

Vena umbilical drenando directamente a la aurícula derecha: Informe de un caso

Dr. Carlos García Guevara¹ , Dra Naymi Araguez Ancares², Dr. Yosvany Vázquez Martínez³, Dr. Edgar Flores Molina⁴, MSc. Dra. Beatriz Suárez Besil⁵  y Dra. Jakeline Arencibia Faife⁶

¹ Especialista de Segundo Grado en Cardiología y Pediatría. Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

² Departamento de Medicina Materno Fetal, Centro Radiológico Especializado Materno Fetal y Hospital HMG Coyoacán. Coyoacán, México.

³ Servicio de Ginecobstetricia, Hospital Ginecoobstétrico Ramón González Coro. La Habana, Cuba.

⁴ Servicio de Ginecología y Obstetricia, y Medicina Materno Fetal, *Prenatal Care Institute*. Chiapas, México.

⁵ Departamento de Asesoramiento Genético, Centro Nacional de Genética Médica. La Habana, Cuba.

⁶ Asesoramiento Genético, MEDICUBA S.A. La Habana, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 26 de mayo de 2020

Aceptado: 2 de julio de 2020

Online: 9 de marzo de 2021

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Imágenes

Las imágenes ecocardiográficas se muestran con el consentimiento de la gestante.

Abreviaturas

AD: aurícula derecha

ADV: agenesia de *ductus* venoso

RESUMEN

La agenesia de *ductus* venoso es una afección infrecuente asociada con resultados perinatales adversos. Se presenta el caso de un feto con 23,4 semanas estudiado en el servicio de Cardiología Fetal del Cardiocentro Pediátrico William Soler, donde se le realizó estudio ecocardiográfico que demostró la presencia de cardiomegalia con predominio de cavidades derechas en la vista transversal de cuatro cámaras y, al realizar un corte longitudinal del feto, con uso del Doppler color superpuesto a la imagen bidimensional, se definió el recorrido de la vena umbilical drenando directamente en la aurícula derecha. Al recién nacido se le realizó una tomografía y se diagnosticó la presencia de defectos digestivos congénitos. Ante la sospecha de ausencia de *ductus* venoso resulta importante precisar la variante de drenaje, identificar «microarreglos» y buscar malformaciones estructurales y enfermedades genéticas, ya que el pronóstico dependerá de todos estos factores.

Palabras clave: *Ductus* venoso, Agenesia; Cardiopatías congénitas; Diagnóstico prenatal; Ecocardiografía fetal

Umbilical vein draining directly into the right atrium: A case report

ABSTRACT

The ductus venosus agenesis is a rare condition associated with adverse perinatal outcomes. We present the case of a fetus of 23.4 weeks that was studied at the Department of Fetal Cardiology in the Cardiocentro Pediátrico William Soler. The four-chamber cross-sectional view echocardiogram showed cardiomegaly with a predominance of right chambers. After performing a longitudinal section of the fetus by color Doppler superimposed on the two-dimensional image, we could trace the course of the umbilical vein draining directly into the right atrium. The newborn underwent a CT scan and the presence of congenital digestive defects was diagnosed. In the case of suspected absence of ductus venosus it is important to determine the drainage variant, identify "microarrays", and look for structural malformations and genetic diseases since prognosis will depend on all these factors.

Keywords: *Ductus venosus agenesis, Congenital heart defects, Prenatal diagnosis, Fetal echocardiography*

 C García Guevara

Cardiocentro Pediátrico William Soler. Ave. 100 y Perla, Alta Habana. Boyeros, CP 10800. La Habana, Cuba.
Correo electrónico:
carlos.guevara@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La evaluación del conducto (*ductus*) venoso forma parte de la valoración integral de la salud fetal en la ecografía de las 11-13 semanas de forma rutinaria, pues la presencia de flujo ausente o reverso durante la contracción atrial es un marcador de aneuploidías, cardiopatías o ambas¹.

La agenesia de *ductus* venoso (ADV) es una malformación infrecuente que se asocia con resultados perinatales adversos. Aunque se define como de difícil diagnóstico, algunas series publicadas por grupos muy expertos y en población de alto riesgo la describen en hasta 6/1000 exploraciones². Se han descrito dos rutas diferentes para el retorno de la vena umbilical en estos fetos: drenaje extrahepático o derivación (*shunt*) portosistémica, y drenaje intrahepático o derivación umbilico-hepática³.

En este trabajo se muestran las características y la evolución de un feto con diagnóstico de ADV con vena umbilical drenando directamente en la aurícula derecha (AD).

CASO CLÍNICO

Gestante de 30 años de edad (G₃P₁A₁ [provocado]), sin antecedentes patológicos personales ni familiares, con ultrasonido del primer trimestre normal, al igual que el estudio del alfa-fetoproteína y la electroforesis de hemoglobina. Durante el ultrasonido del segundo trimestre, a las 23,4 semanas, se sospechó la presencia de una cardiopatía congénita por dilatación de la AD y se remitió al Cardiocentro Pediátrico William Soler, centro de referencia nacional de las cardiopatías congénitas, donde se le realizó un estudio ecocardiográfico que demostró la presencia de cardiomegalia con predominio de cavidades derechas en la vista transversal de cuatro cámaras (**Figura 1**) y, al realizar un corte longitudinal del feto con Doppler color superpuesto a la imagen bidimensional, se definió el recorrido de la vena umbilical drenando directamente en la AD (**Figura 2**). También se encontró la presencia de un *foramen* oval aneurismático, lo que sugiere la posibilidad de un defecto interatrial en la etapa postnatal.

Se realizó estudio genético por método de FISH



Figura 1. Vista ecocardiográfica de cuatro cámaras donde se evidencia una cardiomegalia moderada a expensa de las cavidades derechas. La flecha señala parte del lóbulo izquierdo del hígado que protruye hacia la cavidad torácica.

AD, aurícula derecha; PD, pulmón derecho; PI, pulmón izquierdo.

(hibridación fluorescente *in situ*) que resultó normal para los cromosomas 13, 18, 21, y los sexuales. Durante la continuación del embarazo no se presentaron complicaciones ni cambios ultrasonográficos. A las 37,2 semanas se realizó parto por cesárea con recién nacido aparentemente sano, de buen peso y un Apgar de 9/9; a quien se le diagnosticó atresia esofágica con fístula, por lo que trasladado al Hospital Pediátrico William Soler donde fue valorado por un equipo multidisciplinario. Se le realizó un ecocardiograma y se visualizó una estructura extracardíaca adosada a la cara lateral de la AD, de consistencia muy similar a la del hígado, así como la presencia de una pequeña comunicación interauricular de 2 mm, tipo fosa oval, y una persistencia del conducto arterioso con mediciones de 1,7 mm.

Ante la muy infrecuente asociación de una atresia esofágica y la posible hernia diafragmática derecha se decidió realizar un estudio tomográfico donde se constató la presencia de ambos defectos digestivos. El paciente fue operado y se confirmaron ambas alteraciones estructurales, así como la presencia de una hendidura (*cleft*) traqueo-esofágica. Posteriormente el paciente falleció por complicaciones posquirúrgicas.

Al revisar el video del estudio ecocardiográfico

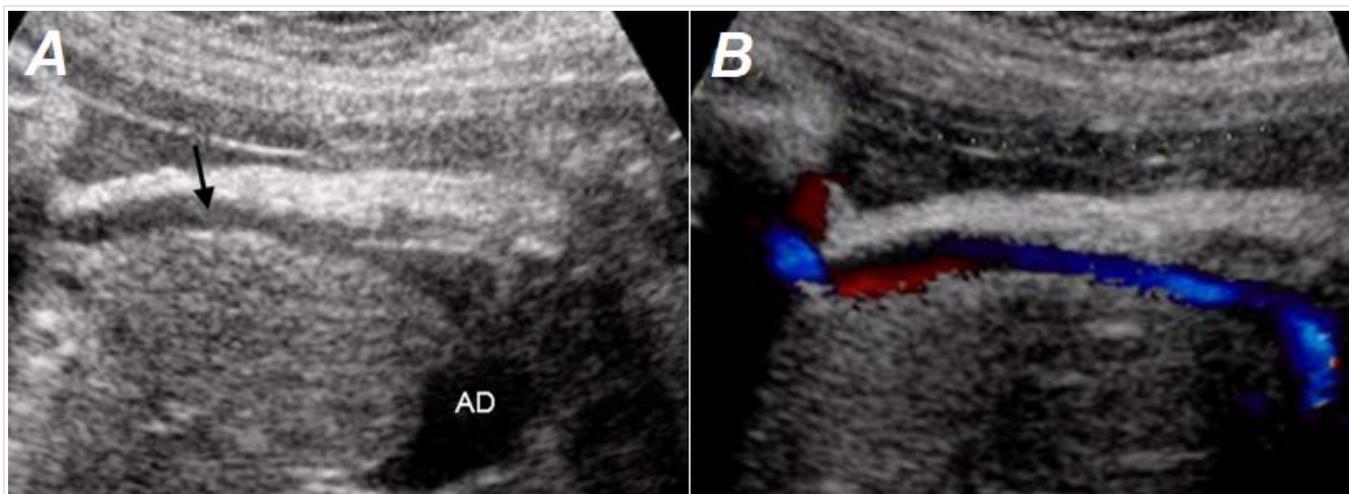


Figura 2. A. Se señala la vena umbilical (flecha) drenando en la aurícula derecha (AD). B. Uso del Doppler color superpuesto a la imagen bidimensional que demuestra tal afirmación.

durante la vida fetal, se observó una imagen cerca de la AD, por su cara lateral (**Figura 1**), que debía corresponder a la porción del lóbulo izquierdo del hígado, demostrado en la etapa posnatal.

COMENTARIO

El *ductus* venoso es un angosto vaso en forma de trompeta que se origina en el seno umbilical y confluye, después de atravesar el parénquima del hígado, conjuntamente con las venas hepáticas y la cava inferior, en la entrada de la AD; lo que conforma el vestíbulo venoso subdiafragmático⁴. Su importancia radica en asegurar que una fracción importante (20-30%) de la sangre oxigenada, no se mezcle con el flujo de menor velocidad que transcurre por la vena cava inferior y que procede de la parte inferior del cuerpo, sino que circule de forma preferencial hacia la aurícula izquierda, a través del foramen oval, ayudado por la válvula de Eustaquio. Para ello, dispone de una morfología particular (en forma de cono alargado), de manera que acelera el flujo de sangre cuando lo atraviesa⁵⁻⁶.

Para su identificación durante la exploración fetal, en el corte transversal abdominal, se sigue la vena umbilical en su trayecto hacia el corazón y, antes de llegar, se rota el transductor 30° hacia la zona caudal, donde se identifica una zona de mayor superposición o solapamiento (*aliasing*) de la señal. Se debe tener la precaución de posibles estructuras que puedan confundir, como son las venas suprahepáticas izquierdas o la vena cava inferior. El

perfil típico del flujo en el conducto venoso muestra picos casi idénticos durante la sístole y el principio de la diástole ventricular, con una muesca al final de la diástole, que corresponde a la sístole auricular⁷⁻⁸.

Cuando se diagnostica una ADV se pueden presentar dos variantes de drenaje venoso³:

1. Conexión extrahepática de la vena umbilical directamente a la vena ilíaca, cava inferior, vena renal, AD o, excepcionalmente, a la aurícula izquierda o seno coronario.
2. Conexión intrahepática de la vena umbilical, sin baipás hepático, al sistema portal; lo que aumenta su flujo.

En el caso que se presenta la variante encontrada fue la extrahepática, con conexión directa a AD y diámetro amplio del cortocircuito o derivación, sistema portal normal y moderada cardiomegalia —a expensa del crecimiento de las cavidades derechas— sin signos de insuficiencia cardíaca y con estudio genético normal.

Según la literatura, en este tipo de variante, el flujo en el sistema portal y su desarrollo dependerán del diámetro del cortocircuito que, de ser ancho, puede asociarse a hipoplasia o agenesia del sistema portal⁹. También se asocia a una mayor posibilidad de evolucionar a insuficiencia cardíaca por sobrecarga crónica⁹⁻¹⁰; por todo esto, es la que tiene peor pronóstico.

Se han descrito tasas de mortalidad de hasta 17%¹ y una tasa de malformaciones asociadas muy variable (25-65%), no sólo de cardiopatías, sino en cualquier otra localización; así como aneuploidías y sín-

dromes genéticos como el de Noonan⁹⁻¹⁰. Dentro de las anomalías cardíacas más frecuentemente asociadas con ADV están los defectos septales auriculares y ventriculares, atresia tricuspídea, doble salida del ventrículo derecho, atresia pulmonar y la transposición de grandes vasos. Otras comúnmente asociadas son las del sistema gastrointestinal (atresia duodenal y fístulas traqueo-esofágicas), genitourinario (hidronefrosis y riñón ectópico), y músculo-esquelético (hemivértebra y anomalías estructurales del radio y el húmero)⁵⁻⁷.

La presencia de atresia esofágica con fístula, la hendidura tráqueo-esofágica y, con menos frecuencia, las hernias diafragmáticas derechas, son de muy difícil diagnóstico durante la vida fetal. Esta última no fue observada por nuestro equipo de trabajo, lo cual atribuimos a un error humano al confundir el lóbulo izquierdo del hígado con tejido pulmonar, y al estar el estómago en una posición normal. Aspectos estos que fueron descubiertos al revisar las grabaciones del caso (**Figura 1**) una vez realizado el diagnóstico posnatal.

La ADV aislada en ausencia de malformaciones cromosómicas, estructurales o hidropesía, tiene un pronóstico más favorable⁷. Por ello, nuestra actitud fue expectante, y su evolución estable durante todo el embarazo.

CONCLUSIONES

Ante la sospecha de ausencia de *ductus* venoso, es importante precisar la variante de drenaje, identificar «microarreglos» y buscar malformaciones estructurales y alteraciones genéticas, ya que de todos estos factores dependerá el pronóstico durante la vida intrauterina y fuera de ella.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maruotti GM, Saccone G, Ciardulli A, Mazzarelli LL, Berghella V, Martinelli P. Absent ductus venosus: case series from two tertiary centres. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2018;31(18):2478-83. [DOI]
2. Berg C, Kamil D, Geipel A, Kohl T, Knöpfle G, Hansmann M, et al. Absence of ductus venosus-importance of umbilical venous drainage site. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28(3):275-81. [DOI]
3. Pérez-Pedregosa J, Martínez MT, del Pino S, Gutiérrez-Larraya F, Medina L, Bueso T, et al. Diagnóstico prenatal y evolución en fetos con agenesia de ductus venoso. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2014;79(3):173-81. [DOI]
4. Oliva J. Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica. ECIMED. La Habana; 2010.
5. García Guevara C, Araluce Calderius M, García Lugo W, Arencibia Faife J, Hernández Y, Mitzi JC. Agenesia de ductus venoso: Presentación de un caso. *Rev Fed Arg Cardiol.* 2019;48(3):127-9.
6. Oztunc F, Gokalp S, Yuksel MA, Imamoglu M, Madazli R. Absent ductus venosus in the fetus. *J Obstet Gynaecol.* 2014;34(8):741-2. [DOI]
7. Moaddab A, Tonni G, Grisolia G, Bonasoni MP, Araujo Júnior E, Rolo LC, et al. Predicting outcome in 259 fetuses with agenesia of ductus venosus - A multicenter experience and systematic review of the literature. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2016;29(22):3606-14. [DOI]
8. Sau A, Sharland G, Simpson J. Agenesia of the ductus venosus associated with direct umbilical venous return into the heart - Case series and review of literature. *Prenat Diagn.* 2004;24(6):418-23. [DOI]
9. Ayerza Casas A, López Ramón M, Pérez Pérez P, Rite Gracia S, Palanca Arias D y Jiménez Montañés L. Evolución cardiológica postnatal y factores asociados a la agenesia de *ductus* venoso de diagnóstico prenatal. *Rev Colomb Cardiol.* 2018; 25(4):282-5. [DOI]
10. Horie K, Takahashi H, Matsubara D, Kataoka K, Furukawa R, Baba Y, et al. Absent ductus venosus associated with partial liver defect. *Case Rep Obstet Gynecol* [Internet]. 2018 [citado 24 May 2020];2018:6591025. Disponible en: <https://doi.org/10.1155/2018/6591025>