

DRENAJE ANOMALICO DE LA VENA UMBILICAL. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

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

RESUMEN

En este reporte presentamos un caso de agenesia del ductus venoso (ADV) con drenaje extrahepático a la vena iliaca derecha. Esta es una condición rara cuyo pronóstico y prevalencia son poco conocidos en la literatura. La ADV puede estar asociada con trastornos cromosómicos, hidropesía fetal, anomalías cardíacas y extracardiacas. El pronóstico de la ADV es variable dependiendo de la presencia de otras malformaciones y/o cambios hemodinámicos fetales. Cuando es extrahepática, el pronóstico depende principalmente del grado de alteración hemodinámica del feto.

PALABRAS CLAVE: VENAS UMBILICALES; CONDUCTO VENOSO; MALFORMACIONES VASCULARES; ULTRASONIDO

INTRODUCCIÓN

El ductus venoso es una derivación de la vida fetal que une la vena umbilical con la vena cava inferior y que se oblitera tras el nacimiento, convirtiéndose en el ligamento venoso¹. Es a través de este shunt que la sangre oxigenada, procedente de la vena umbilical, llega a la aurícula derecha y, a través del foramen oval, pasa a la aurícula izquierda, desembocando en la circulación sistémica y favoreciendo el flujo con elevada PO₂ a los órganos vitales del feto, como el cerebro y el corazón¹.

La valoración Doppler del conducto es útil durante el examen morfológico del primer trimestre, tanto en la sospecha de cardiopatías como de alteraciones cromosómicas y, en el segundo trimestre, también se utiliza en casos de alteración del Doppler arterial en la prematuridad extrema, como una de las los criterios para definir el tiempo de entrega¹.

Su ausencia genera un drenaje anómalo de sangre de la vena umbilical, que puede ser un shunt intrahepático o extrahepático. En el tipo intrahepático, la vena umbilical se conecta directamente con el seno portal² (Figura 1B).

En el tipo extrahepático, a su vez, lo que ocurre es una desviación que presenta subtipos variables, evitando el hígado, y la vena umbilical puede drenar directamente en la vena cava inferior, la forma más frecuente (figura 1A), en la aurícula derecha (figura 1C), aurícula izquierda, seno coronario, venas ilíacas izquierda o derecha (figura 1D) y más raramente con la vena renal y el ventrículo derecho.

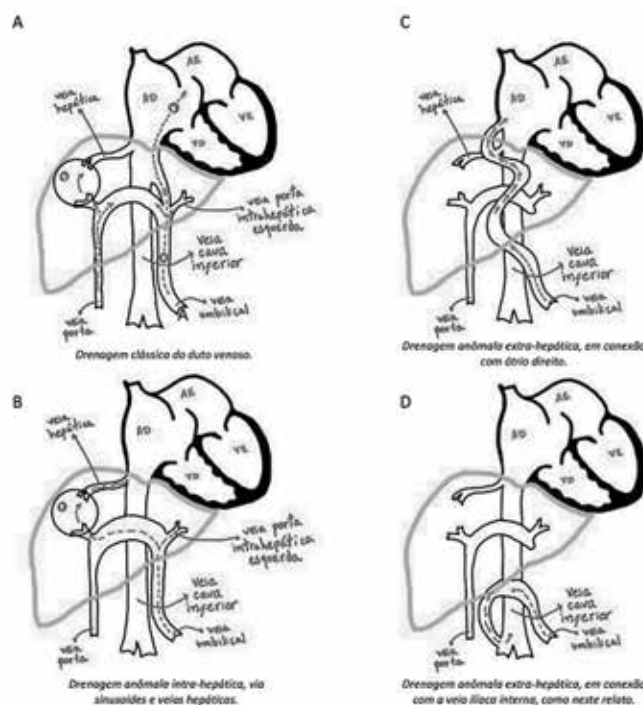


Figura 1. La imagen muestra los diferentes drenajes posibles del ductus venoso (DV). En (A) se representa el clásico drenaje DV, a la porción superior de la vena cava inferior (VCI). En (B), la vena umbilical se conecta a la circulación sistémica a través de la circulación portal, sinusoides hepáticos y venas hepáticas, caracterizando uno de los posibles drenajes intrahepáticos anómalos. En (C), la vena umbilical se desvía de la vena porta y los sinusoides hepáticos, con drenaje extrahepático directamente a la aurícula derecha. En (D), la vena umbilical se conecta a la circulación sistémica, también sin pasar por el hígado y conectando con la vena iliaca derecha, como en este reporte de caso².

1. Universidade de Taubaté

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

La agenesia del ductus venoso es una condición rara con un pronóstico variable, que depende de su tipo, características y malformaciones asociadas. El diagnóstico de agenesia del ductus venoso con drenaje anómalo puede ser incidental, al momento del examen morfológico del primer trimestre, cuando no se obtiene la ecografía Doppler en los cortes longitudinales o transversales o incluso al identificar, en el segundo trimestre, desviaciones en el curso del conducto venoso con drenaje anómalo de la vena umbilical, anomalía de su calibre o como consecuencia de malformaciones asociadas. Las formas extrahepáticas pueden sospecharse en el modo B, por el trayecto anómalo de la vena umbilical o dilatación atípica de los vasos. Las conexiones intrahepáticas, por su parte, requieren un mapeo de flujo coloreado de la circulación portal fetal en varios planos de evaluación y pueden, por tanto, pasar desapercibidas en muchos casos en los que no tienen repercusión clínica.

Si la agenesia se asocia a otras anomalías o si el drenaje venoso es extrahepático, la probabilidad de peor pronóstico es mayor que en casos aislados o intrahepáticos. Este trabajo reporta un caso de agenesia de ductus venoso con drenaje extrahepático anómalo.

RELATO

Paciente C.J.P, 25 años, primigrávida, DUM 15/06/2019, fue derivada para control prenatal de alto riesgo (PNAR) en el Hospital Municipal Universitario de Taubaté (HMUT) por alteración en la ecografía morfológica (USG) del 2º trimestre (23 semanas y 4 días), con sospecha de probable drenaje anómalo del ductus venoso. Se identificó aumento de calibre de la vena umbilical a lo largo del trayecto del cordón, vena umbilical intraabdominal tortuosa con aumento de calibre, drenaje anómalo a la vena ilíaca derecha y vena cava inferior con aumento de calibre a lo largo del trayecto (figuras 2 y 3). No se encontró drenaje clásico del ductus venoso.



Figura 2. En la imagen, las flechas gruesas muestran la vena cava inferior (VCI) dilatada en todo su recorrido y las flechas finas la arteria aorta abdominal. En (A), ecografía axial modo B y, en (B), ecografía Doppler color.

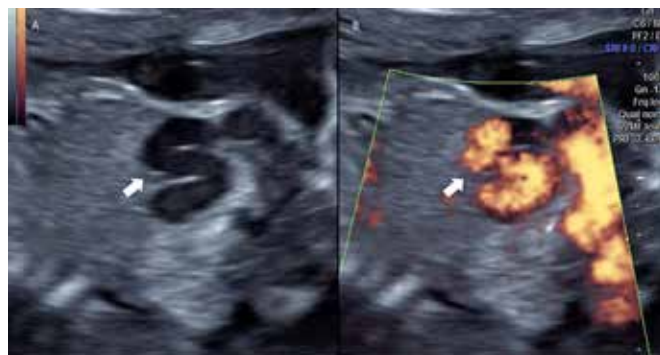


Figura 3. En la imagen, la flecha gruesa representa la vena umbilical intraabdominal, tortuosa, dilatada, que drena en la vena ilíaca derecha. Detalle en modo B a la izquierda (A) y Power Doppler (B) a la derecha.

La investigación del cariotipo no mostró alteraciones cromosómicas cuantitativas. El ecocardiograma fetal, realizado a las 26 semanas, corroboró la hipótesis de drenaje anómalo del ductus venoso, observándose cardiomegalia global leve con predominio de la aurícula derecha y derrame pericárdico leve.

A partir de las 31 semanas y 5 días se evidenció restricción del crecimiento fetal (RCF), peso de 1.075g (percentil 3) y velocimetría Doppler sin alteraciones, con necesidad de evaluación semanal de Doppler e índice de líquido amniótico (ILA), además de investigación de la vitalidad fetal dos veces por semana. Se indicó seguimiento con ecocardiografía fetal por cardiopediatría, siendo realizados tres exámenes, que mantuvieron el patrón descrito anteriormente. La USG obstétrica a las 34 semanas y 3 días mostró presentación podálica, oligohidramnios (bolsa más grande de 2,7 cm y ILA de 4,8 cm), peso fetal de 1319 g (por debajo del percentil 3). Tras cardiotocografía con desaceleraciones, se realiza cesárea. Recién nacido, pequeño para la edad gestacional (PEG), con Apgar 9/9, 1.390g y EG por método de Capurro de 38 semanas y 4 días. Presentó fuerte llanto al nacer, adecuado tono muscular, 88% de saturación y leve taquidisea, mantenido en CPAP nasal. Fue trasladado a UCI neonatal, presentando como complicación sepsis neonatal precoz, requiriendo transfusión de plaquetas. Al día 26 de vida fue trasladado a enfermería, donde permaneció dos días más y fue dado de alta en buenas condiciones generales, con un peso de 1.940 g.

La ecocardiografía posnatal mostró inicialmente conducto arterioso permeable (2 mm), hipertrofia ventricular derecha leve y foramen oval permeable (FOP). Hubo cierre del conducto arterioso en el segundo examen posnatal y resolución de la hipertrofia en el examen al alta. A los tres meses de vida pesaba 4.400g en domicilio, sin interurrencias ni comorbilidades relacionadas con drenaje anómalo del ductus venoso y otras alteraciones cardíacas durante la vida fetal. Así sigue hoy, a los 30 meses.

DISCUSIÓN

El primer reporte de agenesia del ductus venoso (ADV) fue realizado en el siglo XIX por Paltauf R., 1888 3. Sin

embargo, actualmente, la prevalencia y el pronóstico de ADV permanecen poco dilucidados en la literatura. En una población de alto riesgo, remitida para estudio ecocardiográfico en un centro especializado, se demostró una incidencia de 6:100⁴. Menos aún se ha documentado en AVD aislados, por lo que el manejo se mantiene basado en series de casos⁵, lo que hace imprescindible informes de ocurrencias de esta malformación.

El ADV está asociado con trastornos cromosómicos, como las trisomías 9, 13, 18, 21 y 22, el síndrome de Turner, el síndrome PHACE, el síndrome de Wolf-Hirschhor, las mutaciones RASA¹, la microdelección del cromosoma cinco y el mosaicismo. Además, existe relación con hidropesía fetal, anomalías cardíacas y extracardiacas, incluyendo agenesia del sistema venoso porta y persistencia de shunt portosistémico^{2,6-8}. La presencia de alteraciones genéticas y otras malformaciones se relaciona significativamente con un peor pronóstico de los fetos con ADV, incluso después de excluir los casos en los que se interrumpió el embarazo. Por otro lado, el tipo de drenaje anómalo, intrahepático o extrahepático, no se asoció significativamente con mayores resultados adversos, cuando se excluyeron las interrupciones del embarazo^{6,7}.

Sin embargo, en fetos sin anomalías o con anomalías menores, la presencia de drenaje extrahepático se relacionó significativamente con un mejor pronóstico, casos en los que el pronóstico parece depender principalmente de la presencia y extensión de insuficiencia cardíaca congestiva^{5,7,9}. Esto corrobora la evolución clínica de nuestro caso, en el que el feto presentó drenaje extrahepático anómalo a la vena ilíaca derecha, sin alteraciones cromosómicas numéricas ni otras malformaciones. Se esperaba aumento del calibre de la vena cava inferior y cardiomegalia global leve, sin evidencia de insuficiencia cardíaca. La reducción de líquido amniótico presente en esta paciente es una situación clínica poco frecuente en los casos de ADV. La serie de informes demuestra una mayor frecuencia de polihidramnios e hidropesía fetal^{2,5,7,9-11}. La hidropesía se asocia con un mayor riesgo de muerte intrauterina y posnatal⁷. El polihidramnios puede estar relacionado con el aumento del volumen de sangre circulante, con la consiguiente mayor perfusión renal y secreción auricular de péptido natriurético, un potente diurético y vasodilatador¹². La restricción del crecimiento fetal (RCF) presente en este caso, a partir de las 31 semanas y los 5 días, puede explicarse por la reducción del riego sanguíneo hepático, órgano esencial para la regulación del crecimiento fetal¹³, además, el aumento de volumen en el sistema venoso puede resultar en edema placentario y reducción del intercambio gaseoso, con la consiguiente hipoxemia fetal y RCF¹⁴. Y esta restricción puede ser la etiología del oligohidramnios presente en nuestro caso¹⁵. La RCF y su resultante oligohidramnios fueron los determinantes del sufrimiento fetal ya que no observamos una sobrecarga cardíaca significativa.

En la literatura hay más descripciones de casos de ADV con drenaje extrahepático^{2,10}. Sin embargo, Berg et al. observaron 82% de los casos con drenaje intrahepático y el

17% con drenaje extrahepático, a pesar de la mencionada dificultad en el diagnóstico de ADV intrahepática⁷. Este dato fue confirmado en otro estudio, que evaluó 119 casos de drenaje anómalo e identificó que el 70,6% presentaba drenaje intrahepático y el 29,4 % presentaba drenaje extrahepático⁶. En ambos estudios, la selección de casos se realizó en bases de datos de instituciones donde el tamizaje morfológico ya incluía la búsqueda de anomalías del conducto venoso como posible marcador de otras malformaciones fetales. Esta diferencia entre estudios previos y los dos últimos mencionados anteriormente sugiere que los casos de drenaje intrahepático anómalo pueden pasar más desapercibidos que los de drenaje extrahepático, cuando no se asocian con otras malformaciones^{6,7}.

El pronóstico de las condiciones de ADV es variable y depende de la asociación con otras malformaciones y alteraciones fetales. En general, se demostró un resultado adverso en solo el 4,2 % de los fetos con ADV aislada, independientemente del tipo de drenaje. Strizek et al. demuestra que en los casos en que existe drenaje intrahepático, sin otras alteraciones, el pronóstico es bueno. Cuando la ADV aislada tiene drenaje extrahepático, el pronóstico depende del grado de alteración hemodinámica fetal. Se reporta una serie de siete casos con una muerte neonatal, luego del parto a las 26 semanas y complicaciones de ruptura temprana de membranas (16 semanas), sin información sobre las condiciones hemodinámicas intrauterinas de esta paciente⁶. En nuestro caso, la paciente, con drenaje extrahepático a vena ilíaca derecha, tuvo parto pretérmino tardío tras cardiocografía con desaceleraciones y oligohidramnios. Al examen neonatal presentó hipertrofia de ventrículo derecho y conducto arterioso permeable, el cual se cerró luego de evaluaciones posteriores.

Por lo tanto, es importante realizar un diagnóstico cuidadoso del tipo de drenaje de la ADV, considerando la necesidad de Doppler de la circulación portal, que debe ser parte de la rutina de evaluación morfológica, especialmente cuando hay signos de cardiomegalia y niveles alterados de líquido amniótico. Otros signos de que puede haber una ADV son el aumento del calibre de la vena umbilical y un patrón Doppler bifásico, acelerado en el trayecto intraabdominal de la vena umbilical⁹. Además, hay que estar atento a otras posibles malformaciones que pueden acompañar a la ADV y realizar un cariotipo fetal. El control evolutivo con ultrasonografía y Doppler y la ecocardiografía fetal frecuente es fundamental, lo que permite definir el momento más oportuno para el parto ante cambios en la vitalidad y/o insuficiencia cardíaca.

CONCLUSIÓN

La agenesia del ductus venoso aún se diagnostica como un hallazgo incidental en exámenes obstétricos o en el recién nacido. Sin embargo, es de suma importancia que el diagnóstico se realice de manera temprana, para que el paciente pueda beneficiarse del manejo de las posibles complicaciones, mejorando su pronóstico y calidad de vida pos-

natal. Este raro caso de agenesia del ductus venoso (AVD), con drenaje extrahepático anómalo a la vena ilíaca derecha, demuestra la importancia de un diagnóstico precoz vía Doppler y la necesidad de una rutina morfológica, ecográfica y cardiotocográfica, ya que el seguimiento permite observar posibles signos de angustia crónica o aguda. En nuestro caso, la restricción del crecimiento y su consiguiente oligohidramnios fueron los determinantes del sufrimiento fetal, una vez ausente la sobrecarga cardíaca. Por lo tanto, el diagnóstico apunta a reducir drásticamente los riesgos potenciales de morbilidad y mortalidad fetal. Nuestra paciente fue diagnosticada y seguida, asegurando intervenciones certeras y oportunas por complicaciones, con un parto pretérmino tardío, con buena evolución durante el puerperio y período neonatal, llegando hoy a los 30 meses sin alteraciones cardíacas o relacionadas con la malformación.

REFERENCIAS

- 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/rmrp/article/view/4469>.
- 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.
- Paltauf R. Ein Fall von Mangel des Ductus venosus Arantii. *Wien Klin Wochenschr* 1888; 7: 127-131.
- 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.
- 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.
- Strizek B, Zamprakou A, Gottschalk I, Roethlisberger M, Hellmund A, Müller A, Gembruch U, Geipel A, Berg C. Prenatal diagnosis of agenesia of ductus venosus: a retrospective study of anatomic variants, associated anomalies and impact on postnatal outcome. *Ultraschall der Medizin*. 2019; 40(3): 333-339.
- 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.
- McBrien A, Caluseriu O, Niederhoffer KY, Hornberger LK. Prenatal features associated co-morbidities and clinical course of agenesia of the ductus venosus in the current era. *Prenat Diagn*. 2021; 41(1): 15-20.
- Jaeggi ET, Fouron JC, Hornberger LK, Proulx F, Oberhänsli I, Yoo SJ, Fermont L. Agenesis of the ductus venosus that is associated with extrahepatic umbilical vein drainage: Prenatal features and clinical outcome. *Am J Obstet Gynecol*. 2002; 187(4): 1031-1037.
- Dhingra B, Makam A. Agenesis of Ductus Venosus: A Case Series. *J Fetal Med*. 2020; 7(2): 149-154.
- 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 agenesia of ductus venosus – a multicenter experience and systematic review of the literature. *J Matern Neonatal Med*. 2016; 29(22): 3606-3614.
- 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.
- 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.
- Siven M, Ley D, Ha"gerstrand 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.
- American College of Obstetricians and Gynecologists. Intrauterine growth restriction. *ACOG Practice Bulletin No. 12*. Washington, DC: ACOG; 2000.