nosso paciente foi diagnosticado e acompanhado, garantindo intervenções precisas e oportunas das complicações, com um nascimento pré-termo tardio, de boa evolução durante o período de puerpério e neonatal, chegando hoje aos 30 meses sem alterações cardíacas ou relacionadas à malformação.

REFERÊNCIAS

1. Duarte G, Marcolin AC, Crott GC, Gonçalves CV, Berezowski AT. Ducto venoso: da anatomia à avaliação do bem-estar fetal. *Medicina (Ribeirão Preto)* [Internet]. 30 de dezembro de 2001 [citado 13 de março de 2023];34(3/4):301-7. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rmp/article/view/4469>.
2. Pacheco D, Brandão O, Montenegro N, Matias A. Ductus venosus agenesia and fetal malformations: What can we expect? - A systematic review of the literature. *J Perinat Med*. 2019; 47(1): 1-11.
3. Paltauf R. Ein Fall von Mangel des Ductus venosus Arantii. *Wien Klin Wochenschr* 1888; 7: 127-131.
4. Acherman RJ, Evans WN, Galindo A, Collazos JC, Rothman A, Mayman GA, Luna CF, Rollins R, Kip KT, Berthody DP, Restrepo H. Diagnosis of absent ductus venosus in a population referred for fetal echocardiography: Association with a persistent portosystemic shunt requiring postnatal device occlusion. *J Ultrasound Med*. 2007 ;26(8):

- 1077-1082.
5. Sau A, Sharland G, Simpson J. Agenesis of the ductus venosus associated with direct umbilical venous return into the heart - Case series and review of literature. *Prenat Diagn*. 2004; 24(6): 418-423.
6. Strizek B, Zamprakou A, Gottschalk I, Roethlisberger M, Hellmund A, Müller A, Gembruch U, Geipel A, Berg C. Prenatal diagnosis of agenesis of ductus venosus: a retrospective study of anatomic variants, associated anomalies and impact on postnatal outcome. *Ultraschall der Medizin*. 2019; 40(3): 333-339.
7. Berg C, Kamil D, Geipel A, Kohl T, Knöpfle G, Hansmann M, Gembruch U. Absence of ductus venosus - Importance of umbilical venous drainage site. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006; 28(3): 275-281.
8. McBrien A, Caluseriu O, Niederhoffer KY, Hornberger LK. Prenatal features associated co-morbidities and clinical course of agenesis of the ductus venosus in the current era. *Prenat Diagn*. 2021; 41(1): 15-20.
9. Jaeggi ET, Fouron JC, Hornberger LK, Proulx F, Oberhänsli I, Yoo SJ, Fermont L. Agenesis of the ductus venosus that is associated with extra-hepatic umbilical vein drainage: Prenatal features and clinical outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 2002; 187(4): 1031-1037.
10. Dhingra B, Makam A. Agenesis of Ductus Venosus: A Case Series. *J Fetal Med*. 2020; 7(2): 149-154.
11. Moaddab A, Tonni G, Grisolia G, Bonasoni MP, Araujo Júnior E, Rolo LC, Prefumo F, de la Fuente S, Sepulveda W, Ayres N, Ruano R. Predicting outcome in 259 fetuses with agenesis of ductus venosus – a multicenter experience and systematic review of the literature. *J Matern Neonatal Med*. 2016; 29(22): 3606-3614.
12. Ross MG, Ervin MG, Lam RW, Castro L, Leake RD, Fisher DA. Plasma atrial natriuretic peptide response to volume expansion in the ovine fetus. *Am J Obstet Gynecol* 1987;157: 1292-1297.
13. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, Valsky DV, Messing B, Shen O, Achiron R. The fetal venous system, Part II: Ultrasound evaluation of the fetus with congenital venous system malformation or developing circulatory compromise. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2010; 36(1): 93-111.
14. Siven M, Ley D, Hägerstrand I, Svenningsen N. Agenesis of the ductus venosus and its correlation to hydrops fetalis and the fetal hepatic circulation: case reports and review of the literature. *Ped Pathol Lab Med*. 1995; 15: 39-50.
15. American College of Obstetricians and Gynecologists. Intrauterine growth restriction. ACOG Practice Bulletin No. 12. Washington, DC: ACOG; 2000.