



Resultados perinatales tras el diagnóstico ecográfico prenatal de vena umbilical derecha persistente

Raquel Martínez,^{***} Francisco Gámez,^{***} Juan de León-Luis,^{**} Gustavo Suárez,^{**} Pilar Sánchez,^{*} Carmen Orizales^{*}

RESUMEN

Objetivo: describir las variables ecográficas y materno-perinatales de los casos diagnosticados prenatalmente con persistencia de la vena umbilical derecha.

Pacientes y método: estudio descriptivo, de corte transversal-retrospectivo, de los casos diagnosticados prenatalmente en la Unidad de Medicina Fetal del Departamento de Obstetricia y Ginecología del Hospital General Universitario Severo Ochoa. Se registraron las variables clínicas materno-fetales en el momento del diagnóstico, durante el seguimiento del parto y tras el nacimiento.

Resultados: de 9,198 fetos, 6 (0.06%) casos se diagnosticaron prenatalmente con persistencia de la vena umbilical derecha entre las 20 y 29 semanas de gestación. La distribución de sexos fue de 1:1. En todos los casos, el ductus venoso era permeable. Dos casos (33%) tuvieron otras anomalías asociadas y los padres decidieron la interrupción legal de su gestación. No se encontraron anomalías cromosómicas asociadas. En los casos restantes, tras el nacimiento, el desarrollo neonatal fue adecuado.

Conclusión: a partir de nuestros resultados y revisada la bibliografía, ante el diagnóstico prenatal de persistencia de la vena umbilical derecha, es necesario el estudio morfológico complementario, exhaustivo, que incluya un estudio ecocardiográfico fetal para descartar otras malformaciones estructurales asociadas. La recomendación de un estudio cromosómico debe individualizarse en función del tipo de persistencia de la vena umbilical derecha y el tipo de anomalía estructural asociada.

Palabras clave: vena umbilical derecha persistente, diagnóstico ecográfico prenatal, anomalía del sistema venoso fetal.

ABSTRACT

Objective: To describe the ultrasound findings, maternal and perinatal variables in cases with a prenatal diagnosis of persistence of right umbilical vein.

Patients and methods: A descriptive analysis of cases with prenatal diagnosis of persistence of right umbilical vein in the Fetal Medicine Unit, Department of Obstetrics and Gynecology, Hospital Universitario Severo Ochoa. We described ultrasound findings, maternal and perinatal variables.

Results: We explored 9198 fetuses and 6 cases (0.06%) were diagnosis prenatally of persistent right umbilical vein, between 20 and 29 weeks of gestation. The male/female ratio was 1/1. Ductus venosus was presented in all cases. Two fetuses (33%) were proved to have other structural anomalies and their parents opted for termination of the pregnancy. All cases had no chromosomal anomaly associated and after birth, neonatal developments were favorable.

Conclusion: Based on our results and a literature review, after prenatal diagnosis of persistent right umbilical vein, an exhaustive morphological study, which included a fetal echocardiography, is mandatory in order to rule out other structural malformations. Indication for fetal karyotype study has to be individualized considering persistence right umbilical vein type and other ultrasound findings.

Key words: persistent right umbilical vein, ultrasound prenatal diagnosis, fetal venous system anomaly.

RÉSUMÉ

Objectif: décrire les variables échographiques et maternelles et périnatales cas diagnostiqués avant la naissance de la veine ombilicale persistante droite.

Patients et méthodes: Une étude descriptive, transversale, l'étude rétrospective des cas diagnostiqués avant la naissance dans l'unité de médecine fœtale, Département d'obstétrique et de gynécologie de l'hôpital universitaire Severo Ochoa. Les variables cliniques étaient materno-fœtale au moment du diagnostic, de suivi de livraison et après la naissance.

Résultats: 9.198 fœtus, 6 (0,06%) cas ont été diagnostiqués avant la naissance avec la veine ombilicale persistante à droite entre 20 et 29 semaines de gestation. La répartition par sexe était de 1:1. Dans tous les cas, était la persistance du canal veineux. Deux cas (33%) avaient d'autres anomalies associées et les parents ont décidé de la cessation légale de la grossesse. Il n'y avait pas d'anomalies chromosomiques associées. Dans d'autres cas, après la naissance ou le développement néonatal était adéquat.

Conclusion: De nos résultats et revue de la littérature, le diagnostic prénatal de la veine ombilicale persistante à droite, il est nécessaire de compléter l'étude morphologique, exhaustive, y compris une échocardiographie fœtale pour exclure d'autres associés des malformations structurelles. La recommandation d'un chromosome doit être réglée en fonction du type de veine ombilicale persistante droite et le type d'anomalie structurel associé.

Mots-clés: persistante veine ombilicale droite, le diagnostic échographique prénatale, l'échec du fœtus système veineux.

RESUMO

Objetivo: Descrever as variáveis ultra-sonográficas e materna e perinatal casos diagnosticados no pré-natal de veia umbilical persistente direito.

Pacientes e métodos: descritivo, transversal do estudo, transversal retrospectivo de casos diagnosticados no pré-natal na Unidade de Medicina Fetal do Departamento de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital Universitário Severo Ochoa. As variáveis clínicas foram materno-fetal no momento do diagnóstico, acompanhamento e entrega após o nascimento.

Resultados: 9.198 fetos, 6 (0,06%) casos foram diagnosticados no pré-natal com veia umbilical direita persistente entre 20 e 29 semanas de gestação. A distribuição por sexo foi de 1:1. Em todos os casos, era patente ducto venoso. Dois casos (33%) apresentavam outras anomalias associadas e os pais decidiram o fim legal da gravidez. Não houve anormalidades cromossômicas associadas. Em outros casos, após o desenvolvimento de nascimento ou neonatal era adequada.

Conclusão: A partir dos nossos resultados e revisão da literatura e para o diagnóstico pré-natal da veia umbilical direita persistente, é necessário complementar o estudo morfológico, exaustiva, incluindo um ecocardiograma fetal para excluir outras malformações estruturais. A recomendação de um cromossoma deve ser individualizada, dependendo do tipo de veia umbilical persistente direito e do tipo de anomalia estrutural associada.

Palavras-chave: veia umbilical persistente direita, ultra-som diagnóstico pré-natal, falha no sistema venoso fetal.

El avance en las técnicas ecográficas, más concretamente la alta resolución y el uso del Doppler color y la mayor profundidad en el conocimiento y sistematización en la exploración de la anatomía fetal, son los principales responsables del aumento en el número de las anomalías cardiovasculares diagnosticadas antes del nacimiento.^{1,2,3}

Durante el desarrollo embrionario, el sistema venoso está constituido por tres pares de venas simétricas que drenan al corazón: cardinales, umbilicales y vitelinas; estos dos últimos son los principales vasos aferentes del hígado fetal. De forma habitual, la vena umbilical derecha y la

porción craneal izquierda de la vena umbilical izquierda se atrofian y desaparecen, convirtiéndose la vena umbilical izquierda en el conducto principal de sangre procedente de la placenta. Durante la octava semana del desarrollo embrionario, la porción intrahepática de la vena vitelina, más concretamente la rama portal izquierda, forma una anastomosis entre la porción intrahepática de la vena umbilical izquierda y el ductus venoso, que se forma de la coalescencia de los sinusoides hepáticos y que termina por drenar en el seno venoso subdiafragmático.^{4,5,6}

La persistencia de la vena umbilical derecha es la anomalía venosa más frecuente detectada antes del nacimiento,³ con una prevalencia muy variable según las publicaciones, estimada entre 1:250 y 1:1250.⁷⁻¹² Se han propuesto diversos mecanismos etiológicos, unos teratogénicos (por ácido retinoico o déficit de folato)¹³ y otros por la obstrucción temprana de la vena umbilical izquierda, debida a la presión externa o por fenómenos tromboembólicos procedentes de la placenta, en cuyo caso suelen observarse focos hiperecogénicos a nivel del parénquima hepático.¹⁴ Con frecuencia, la vena umbilical izquierda se atrofia y puede permanecer asociada a la persistencia de la vena umbilical derecha hasta en un tercio de los casos. En general, la persistencia de la vena umbilical derecha puede cursar con un drenaje intrahepático (PVUD-I), de mejor pronóstico, donde la vena umbilical derecha conecta con el sistema portal a nivel del seno venoso portal, dando lugar

* Facultativo especialista de área. Sección de Medicina Fetal. Departamento de Obstetrícia y Ginecología. Hospital Universitario Severo Ochoa.

** Facultativo especialista de área. Sección de Medicina Fetal. Departamento de Obstetrícia y Ginecología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Correspondencia: Dr. Juan de León-Luis. Departamento de Obstetrícia y Ginecología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Unidad de Medicina Fetal. Calle O'Donnell, 48, Planta 0 Madrid 28009, España. Correo electrónico: jdeleonluis@yahoo.es

Este artículo debe citarse como: Martínez R, Gámez F, León-Luis J, Suárez G, Sánchez P, Orizales C. Resultados perinatales tras el diagnóstico ecográfico prenatal de vena umbilical derecha persistente. Ginecol Obstet Mex 2012;80(2):73-78.

al ductus venoso (Figura 1) o con drenaje extrahepático (PVUD-E) de la sangre procedente de la vena umbilical derecha que, sin paso hepático, desemboca en la vena cava inferior o en la aurícula derecha, asociadas a agenesia del ductus venoso. Se ha descrito una tercera variante de persistencia de la vena umbilical derecha en la que aparece como una vena supernumeraria intrahepática que conecta con la vena porta derecha.¹⁵

El diagnóstico ecográfico prenatal de la persistencia de la vena umbilical derecha se realiza, habitualmente, durante el estudio morfológico fetal de rutina, en el corte transversal en el que se mide la circunferencia abdominal. En contraposición con los casos normales (Figuras 1A y 2), a este nivel se observa la vesícula biliar en un plano medial a la porción intrahepática de la vena umbilical (entre el estómago a la izquierda y la vena umbilical a la derecha) y continúa con el seno portal que se incurva hacia la izquierda (Figuras 1B y 3). Los trabajos publicados en los últimos años han demostrado que el hallazgo de persistencia de la vena umbilical derecha puede asociarse con otras anomalías congénitas o presentarse de forma aislada, en cuyo caso existe controversia en recomendar o no pruebas adicionales, como el estudio cromosómico fetal.

Nuestro interés es analizar las variables clínicas materno perinatales y las fetales en el momento del diagnóstico de persistencia de la vena umbilical derecha de forma que pueda servir al tratamiento actual de este hallazgo ecográfico.

MÉTODO

Estudio descriptivo, de corte transversal-retrospectivo, de los casos con diagnóstico ecográfico prenatal de persistencia de la vena umbilical derecha, establecido entre enero de 2002 y diciembre de 2005, en las mujeres embarazadas que acudieron a la Unidad de Diagnóstico Prenatal del servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital General Universitario Severo Ochoa de Leganés, para estudio ecográfico como parte del control habitual de su gestación. El estudio ecográfico lo realizó un solo explorador especializado en diagnóstico prenatal mediante una sonda abdominal de 4-8 MHz (GE Logic 400 Pro). El diagnóstico de persistencia de la vena umbilical derecha se fundamentó en los criterios ecográficos previamente publicados:¹⁴ 1) la vena umbilical conecta con la vena porta derecha, en lugar de hacerlo con la vena porta izquierda, 2) la posición de

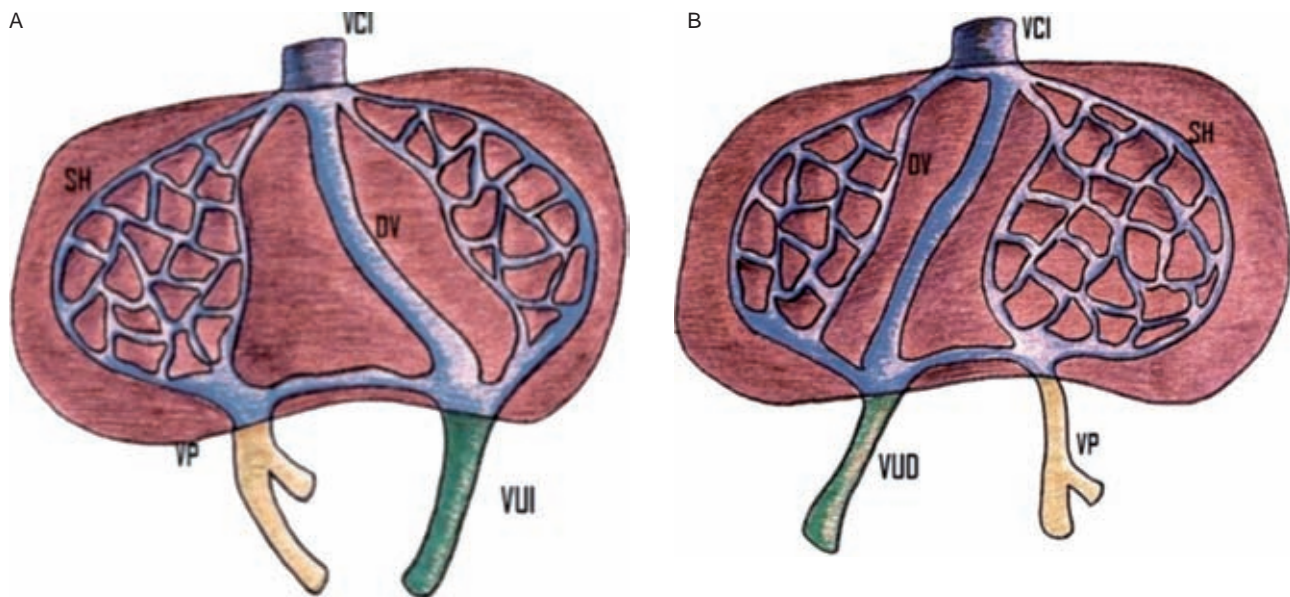


Figura 1. Ilustración del sistema umbilico-portal con conexiones vasculares normales (A) y en caso de persistencia de vena umbilical derecha (B). VCI, vena cava inferior; SH, sinusoides hepáticos; DV, ductus venoso; VP, vena porta; VUI, vena umbilical izquierda; VUD, vena umbilical derecha



Figura 2. Imagen ecográfica de un corte transversal a nivel abdominal de un feto de 26 semanas. Se visualiza la porción intrahepática de la vena umbilical normal (izquierda) y la vesícula biliar lateral a la vena umbilical. VUI: vena umbilical izquierda; VB: vesícula biliar; E: estómago; A: aorta.

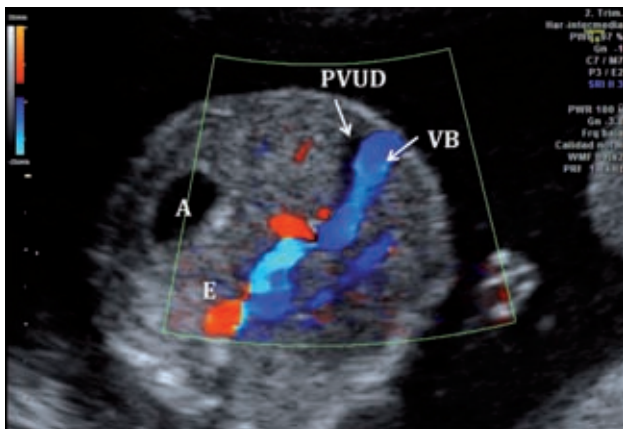


Figura 3. Imagen ecográfica de un corte transversal a nivel abdominal de un feto de 20 semanas. Se visualiza la porción intrahepática de la vena umbilical lateral a la vesícula biliar. Se objetiva la unión de la vena umbilical derecha con la vena porta derecha, por donde el seno portal se incurva hacia el estómago PVUD: persistencia de la vena umbilical derecha; VB: vesícula biliar; E: estómago; A: aorta.

la porción intrahepática de la vena umbilical respecto a la vesícula biliar es lateral y no medial, 3) la vena porta se curva hacia el estómago (Figuras 1 B y 3). La edad gestacional se obtuvo a partir de la fecha de la última menstruación o la longitud cráneo-caudal, o ambas,

durante el primer trimestre del embarazo. Enseguida del diagnóstico, el seguimiento de la gestación estuvo a cargo de los especialistas de nuestro centro, según los protocolos de la Sociedad Española de Obstetricia y Ginecología, a lo que se sumó un control ecográfico más exhaustivo, en función de las características y la evolución de cada caso. En los fetos en los que se diagnosticaron otras anomalías asociadas se ofreció a los padres realizar un estudio de cariotipo fetal.

Todas las pacientes consintieron participar en el registro de los casos para su posterior análisis y difusión. La información referente a las variables maternas y perinatales, así como la evolución de la gestación y postparto de las historias clínicas fue anotada por un obstetra y analizada de forma retrospectiva para su descripción.

RESULTADOS

En nuestro centro, durante el periodo de estudio, enero de 2002 a diciembre de 2005, se exploraron 9,198 fetos, entre los cuales se registraron 6 casos diagnosticados prenatalmente con persistencia de la vena umbilical derecha, lo que corresponde a una prevalencia de 0.06%.

El Cuadro 1 describe los resultados obtenidos de las variables fetales y perinatales de cada uno de los casos diagnosticados con persistencia de la vena umbilical derecha. Con anterioridad al diagnóstico, en la mayoría de las gestantes el control y la evolución del embarazo habían sido normales, con serologías maternas negativas y resultados analíticos dentro de límites de normalidad, excepto un caso de intolerancia a la glucosa, otro de diabetes gestacional y otro en el que figuraba el consumo de cocaína. En todos los casos, el diagnóstico se realizó a partir del segundo trimestre de la gestación con una mediana de edad gestacional de 22 semanas (límites 20 y 29). Todos los fetos con persistencia de la vena umbilical derecha presentaban un ductus venoso con flujo anterógrado normal durante la contracción atrial, por lo que fueron catalogados como PVUD-I. No se encontraron alteraciones cromosómicas. En los casos asociados con otras anomalías, los padres decidieron la interrupción legal del embarazo. A excepción de estos casos, el resto evolucionó adecuadamente, con 25% de cesárea, todos con resultados perinatales favorables y sin necesidad de ingreso a la unidad neonatal de cuidados intensivos.

Cuadro 1. Variables fetales y perinatales de los casos con diagnóstico prenatal de persistencia de vena umbilical derecha

| EG en el momento del diagnóstico (sem) | Otras malformaciones | Cariotipo | EG al parto (sem) | Sexo | Peso al nacer (gramos) | Evolución neonatal |
|--|--|-----------|-------------------|-------|------------------------|--------------------|
| 20 | NO | NR | 39 | Mujer | 2820 | Favorable |
| 20 | CIR tipo I Oligoamnios. AUU. Hipoplasia VI+ atresia válvula Ao | 46XX | - | Mujer | - | ILE |
| 21 | NO | NR | 38 | Varón | 3115 | Favorable |
| 29 | NO | NR | 41 | Varón | 2730 | Favorable |
| 21 | Hipoplasia VI con atresia mitro-aórtica PN 7,7 mm. Macroglosia. | 46 XX | - | Mujer | - | ILE |
| 25 | NO | 46XY | 38 | Varón | 2385 | Favorable |

EG: edad gestacional; CIR: crecimiento intrauterino restringido; AUU: arteria umbilical única; Ao: aórtica; VI: ventrículo izquierdo; PN: pliegue nuchal; NR: no realizado; ILE: interrupción legal del embarazo.

COMENTARIO

De acuerdo con nuestros resultados, el diagnóstico prenatal de persistencia de la vena umbilical derecha es poco frecuente, alrededor del 0.06% en nuestra serie, ligeramente inferior a la que se publica en otros estudios.⁷⁻¹² Este hecho podría deberse a que, por una parte, en nuestro centro se explora toda la población del área sanitaria, sin que nos sean derivadas pacientes de otros centros, por lo que la podríamos considerar una población de bajo riesgo. En nuestra serie tomamos como denominador común el número de fetos estudiados y no el número de gestantes o de recién nacidos. Sin embargo, nuestros resultados van en la línea de las últimas publicaciones, que encuentran una prevalencia inferior a la publicada por los primeros estudios, tal vez por haber sido realizados en poblaciones de alto riesgo o con relativos sesgos de selección.^{1,11,14} Este hecho también se observa en cuanto al porcentaje de anomalías asociadas en los casos de persistencia de la vena umbilical derecha, ya sean estructurales o cromosómicas. Jeanty en 1990¹⁴ publicó los primeros 6 casos diagnosticados prenatalmente por ecografía y encontró una asociación de 50% entre persistencia de la vena umbilical derecha y malformaciones estructurales. Estudios posteriores matizan este grado de asociación en torno al 20-25%, principalmente con defectos cardíacos, músculo-esqueléticos, genitourinarios y gastrointestinales.¹⁶

Dado que los casos con persistencia de la vena umbilical derecha se asocian con anomalías estructurales y éstas, a su vez, suelen asociarse con anomalías cromosómicas, la

recomendación habitual en los casos de persistencia de la vena umbilical derecha no aislada es la de realizar un estudio cromosómico fetal.^{8,9,11} Para apoyar este hecho, se publicaron algunos casos en los que se asociaba persistencia de la vena umbilical derecha y trisomía 18 o síndrome de Noonan.^{17,18}

En líneas generales, la aparición del Doppler y de las nuevas técnicas ecográficas 3D/4D, ha permitido mejor comprensión del sistema cardiovascular fetal y cada vez son más numerosas las series de casos que se publican con diagnóstico de persistencia de la vena umbilical derecha.^{19,20} Con base en el conocimiento actual, la mayoría de casos de persistencia de la vena umbilical derecha presentan un drenaje intrahepático, aparecen de forma aislada y presentan buen pronóstico postnatal. En nuestra serie, todos los casos fueron de PVUD-I. Dos de los seis casos presentaron malformaciones estructurales asociadas, ambos con cardiopatía congénita, sin alteraciones cromosómicas, y los padres optaron por la interrupción legal de la gestación. En los casos restantes (67%), el hallazgo de persistencia de la vena umbilical derecha fue aislado y de buen pronóstico perinatal.

Recientemente, Weichert y su grupo¹² revisaron 302 casos publicados entre 1942 y 2010 y encontraron que 16 (5.3%) eran PVUD-E, todos asociados con anomalías estructurales y mal pronóstico, debido a insuficiencia cardíaca congestiva relacionada con el aumento del flujo en el sistema venoso sistémico. En estos casos, el porcentaje de cromosomopatías fue de 18.8%. Los 286 restantes (94.7%) eran PVUD-I y de éstos, 60 (21%) presentaron

alguna anomalía asociada. Únicamente se registró un caso de trisomía 18 (0.3%) del total de PVUD-I y (1.6%) de los PVUD-I con anomalía estructural asociada.

En conclusión, en los casos de persistencia de la vena umbilical derecha se aconseja realizar un estudio fetal exhaustivo que incluya una exploración ecocardiográfica fetal.^{7,10,15,16} El estudio del cariotipo fetal es recomendable en los casos de PVUD-E, y no es recomendable en los casos de PVUD-I no asociados con otras anomalías. En cuanto a los casos de PVUD-I, con anomalía estructural asociada, dada la baja tasa de cromosomopatía (1.6%), se debería individualizar la recomendación de un estudio cromosómico, dependiendo del tipo de anomalía asociada o de la existencia de marcadores ecográficos de aneuploidía.

Agradecimientos

El Dr. Gustavo Suárez recibió financiamiento de la Universidad de Guadalajara, México para su estancia y rotación en el Departamento de Obstetricia y Ginecología.

REFERENCIAS

1. Achiron R, Hegesh J, Yagel S, Lipitz S, et al. Abnormalities of the fetal central veins and umbilico-portal system: prenatal ultrasonographic diagnosis and proposed classification. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16(6):539-548.
2. Weinstein AS, Goldstein RB. Case 1. Persistent right umbilical vein, isolated finding. *J Ultrasound Med [Case Reports]* 2002;21(5):589-605.
3. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, Valsky DV, et al. The fetal venous system, Part II: ultrasound evaluation of the fetus with congenital venous system malformation or developing circulatory compromise. *Ultrasound Obstet Gynecol [Review]* 2010;36(1):93-111.
4. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, Valsky DV, et al. The fetal venous system, Part I: normal embryology, anatomy, hemodynamics, ultrasound evaluation and Doppler investigation. *Ultrasound Obstet Gynecol [Review]* 2010;35(6):741-750.
5. Fasouliotis SJ, Achiron R, Kivilevitch Z, Yagel S. The human fetal venous system: normal embryologic, anatomic, and physiologic characteristics and developmental abnormalities. *J Ultrasound Med [Review]* 2002;21(10):1145-1158.
6. Mavrides E, Moscoso G, Carvalho JS, Campbell S, Thilaganathan B. The anatomy of the umbilical, portal and hepatic venous systems in the human fetus at 14-19 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol. [Research Support, Non-U.S. Gov't]* 2001;18(6):598-604.
7. Hill LM, Mills A, Peterson C, Boyles D. Persistent right umbilical vein: sonographic detection and subsequent neonatal outcome. *Obstet Gynecol* 1994;84(6):923-925.
8. Shen O, Tadmor OP, Yagel S. Prenatal diagnosis of persistent right umbilical vein. *Ultrasound Obstet Gynecol [Case Reports Review]* 1996;8(1):31-33.
9. Blazer S, Zimmer EZ, Bronshtein M. Persistent intrahepatic right umbilical vein in the fetus: a benign anatomic variant. *Obstet Gynecol* 2000;95(3):433-436.
10. Kirsch CF, Feldstein VA, Goldstein RB, Filly RA. Persistent intrahepatic right umbilical vein: a prenatal sonographic series without significant anomalies. *J Ultrasound Med* 1996;15(5):371-374.
11. Wolman I, Gull I, Fait G, Amster R, et al. Persistent right umbilical vein: incidence and significance. *Ultrasound Obstet Gynecol [Multicenter Study]* 2002;19(6):562-564.
12. Weichert J, Hartge D, Germer U, Axt-Flidner R, Gembruch U. Persistent right umbilical vein: a prenatal condition worth mentioning? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010 Oct 4.
13. Monie IW, Nelson MM, Evans HM. Persistent right umbilical vein as a result of vitamin deficiency during gestation. *Circ Res* 1957;5(2):187-190.
14. Jeanty P. Persistent right umbilical vein: an ominous prenatal finding? *Radiology* 1990;177(3):735-738.
15. Perez-Cosio C, Sheiner E, Abramowicz JS. Four-vessel umbilical cord: not always a dire prognosis. *J Ultrasound Med [Case Reports]* 2008;27(9):1389-1391.
16. Hoehn T, Lueder M, Schmidt KG, Schaper J, Mayatepek E. Persistent right umbilical vein associated with complex congenital cardiac malformation. *Am J Perinatol [Case Reports]* 2006;23(3):181-182.
17. De Catte L, Osmanagaoglu K, De Schrijver I. Persistent right umbilical vein in trisomy 18: sonographic observation. *J Ultrasound Med* 1998;17(12):775-779.
18. Bradley E, Kean L, Twining P, James D. Persistent right umbilical vein in a fetus with Noonan's syndrome: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol [Case Reports]* 2001;17(1):76-78.
19. Gindes L, Pretorius DH, Romine LE, Kfir M, et al. Three-dimensional ultrasonographic depiction of fetal abdominal blood vessels. *J Ultrasound Med* 2009;28(8):977-988.
20. Kivilevitch Z, Gindes L, Deutsch H, Achiron R. In-utero evaluation of the fetal umbilical-portal venous system: two- and three-dimensional ultrasonic study. *Ultrasound Obstet Gynecol [Evaluation Studies]* 2009;34(6):634-642.