

CASO CLÍNICO

1. Servicio de Obstetricia y Ginecología, Hospital Central "Dr. Urquinaona", Maracaibo. Estado Zulia, Venezuela
 - a. Doctora en Ciencias Médicas, Especialista en Ginecología y Obstetricia ORCID 0000-0002-9937-1850
 - b. Médico especialista en Ginecología y Obstetricia. ORCID 0000-0001-9366-6343
 - c. Doctor en Medicina Clínica, Especialista en Ginecología y Obstetricia ORCID 0000-0002-5433-7149

Declaración de aspectos éticos

Reconocimiento de autoría: Todos los autores declaramos que hemos realizado aportes a la idea, diseño del estudio, recolección de datos, análisis e interpretación de datos, revisión crítica del contenido intelectual y aprobación final del manuscrito que estamos enviando

Responsabilidades éticas: Protección de personas. Los autores declaramos que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki

Confidencialidad de los datos: Los autores declaramos que hemos seguido los protocolos del Hospital Central "Dr. Urquinaona" sobre la publicación de datos de pacientes

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores hemos obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia

Financiamiento: Los autores certificamos que no hemos recibido apoyos financieros, equipos, en personal de trabajo o en especie de personas, instituciones públicas y/o privadas para la realización del estudio

Recibido: 18 marzo 2021

Aceptado: 15 junio 2021

Publicación en línea:

Correspondencia:

Dr. Eduardo Reyna-Villasmil

📍 Hospital Central "Dr. Urquinaona", Final Av. El Milagro. Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

☎ 58162605233

✉ sippenbauch@gmail.com

Citar como: Torres-Cepeda D, Rondon-Tapia M, Reyna-Villasmil E. Diagnóstico prenatal de vórice intraabdominal de la vena umbilical fetal. Rev Peru Ginecol Obstet. 2021;67(4). DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgov67i2377>

Diagnóstico prenatal de vórice intraabdominal de la vena umbilical fetal

Prenatal diagnosis of intra-abdominal varicose vein of the fetal umbilical vein

Duly Torres-Cepeda^{1,a}, Martha Rondon-Tapia^{1,b}, Eduardo Reyna-Villasmil^{1,c}

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgov67i2377>

RESUMEN

Las vórices intraabdominales de la vena umbilical fetal son entidades poco comunes caracterizadas por la dilatación aneurismática focal. Representan aproximadamente 4% de las anomalías del cordón umbilical y se cree que representan una anomalía del desarrollo más que una malformación congénita. Su importancia clínica aún no ha sido establecida claramente. El diagnóstico prenatal es realizado por ecografía convencional, en la cual la lesión aparece como una estructura quística redonda o fusiforme dentro del abdomen fetal. Además, es útil para establecer el diámetro y la presencia de otras anomalías fetales asociadas. La evaluación Doppler permite identificar el tipo de flujo intralesional. El pronóstico perinatal es favorable cuando es identificada como un hallazgo aislado. No obstante, en aquellos casos asociados a otras alteraciones anatómicas / estructurales, la resultante fetal y neonatal es variable. Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de varice intraabdominal de la vena umbilical fetal.

Palabras clave. Feto, Cordón umbilical, Venas umbilicales, Ultrasonografía; Diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

Intra-abdominal varices of the fetal umbilical vein are rare entities characterized by focal aneurysmal dilatation. They account for approximately 4% of umbilical cord anomalies and are thought to represent a developmental anomaly rather than a congenital malformation. Their clinical significance has not yet been clearly established. Prenatal diagnosis is made by conventional ultrasonography, in which the lesion appears as a round or fusiform cystic structure within the fetal abdomen. In addition, it is useful to establish the diameter and the presence of other associated fetal anomalies. Doppler evaluation allows identification of the type of intralesional flow. The perinatal prognosis is favorable when it is identified as an isolated finding. However, in those cases associated with other anatomical/structural alterations, the fetal and neonatal outcome is variable. We present a case of prenatal diagnosis of intra-abdominal varicose vein of the fetal umbilical vein.

Key words: Fetus, Umbilical cord, Umbilical veins, Ultrasonography, Prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

Las varices intraabdominales de la vena umbilical fetal están representadas por la dilatación aneurismática focal desde su entrada en la pared abdominal hasta su desembocadura en el sistema portal fetal⁽¹⁾. Si bien son poco comunes, (representan solo el 4% de las malformaciones del cordón umbilical), son fácilmente detectables debido a los avances técnicos en las técnicas de diagnóstico por imágenes (ecografía convencional y Doppler color)⁽²⁾. El significado e importancia sobre la evolución fetal y neonatal de esta malformación vascular son desconocidos en la actualidad. Aunque los casos detectados de forma aislada tienen una resultante perinatal razonablemente favorable, diferentes estudios asocian su presencia con anomalías cromosómicas, anatómicas o estructurales y aumento de la frecuencia de resultados perinatales adversos^(2,3). Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de vórice intraabdominal de la vena umbilical fetal.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente de 21 años, primigesta, con embarazo de 28 semanas quien fue referida a la consulta prenatal de riesgo alto por presentar restricción del crecimiento intrauterino del feto en la ecografía rutinaria de control. Refería curso del embarazo sin complicaciones. En las evaluaciones ecográficas a las 11 y 20 semanas no había alteraciones en el volumen de líquido amniótico o crecimiento fetal. El embarazo fue logrado espontáneamente y el resultado de evaluación de aneuploidía del primer trimestre fue de riesgo bajo. Negaba antecedentes personales o familiares de importancia, al igual que consumo de tabaco, alcohol o drogas ilícitas. Los resultados del panel de análisis bioquímicos, hormonales y de funcionalismo fueron normales.

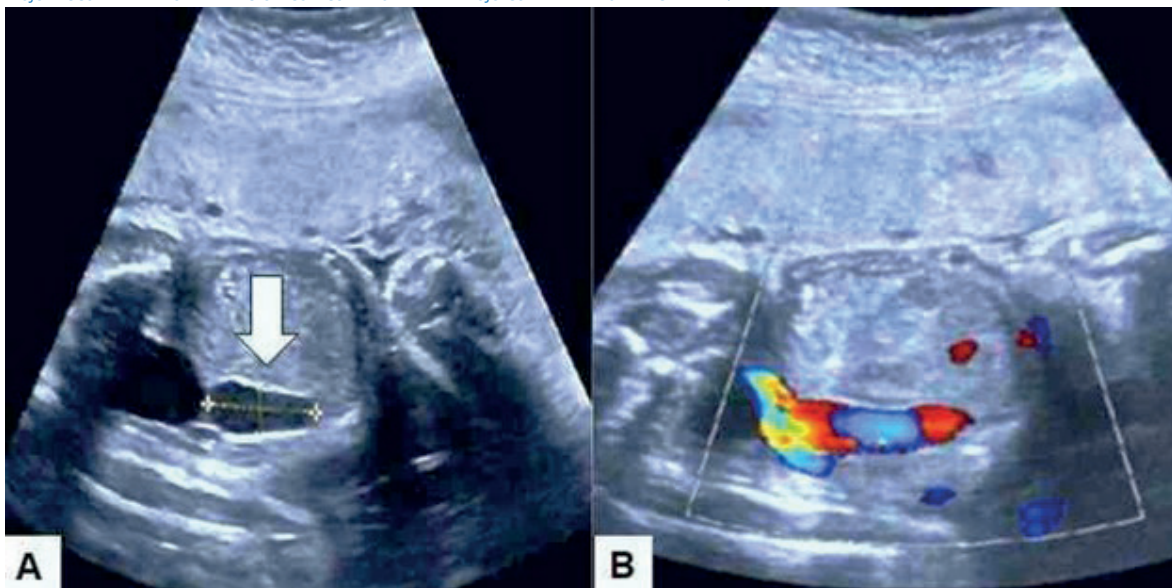
En la ecografía se observó feto femenino de 29 semanas de gestación por mediciones ecográficas, pero con crecimiento fetal por debajo del percentil 10 para la edad gestacional, con movimientos fetales, volumen de líquido amniótico y parámetros Doppler de las arterias uterinas, umbilical y cerebral media fetal normales. Se encontró una estructura de forma ovoide que medía 26 x 12 milímetros ubicada en el interior del abdomen cerca de la pared abdominal anterior. El flujo sanguíneo intralesional era turbulento, sin evidencia de trombos en su interior (figura 1). La arteria umbilical estaba normal, sin eviden-

cia de flujo inverso o ausente. No se observaron otras anomalías anatómicas o tortuosidades venosas dentro o fuera del abdomen. La ecocardiografía fetal fue normal. Tanto las conexiones venosas cardíacas como las umbilicoportales tenían apariencias normales. El conducto venoso estaba presente con onda Doppler normal. La distribución anatómica de estómago y vesícula biliar también estaban conservadas. No se encontraron signos de hidropesía fetal u otras alteraciones estructurales. El diagnóstico final fue de várice intraabdominal de la vena umbilical fetal. La paciente rechazó la realización de cualquier procedimiento para estudio genético.

Las evaluaciones ecográficas de seguimiento durante el tercer trimestre no mostraron cambios en de tamaño de la várice, pero el crecimiento permaneció por debajo del percentil 10 para la edad gestacional, con valores Doppler, al igual que el volumen de líquido amniótico, dentro de límites normales. La nueva evaluación ecocardiográfica fetal a las 35 semanas no mostró alteraciones patológicas.

A las 37 semanas, el feto evidenció sufrimiento agudo y la paciente fue sometida a cesárea de emergencia, obteniéndose recién nacido vivo femenino de 2 300 gramos de peso, con puntaje Apgar de 7 y 9 al minuto y a los 5 minutos, respectivamente. El examen físico posnatal no reveló alteraciones anatómicas evidentes. La

FIGURA 1. IMAGEN ECOGRÁFICA DEL ABDOMEN FETAL A LAS 29 SEMANAS. A) LA FLECHA SEÑALA LESIÓN REDONDEADA COMPATIBLE CON VÁRICE INTRAABDOMINAL DE LA VENA UMBILICAL FETAL QUE MEDÍA 26 X 12 MILÍMETROS LOCALIZADA CERCA DE LA PARED ABDOMINAL. B) IMAGEN DEL FLUJO DOPPLER QUE MUESTRA FLUJO VASCULAR DENTRO DE LA LESIÓN CON CONTINUIDAD DEL FLUJO CON LA VENA UMBILICAL FETAL.





evaluación ecográfica de la lesión vascular mostró disminución del tamaño, confirmando el diagnóstico de vórcice intraabdominal de la vena umbilical. La ecocardiografía fue normal. No se pudo realizar cariotipo. En la valoración a los 6 meses, la lactante presentaba crecimiento y desarrollo adecuados para la edad.

DISCUSIÓN

La vena umbilical izquierda ingresa al feto por el anillo umbilical y transcurre a lo largo del borde inferior del hígado fetal, uniéndose al sistema portal, formando el sistema portoumbilical. Posteriormente, la sangre pasa a la vena cava inferior a través del conducto venoso⁽⁴⁾. En el periodo entre 20 y 40 semanas de gestación, el diámetro medio dentro del anillo umbilical aumenta de 2,8 a 5,9 milímetros, mientras que la velocidad de flujo media varía entre 20 y 41 cm/s^(5,6).

Las vórcices de la vena umbilical fetal tienen una incidencia exacta desconocida, pero la literatura describe una prevalencia aproximada de 1,1 a 2,8 / 1 000 nacidos vivos^(3,7). Varias etiologías han sido propuestas para su aparición, entre las cuales están cambios degenerativos, sífilis, disminución de la resistencia vascular y adelgazamiento congénito del vaso cerca de la pared abdominal inferior⁽⁶⁾. Esta última es la causa más probable en la mayoría de los casos.

Entre los tipos de vórcices de las venas umbilicales intraabdominales, aquellas extrahepáticas son más frecuentes que las intrahepáticas. Esto probablemente se debe a que esa porción tiene una estructura de soporte débil, sin apoyo del parénquima hepático, lo que permite el aumento de la presión venosa, secundaria al flujo en chorro del sitio de constricción, y produzca la dilatación segmentaria del vaso⁽³⁾.

La varice intraabdominal de la vena umbilical fetal aparece en las imágenes ecográficas como una estructura quística redondeada o fusiforme, anecoica y llena de líquido orientada oblicuamente en dirección céfalo-caudal, entre la pared abdominal anterior y el borde inferior del hígado. El diámetro de la mayoría de las lesiones varía de 6 a 12 desviaciones estándar por encima del promedio de la vena umbilical para la edad gestacional correspondiente⁽⁸⁾. No obstante, existe un informe de una lesión de 85 milímetros⁽⁹⁾.

Los criterios diagnósticos de la vórcice intraabdominal de la vena umbilical fetal incluyen: 1) diámetro de la varice superior a 9 milímetros, 2) la porción índice de la vena umbilical fetal es 50% más ancha comparado con la porción no dilatada, o 3) porción índice mayor a dos desviaciones estándar por encima de la media del valor para la edad gestacional y con flujo vascular dentro de la lesión⁽³⁾. Otros diagnósticos diferenciales son lesiones quísticas abdominales, como vesícula biliar distendida, quiste mesentérico o duplicación entérica. La evaluación Doppler color detecta el flujo venoso en su interior y permite diferenciarlo de otras estructuras sonolucidas, como quiste de colédoco o del uraco⁽¹⁰⁾. Además, el trazado espectral también contribuye a confirmar el patrón de flujo venoso dentro de la lesión⁽²⁾.

Las alteraciones fetales más comúnmente relacionadas a esta condición son hidropesía, anemia, hernia diafragmática, acortamiento de las extremidades, hidrocefalia, oligohidramnios, polihidramnios, retraso del crecimiento intrauterino, secuestro pulmonar, ventriculomegalia e intestino ecogénico. La frecuencia de asociación es cercana al 10% cuando no existen anomalías cromosómicas⁽³⁾. Las aneuploidías (trisomías 9, 18 y 21), al igual que las triploidías, también pueden estar asociadas al desarrollo de la lesión. Todas estas condiciones justifican la evaluación adicional por estudio del cariotipo neonatal⁽¹⁰⁻¹²⁾.

Aunque la vórcice intraabdominal de la vena umbilical fetal es poco frecuente, está asociada con alta tasa de mortalidad y debe considerarse su curso clínico. Las complicaciones más frecuentes descritas son rotura, trombosis, compresión de la arteria umbilical e insuficiencia cardíaca fetal por robo vascular y aumento de la precarga. La tasa de mortalidad por rotura y trombosis es de 50% y 80%, respectivamente⁽¹²⁻¹⁴⁾. La resultante perinatal depende de la edad gestacional al momento de la detección, malformaciones asociadas y características del flujo intralesional. A mayor diámetro de la lesión, mayor es el riesgo de trombosis⁽²⁾. Además, el flujo turbulento bidireccional en el segmento dilatado ha sido descrito en aproximadamente 50% de los casos^(4,15).

La mayor probabilidad de muerte fetal ocurre entre las 27 y 30 semanas de gestación, debido al aumento del flujo sanguíneo en el feto. La aparición temprana de la malformación vascular



(antes de las 26 semanas) amerita seguimiento cercano para detectar anomalías del crecimiento y de los índices de flujo fetal, ya que el riesgo de resultante adverso es más elevado. Los casos diagnosticados durante el tercer trimestre probablemente tienen tasas de mortalidad menores⁽¹⁰⁾.

Las gestantes con diagnóstico de vórtice intraabdominal de la vena umbilical fetal deben ser sometidas a evaluaciones ecográficas y monitorización Doppler con mayor frecuencia a la habitual y ser informadas sobre las potenciales complicaciones^(11,14). Puede intentarse la inducción del parto a las 34 a 36 semanas de gestación, una vez que la madurez pulmonar fetal ha sido confirmada. La vía de interrupción del embarazo depende de causas obstétricas, ya que la vía vaginal no está contraindicada en estos casos⁽¹¹⁾.

Concluiremos señalando que el diagnóstico de vórtice intraabdominal de la vena umbilical fetal necesita de una evaluación obstétrica cuidadosa. En ausencia de malformaciones o alteraciones cromosómicas, el pronóstico es favorable por lo general, pero la resultante perinatal es variable. La interrupción del embarazo luego de alcanzar la madurez pulmonar fetal, puede ser necesaria en aquellos casos con aumento de tamaño de la lesión y evidencia de flujo turbulento para evitar complicaciones asociadas a la rotura. También es necesario descartar la posibilidad de otras condiciones fetales, debido a su alta tasa de mortalidad perinatal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Virdis G, Gulotta A, Cherchi C, Spanedda G, Olzai MG, Ambrosini G, et al. Umbilical intra-abdominal vein varix: a case report and review of the literature. *Clin Exp Obstet Gynecol*. 2016;43(2):268-70. PMID: 27132426
2. Gowda S, Chakkalakkoombil SV, Bharathi S, Barathi D. Large fetal intra-abdominal umbilical vein varix: Antenatal sonographic diagnosis and follow-up. *J Obstet Gynaecol Res*. 2019;45(9):1936-40. doi: 10.1111/jog.14045
3. Shah KH, Nambiyar R, Bhat S. Prenatal diagnosis and management of fetal intra-abdominal umbilical vein varix. *J Family Med Prim Care*. 2018;7(2):458-60. doi: 10.4103/jfmpc.jfmpc_76_17
4. di Pasquo E, Kuleva M, O'Gorman N, Ville Y, Salomon LJ. Fetal intra-abdominal umbilical vein varix: retrospective cohort study and systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2018;51(5):580-5. doi: 10.1002/uog.18895
5. Hasegawa J, Mimura T, Morimoto T, Matsuoka R, Ichizuka K, Sekizawa A, et al. Detection of umbilical venous constriction by Doppler flow measurement at midgestation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2010;36(2):196-201. doi: 10.1002/uog.7695
6. Flo K, Wilsgaard T, Acharya G. Agreement between umbilical vein volume blood flow measurements obtained at the intra-abdominal portion and free loop of the umbilical cord. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009;34(2):171-6. doi: 10.1002/uog.6441
7. Rosenblatt J, Loberstajn A, Coulomb A, Stos B, Garel C, Abarah B, et al. Intra-abdominal umbilical vein varix associated with fetal cardiac failure: a pitfall to the prenatal diagnosis of α -zero-thalassemia. *Fetal Diagn Ther*. 2013;34(1):59-62. doi: 10.1159/000345784
8. Lei T, Xie HN, Feng JL. Prenatal diagnosis of four-vessel umbilical cord with supernumerary vein varix: A case report and literature review. *J Obstet Gynaecol Res*. 2017;43(7):1200-4. doi: 10.1111/jog.13324
9. Fuster JS, Benasco C, Saad I. Giant dilatation of the umbilical vein. *J Clin Ultrasound*. 1985;13(5):363-5. doi: 10.1002/jcu.1870130516
10. Sanapo L, Burul G, Saccardi C, Nardelli GB, D'Antona D. Four cases of fetal intra-abdominal umbilical vein varix: a single centre's approach to management. *J Obstet Gynaecol*. 2013;33(4):375-7. doi: 10.3109/01443615.2013.771157
11. Ismail H, Chang YL, Chang SD, Nusee Z. Fetal intra-abdominal umbilical vein varix in monozygotic twins: is it significant? *Malays J Med Sci*. 2012;19(3):69-73. PMID: 23785250 PMID: PMC3684235
12. Rahemtullah A, Lieberman E, Benson C, Norton ME. Outcome of pregnancy after prenatal diagnosis of umbilical vein varix. *J Ultrasound Med*. 2001;20(2):135-9. doi: 10.7863/jum.2001.20.2.135
13. Melcer Y, Ben-Ami I, Wiener Y, Livne A, Herman A, Maymon R. Long-term outcomes of children with umbilical vein varix diagnosed prenatally. *Prenat Diagn*. 2013;33(5):492-6. doi: 10.1002/pd.4098
14. İpek A, Kurt A, Tosun O, Gümüş M, Yazicioğlu KR, Aşık E, et al. Prenatal diagnosis of fetal intra-abdominal umbilical vein varix: report of 2 cases. *J Clin Ultrasound*. 2008;36(1):48-50. doi: 10.1002/jcu.20334
15. Pamplona-Bueno L, Padilla-Iserte P, Ferri-Folch B, Juárez-Pal-larés I, Gómez-Portero R, Perales-Marín A. Fetal intra-abdominal umbilical vein varix: a case report and literature review. *J Obstet Gynaecol India*. 2015;65(6):420-2. doi: 10.1007/s13224-015-0694-9