



## Rotura de corioangioma de cordón umbilical, hemorragia intraamniótica y muerte fetal: reporte de un caso y revisión de la bibliografía

Alejandro González-Gleason,\* Drusso Vera-Gaspar,\*\* Noel Ponce-González,\*\*\* Conrado Grados-García\*\*\*\*

### RESUMEN

Durante la gestación el cordón umbilical está expuesto a gran variedad de lesiones y eventos quizá de origen estructural, mecánico, hamartomatoso o infeccioso. Algunas de esas alteraciones, incuestionablemente, interfieren de manera directa en la irrigación fetoplacentaria por obstrucción o hemorragia severa, como consecuencia de laceración o rotura de un tumor. Los tumores verdaderos del cordón umbilical interfieren directamente en el desarrollo fetal. Sólo se describen dos tumores verdaderos del cordón umbilical: el corioangioma y el teratoma. El primero es benigno, pero la tasa de mortalidad fetal asociada a éste es muy alta. Su incidencia es excepcional, y en la bibliografía se reporta un caso por cada 3,500 embarazos. El objetivo de este artículo es reportar un caso y revisar la bibliografía mundial relacionada con la muerte fetal por corioangioma de cordón umbilical.

**Palabra clave:** corioangioma de cordón umbilical, rotura, hemorragia intra amniótica, muerte fetal.

### ABSTRACT

The umbilical cord is exposed to a great variety of injuries and events throughout the pregnancy whose origin may be either structural, mechanical, hamartomatous or infectious<sup>(1)</sup>. Some of these alterations unquestionably interfere directly with the fetoplacental circulation either blocking it or creating severe haemorrhage as a result of laceration or tumor rupture. True tumors of the umbilical cord interfere directly with the fetal development. Two true tumors of the umbilical cord are described in this paper: chorangioma and teratoma. Chorangioma is a benign tumor, but has a very high rate of perinatal mortality. Its frequency is rare, reporting in literature its presence of 1:3500 pregnancies. Our objective was to review world-wide literature and to report a case of fetal death by chorangioma of umbilical cord.

**Key word:** chorangioma of umbilical cord, rupture, intraamniotic hemorrhage, fetal death.

### RÉSUMÉ

Pendant la grossesse, le cordon ombilical est exposé à une variété de blessures et d'événements à domicile peut-structure, mécanique, ou hamartomateux infectieuses. Certains de ces changements incontestablement intervenir directement dans l'obstruction d'irrigation foetoplacentaire graves ou des saignements à la suite d'une lacération ou d'une rupture d'une tumeur. Les tumeurs de la moelle vraie interférer directement avec le développement du fœtus. Seulement deux tumeurs décrites vrai cordon ombilical: le chorioangioma et tératome. Le premier est bénigne, mais le taux de mortalité fœtale associée à elle est très élevée. Sa fréquence est rare, et la littérature est rapporté un cas de 3500 grossesses. Le but de cet article est de rapporter un cas et revue de la littérature mondiale concernant les fœtus cordon chorioangioma mort.

**Mot-clé:** cordon chorioangioma, roture.

### RESUMO

Durante a gravidez, o cordão umbilical é exposto a uma variedade de lesões e eventos em casa, talvez estrutural, mecânica ou hamartomatosa infecciosas. Algumas dessas mudanças, sem dúvida, interferir diretamente na obstrução de irrigação fetoplacentária grave ou hemorragia como resultado de laceração ou ruptura de um tumor. Os tumores da medula verdade interferir diretamente com o desenvolvimento fetal. Apenas dois tumores descritos cordão umbilical verdade: o corioangioma e teratoma. O primeiro é benigna, mas a taxa de mortalidade fetal associado a ele é muito alto. Sua freqüência é rara, ea literatura é relatado um caso em 3500 gestações. O objetivo deste trabalho é relatar um caso e revisão da literatura mundial sobre cabo corioangioma fetal morte.

**Palavras-chave:** cabo corioangioma.

**E**l cordón umbilical, “la línea de la vida”, surge del mesodermo extraembrionario el décimo octavo día posterior a la concepción y llega a medir entre 40 y 50 cm al término del embarazo. Las porciones fetal y placentaria están recubiertas por amnios constituido por células cúbicas y escamosas compactadas firmemente por la gelatina de Warthon.<sup>1</sup>

La gelatina de Warthon contiene gran cantidad de miofibroblastos distribuidos de manera uniforme, avasculares, ricos en condroitin sulfato y ácido hialurónico que, al igual que otros tejidos avasculares, como el cartílago, se nutren por difusión simple.<sup>2</sup>

Las estructuras vasculares del cordón (dos arterias y una vena) se ubican centralmente y están protegidas por la gelatina de Warthon. Alrededor de éstas se encuentran capilares y gran cantidad de fibras musculares que sirven de sostén.

La formación y organización de los vasos está orquestada por señales génicas maternas y embrionarias, en las que participan directamente el encendido y apagado temporoespacial de los genes ephrinB2, EphB4, EphB2, además de los factores de crecimiento vascular.<sup>3</sup> La sobreexpresión de estos genes induce la neoformación de tumores de origen arterial o venoso en el cordón que pueden afectar de manera importante la circulación fetomaterna.<sup>4</sup>

Los únicos tumores verdaderos del cordón conocidos son el corioangioma y el teratoma.<sup>5</sup>

El corioangioma es una formación hamartomatosa (tumor compuesto por células mioepiteliales y endoteliales), de crecimiento endovascular en dirección concéntrica, tan grande que puede obstruir en su totalidad la irrigación

fetoplacentaria, o romperse e inducir hemorragia y muerte fetal. Su frecuencia es muy baja; los reportes señalan una incidencia de 1 caso por cada 3,500 embarazos.<sup>1</sup>

Se realizó una investigación exhaustiva en la base de datos electrónica Medline, PubMed y Cochrane en donde sólo se encontraron 22 reportes a partir del año 1953, de los que ninguno lo documentaron autores mexicanos.

En esta revisión se comunica un caso de muerte fetal por rotura de un corioangioma de cordón umbilical.

### Comunicación del caso

Paciente femenina de 17 años de edad, que vive en unión libre con su pareja, originaria y residente del Estado de México, dedicada al hogar.

Menarquia a los 12 años de edad, ritmo menstrual regular, con pareja sexualmente activa, primigesta, con supervisión prenatal médica desde el inicio de la gestación.

Durante el mes de mayo de 2011 acudió a consulta acompañada de su pareja y solicitó una segunda opinión. La paciente refirió cursar un embarazo de 37 semanas, con producto óbito de 36 horas de evolución, previa documentación de su médico tratante.

A la inspección general se la encontró mesomórfica, con tegumentos pálidos, fríos, mirada obnubilada, diaforética, polipneica, con frecuencia cardiaca de 90 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 28 ciclos por minuto y temperatura de 39.5°C.

El útero medida 34 cm de fondo y estaba ocupado por un feto único, longitudinal, cefálico, libre y sin actividad cardíaca. La exploración vaginal reveló que el cuello uterino estaba formado, cerrado y posterior. En el ultrasonido de alta resolución se confirmó la muerte fetal.

Los estudios paraclínicos reportaron grupo y Rh O+, hemoglobina 14 mg/dL, plaquetas 157,000 x mm<sup>3</sup>, leucocitosis 11,600 x mm<sup>3</sup>, bandemia 4%, aumento de la proteína C reactiva de 6 mg/dL, glucosa sérica 97 mg/dL, urea 18 mg/dL, Cr 0.53 mg/dL y ácido úrico 3.2 mg/dL.

Después de confirmar el diagnóstico de óbito fetal, sepsis materna y presunción de corioamnioítis, se decidió interrumpir el embarazo por vía abdominal, previa información y firma de consentimiento informado de la madre de la paciente y su pareja.

### Descripción de la técnica y hallazgos

Con aplicación de anestesia general equilibrada, asepsia y antisepsia de la región mediante incisión media infraum-

\* Jefe de la Unidad de Ginecología y Obstetricia.

\*\* Colegio Nacional de Docencia e Investigación en Colposcopia.

\*\*\* Médico adscrito al servicio de Ginecología y Obstetricia.

\*\*\*\* Jefe de la Unidad de Patología.

Elizur Hospital de Especialidades, México, DF.

Recibido: 15 de agosto 2011. Aceptado: 13 de octubre 2011.

Este artículo debe citarse como: González-Gleason A, Vera-Gaspar D, Ponce-González N, Grados-García C. Rotura de corioangioma de cordón umbilical, hemorragia intraamniótica y muerte fetal: reporte de un caso y revisión de la bibliografía. Ginecol Obstet Mex 2012;80(2):104-109.

bilical y suprapúbica, se llegó a la cavidad abdominal. En la histerotomía tipo Kerr, el primer hallazgo fue de sangre intraamniótica de origen fetal (300 mL, aproximadamente). El feto era de sexo femenino, óbito, completamente pálido, con descamación epitelial importante y datos de desnutrición *in utero* (peso 2,425 g, y talla 47 cm).

La placenta se expulsó espontáneamente y tenía surcos intercotiledonarios, cotiledones sin tumores aparentes y membranas corioamnióticas verdosas.

El cordón umbilical estaba enredado al cuello de inserción placentaria central. En esta última porción se observó edema importante de la gelatina de Warthon y una neoformación de 7 cm de diámetro, tortuosa, con una pequeña laceración que condicionó la hemorragia fetal.

La longitud funicular fue de 20 cm, y su estructura vascular estaba conformada por dos arterias y una vena. La placenta y sus anexos se remitieron para estudio histopatológico.

Al revisar la cavidad uterina, ésta se percibió caliente y de bordes regulares. El servicio de Pediatría del hospital confirmó el habitus externo del feto, sin malformaciones que sugirieran genopatías.

Después de confirmar el buen estado de salud de la paciente, se le dio de alta 72 horas posteriores a su internamiento.

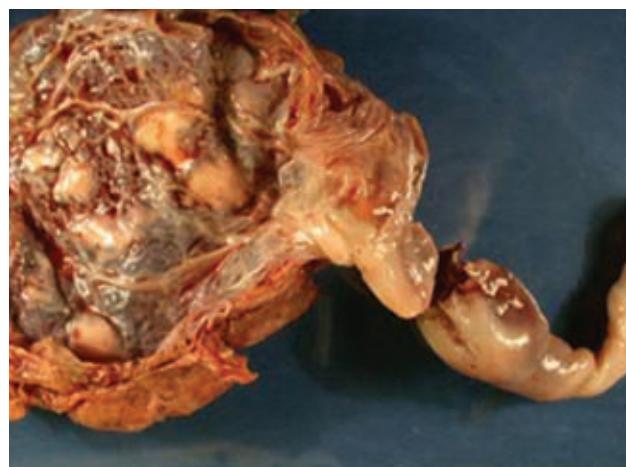
### Reporte histopatológico

**Descripción macroscópica:** placenta monoamniótica y monocoriónica de 15x12x5 cm, peso de 300 g (bajo para la edad gestacional), rotura de membranas por la cara materna que dejó al descubierto múltiples cotiledones; por la cara fetal, membranas de color marrón grisáceas, intensamente congestionadas, con vasos sanguíneos subserosos dilatados y tortuosos y formaciones triangulares infartadas de diferentes tamaños. Había una neoplasia oval, bien circunscrita y dilatada en el cordón umbilical (Figura 1).

El cordón umbilical midió 14 cm de longitud y 1.5 cm de diámetro. En el sitio de inserción placentaria se identificó una neoplasia debidamente delimitada y dilatada de 5x4x4 cm (Figura 2).

Corte transversal del corioangioma con estructuras vasculares muy dilatadas, con coágulos hemáticos intraluminales y huellas de rotura vascular (Figura 3).

**Descripción microscópica:** en los cortes obtenidos, previa fijación en formol al 10%, seccionados a 5 µm de espesor y teñidos con hematoxilina y eosina, se encon-



**Figura 1.** Imagen macroscópica de una placenta monoamniótica, monocoriónica con infartos múltiples. El cordón umbilical tiene una marcada dilatación en el sitio de inserción.



**Figura 2.** Dilatación del cordón umbilical de 5x4x4 cm.

traron fragmentos de vellosidades coriales con células de cito y sincitiotrofoblasto, sin atipias o mitosis, de componente vascular dilatado y congestivo. Había cortes de un corioangioma conformado por una pared laxa de células mesenquimales y formaciones vasculares dilatadas con restos de fibrina y detritus celulares intraluminales (Figura 4). Se observó tejido decidual conformado por nidos sólidos de células poliédricas con abundante citoplasma eosinofílico granular y núcleos centrales sin atipias, sin mitosis y con microinfartos. Las membranas eran, esencialmente, normales; en el estroma se identificaron focos de infiltrado inflamatorio polimorfonuclear.

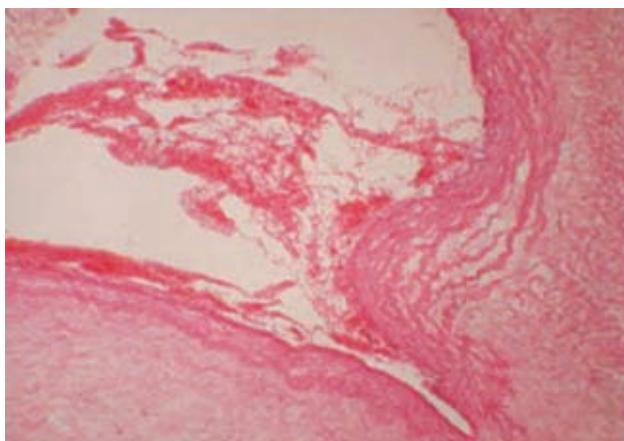
Los cortes de cordón umbilical mostraron una formación angiomatosa dilatada, con revestimiento interno de células endoteliales planas sin atipias (Figuras 5, 6).

## DISCUSIÓN

En 1946 Spinack describió la anatomía del cordón umbilical. Destacó la formación de varicosidades en los vasos umbilicales, de espirales y las variaciones en la cantidad de gelatina. En 1932, De Snoo sugirió que el cordón puede resistir considerables tracciones y torsiones por su abundante estroma mixomatoso.<sup>2</sup>



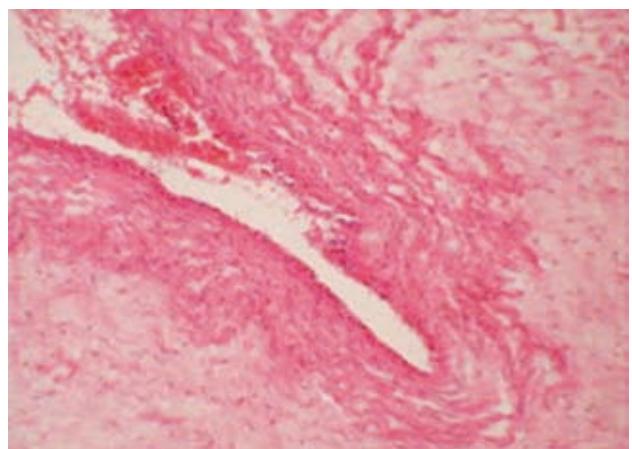
**Figura 3.** Corte transversal del cordón umbilical en donde se observa un corioangioma roto con coágulos hemáticos intraluminales.



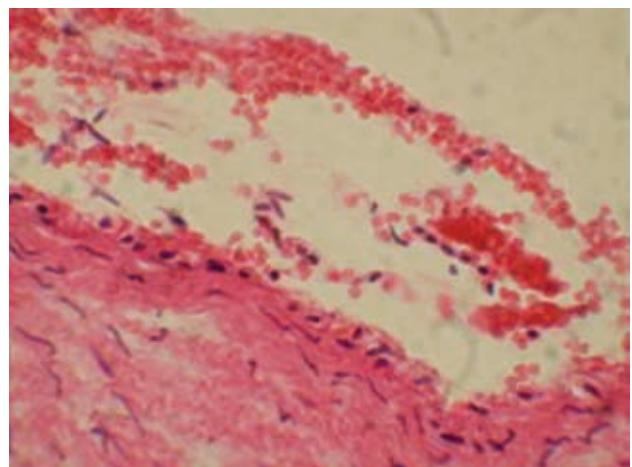
**Figura 4.** Corioangioma conformado por una pared laxa de células mesenquimales y una formación vascular dilatada con restos de fibrina y detritus celulares intraluminales.

El cordón umbilical “línea de la vida” representa el pedúnculo de inserción entre la madre y el feto después del cierre de la cavidad abdominal del embrión. Su longitud es variable; se le considera corto cuando mide menos de 25 cm y largo cuando es mayor de 75 cm. Su grosor suele ser mayor de 1 cm. Prácticamente siempre se encuentra retorcido en espiral, con vueltas hacia la izquierda a partir del feto.

Está revestido por el amnios y contiene tres vasos rodeados por la gelatina de Wharton. Junto a ellos pueden encontrarse restos de alantoides y del conducto onfalomesenterico.<sup>6</sup>



**Figura 5.** Formación vascular con una capa de células endoteliales planas.



**Figura 6.** Los cortes de cordón umbilical mostraron una formación angiomatosa dilatada, con revestimiento interno de células endoteliales planas sin atipias.

El cordón umbilical está expuesto a gran variedad de lesiones y eventos durante la gestación. Esas lesiones pueden ser de origen estructural, mecánico, hamartomatoso o infeccioso.<sup>1</sup> Sin duda, algunas de esas alteraciones participan directamente en la irrigación fetoplacentaria por obstrucción, infección o hemorragia severa, como consecuencia de una laceración en la gelatina de Wharton o rotura de un tumor.

La circular del cordón umbilical alrededor del cuello es una de las alteraciones más frecuentes, sobre todo en presentaciones cefálicas, sin que muchas veces se traduzcan en alguna anormalidad significativa. Cuando da más de una vuelta alrededor del cuello o se coloca en charretera sobre el tórax, los accidentes que se originan son provocados por el descenso y rotación interna del feto. Esto condiciona la compresión de los vasos del cuello fetal o del cordón y da origen a bradicardias importantes, sufrimiento fetal y muerte.<sup>7</sup>

Otra alteración de menor frecuencia es la torsión y acodamiento del cordón que se observa en los abortos y en los fetos muertos; sin embargo, en raras ocasiones esta anomalía puede ser la causa de la muerte del feto.<sup>8</sup>

Los nudos pueden ser verdaderos o falsos; estos últimos no tienen trascendencia, mientras que los primeros sólo tienen importancia cuando se les somete a fuerte tracción. Con frecuencia constituyen situaciones terminales en el parto, pero es raro que sean causa de sufrimiento fetal grave.

El prolusión de cordón durante el curso del parto puede conducir a situaciones graves que obligan a una intervención terapéutica urgente.

El peligro por prolusión de cordón es grave en casos de presentación cefálica, de menor importancia en la presentación de nalgas y mínimo en las presentaciones transversas.<sup>1</sup>

Otra alteración preparto es la funisisis (infección del cordón), que invariablemente se acompaña de corioamnioitis, flebitis, arteritis umbilical y vasculitis superficial de la placenta. Esto condiciona hipoperfusión, isquemia, encefalopatía hipoxicoisquémica, hemorragia intraventricular, leucomalasia periventricular, vasoconstricción pulmonar, enterocolitis necrozante, daño renal, hepático y muerte fetal.<sup>9,10</sup>

Los tumores representan un apartado muy especial en la patología del cordón umbilical.

Entre ellos destacan los tumores verdaderos, como el corioangioma y el teratoma del cordón, y son de menor

importancia los quistes onfalomesentéricos, quistes alantoides y los pseudoquistes con degeneración mucoide.<sup>11</sup>

El corioangioma del cordón es benigno, sólido, con una frecuencia de un caso por cada 3,500 embarazos y se han descrito tres formas de presentación de este tumor: celular joven, vascular adulto y degenerativo.

Al parecer, fue Mannoir el primero que describió este tumor tan peculiar en 1820. Su exacta naturaleza angiomatosa la describió Gerdea en 1864, al estudiar detalladamente su histopatología. Desde entonces se conocen alrededor de 20 reportes resumidos en la tesis de Ramseyer, publicada en 1973, donde señala que el angioma del cordón umbilical puede acompañarse de hemorragia y muerte fetal.

Desde el punto de vista patognomónico se discute su origen. Así, pues, se ha propuesto que el corioangioma se origina de una o las dos arterias umbilicales o, bien, de la vena y de la arteria, como sucede en el caso que aquí se comunica. En algunas ocasiones no guarda relación alguna con los grandes vasos umbilicales, sino con los capilares de la gelatina de Wharton, algo que resulta raro, pues normalmente carece de estas formaciones.<sup>2</sup> La formación y organización de los vasos está orquestada por señales génicas maternas y embrionarias, en las que participan directamente el encendido y apagado temporoespacial de algunos genes, en específico los ephrinB2, EphB4, EphB2, además de los factores de crecimiento vascular. Una sobreexpresión de esos genes induce la neoformación de tumores de origen arterial o venoso en el cordón, que pueden afectar de manera importante la circulación fetomaterna.<sup>4</sup>

El corioangioma del cordón umbilical no suele ser muy grande, pero se han descrito casos en los que su tamaño llega a los 7 cm de diámetro. Por su especial topografía, este tumor origina importante edema del cordón, que puede llegar a diámetros de 15 cm.<sup>12</sup>

Su diagnóstico es difícil en el periodo prenatal, aunque el ultrasonido puede constituir una buena herramienta para identificarlo. Mishriki parece haber sido el primero en llegar al diagnóstico del angioma del cordón umbilical utilizando este método.<sup>5</sup> El diagnóstico puede confundirse con gastrosquisis, onfaloceles, hernia extrafuncional, canal vitelino persistente o una arteria del íleon terminal.<sup>11</sup>

Además del ultrasonido, en el primer trimestre de la gestación se ha correlacionado de manera muy estrecha

un aumento significativo de la alfafetoproteína materna con un corioangioma de cordón.<sup>12</sup> A menudo, estos corioangiomas se acompañan de hidramnios, aunque con menor frecuencia que en los corioangiomas de placenta.<sup>13</sup>

Debido a la complejidad del diagnóstico serológico y por imagen, es importante realizar detalladamente la exploración estructural del feto y sus anexos, pues con el diagnóstico oportuno de estos tumores puede evitarse una pérdida fetal intrauterina.

## REFERENCIAS

1. Heifetz S, Stephen A. The Umbilical Cord: Obstetrically Important Lesions. *Clin Obst Gynecol* 1996;39(3):571-585.
2. Dargallo R. Patología umbilical. Cap 13, 53. Barcelona: Boada, 2006;191-217.
3. Adams R, Klein R. Eph Receptors and Ephrin Ligands. Essential Mediators of Vascular Development. *Trends Cardiovasc Med* 2000;10:183-188.
4. Lothar S. Altered Expression of Ephrin B2 and Eph B2 in Human Umbilical Vessel and Congenital Venous Malformations. *Ped Res* 2005;57(4):537-544.
5. Kurt B, Peter K. Pathology of the Human Placenta. Cap 12. San Diego California: Springer. 2000;384-386.
6. Altshuler G. Some Placental Considerations Related to Neurodevelopmental and other Disorders. *J Clid Neurol* 1993;8:78-94.
7. Collins J, Collins C. Nuchal Cord. Timing of Prenatal Diagnosis and Duration. *Am J Obstet* 1995;173:768.
8. Ben A, Weissman A. Oligohidramnios, Intrauterine Growth Retardation and Fetal Death Due to Umbilical Cord Torsion. *Arch Gynecol Obstet* 1995;256:159-161.
9. Wright J, Strinson D. Necrotizing Funisitis Associated with Actinomices Meyeri Infection. *Pediatr Pathol* 1994;14:927-934.
10. Heifetz SA, Bauman M. Necrotizing Fusinitis and Herpes Simplex Infection of Placental and Decidual Tissues. Study of Four Cases. *Hum Pathol* 1994;25:715-722.
11. Heifetz SA, Rueda PM. Onphalomesenteric Duct Cyst of the Umbilical Cord. *Pediatr Pathol* 1983;1:325-335.
12. Heifetz SA, Rueda M. Hemangiomas of the Umbilical Cord. *Pediatr Pathol* 1983;1:385-398.
13. Seifert D, Ferguson J. Nonimmune Hydrops Fetalis in Association with Hemangioma of the Umbilical Cord. *Obst Gynecol* 1985;66:283-286.