



## Variz venosa umbilical intramniótica. Reporte de un caso

### RESUMEN

**Antecedentes:** la variz de la porción intrabdominal de la vena umbilical es muy rara; se caracteriza por su dilatación casi entre su entrada en el abdomen y su finalización en el sistema porta. La localización de esta anomalía a nivel extrabdominal es realmente excepcional, y más difícil de diagnosticar mediante ecografía.

**Caso clínico:** no diagnosticado durante la gestación, con evidente anomalía en la porción extrabdominal (intramniótica) del cordón umbilical; se confirmó en el estudio anatomopatológico. Se trató de una gestación de 36+6 semanas que finalizó con cesárea urgente por el riesgo de pérdida del bienestar fetal, con buen resultado perinatal posterior. El diagnóstico se estableció después del alumbramiento placentario, por la existencia de una estructura fibrótica, de aspecto quístico en el tercio medio del cordón umbilical.

**Palabras clave:** variz venosa umbilical, resultados perinatales, intramniótica, extrabdominal.

Paula Soriano-Lillo<sup>1</sup>  
Carmen Padilla-V<sup>1</sup>  
Ana Rosa Blázquez-R<sup>1</sup>  
V Crespo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología

<sup>2</sup>Departamento de Anatomía Patológica  
Hospital Universitario San Cecilio de Granada, España.

## Extra-abdominal umbilical vein varix. A case report

### ABSTRACT

The intra-abdominal umbilical vein varix is very uncommon, characterized by a dilation of the vein, usually located between its entry into the abdomen and completion in the portal system. However, the location of this anomaly to extra-abdominal level is very unusual and more difficult to diagnose by ultrasound.

**Clinical case:** We present a case undiagnosed during pregnancy, demonstrating cord abnormality in its extra-abdominal portion and confirmed later by the pathology study. It was a gestation of 36 + 6 weeks, ending by performing emergency caesarean section for abnormal fetal heart rate, with good perinatal outcome. The diagnosis was made after placental delivery, by the existence of fibrotic cystic structure in the middle third of the umbilical cord.

**Key words:** umbilical vein varix, perinatal outcome, intra-amniotic, extra-abdominal.

Recibido: marzo 2015

Aceptado: abril 2015

### Correspondencia

paula\_sl1985@hotmail.com

### Este artículo debe citarse como:

Soriano-Lillo P, Padilla-V, Blázquez-R, Crespo V. Variz venosa umbilical intramniótica. Reporte de un caso clínico. Ginecol Obstet Mex 2015;83:356-362.



## ANTECEDENTES

La variz de la vena umbilical es una dilatación focal del diámetro de la vena umbilical, generalmente descrita en la porción intrabdominal.<sup>1</sup> La incidencia aproximada es de entre 0.4 y 1.1 por cada mil nacimientos.<sup>2,3</sup> Se caracteriza por la dilatación de la vena, casi siempre localizada entre su entrada en el abdomen y su finalización en el sistema porta; en la ecografía fetal se evidencia por alteraciones. Se diagnostica por ecografía al visualizarse en el corte axial del abdomen, cerca de la medida de la circunferencia abdominal.<sup>1,4</sup> Se objetiva una formación oval, anecógena, próxima a la pared abdominal fetal y dependiente de la vena umbilical. La aplicación del doppler color en esa zona destaca un flujo bidireccional e, incluso, turbulencias, que se consideran de gran importancia para el diagnóstico de trombosis de la variz.<sup>5</sup>

La variz intrabdominal de la vena umbilical se define de acuerdo con dos criterios: diámetro superior o igual a 9 mm, y diámetro del segmento subhepático de la vena umbilical superior al 50% del diámetro del segmento intrahepático.<sup>4</sup> En condiciones normales el diámetro de la vena umbilical aumenta de manera lineal, de 3 mm a las 15 semanas de gestación hasta 8 mm en gestaciones a término. La mayoría de los casos de variz venosa se caracterizan por diámetros de la vena umbilical entre 8 y 12 semanas de gestación por encima de la media para la edad gestacional.<sup>6</sup>

La localización de esta anomalía a nivel extrabdominal es muy poco frecuente, y mucho más complicado de diagnosticar por ecografía. Es, por lo tanto, muy frecuente que el diagnóstico de esta anomalía se realice de manera postnatal, con el estudio anatomopatológico de la placenta o, en los casos en los que se produce muerte fetal como complicación a esta alteración, en la autopsia del feto.<sup>7</sup>

Se estima que representa, incluso, 4% de las malformaciones del cordón umbilical en el feto, en la bibliografía se han descrito alrededor de 180 casos.<sup>1</sup> En los casos de aparición aislada, su detección ecográfica no debe modificar el tratamiento posterior de la gestación, pero sí establecer el seguimiento ecográfico centrado en el aumento del tamaño o en la aparición de un trombo,<sup>3</sup> que al aumentar de tamaño podría originar la muerte fetal porque la sangre oxigenada con una saturación de oxígeno de 80% es conducida a través de la vena umbilical hacia el feto, procedente de la placenta. Por lo tanto, el feto no se oxigenaría adecuadamente y esto daría lugar el *exitus fetal* intrauterino. Además, en los casos de aparición aislada, se ha visto asociación con anomalías cromosómicas, las más frecuentes son la trisomía 21 y la trisomía 18. Otras anomalías cromosómicas asociadas con la aparición de variz venosa son la trisomía 9, triploidías y mosaicismos tipo síndrome de Turner.<sup>8</sup>

Se comunica un caso de variz venosa extrabdominal o intramniótica diagnosticada luego del hallazgo de una anomalía del cordón umbilical después de la cesárea, con buena evolución perinatal.

## CASO CLÍNICO

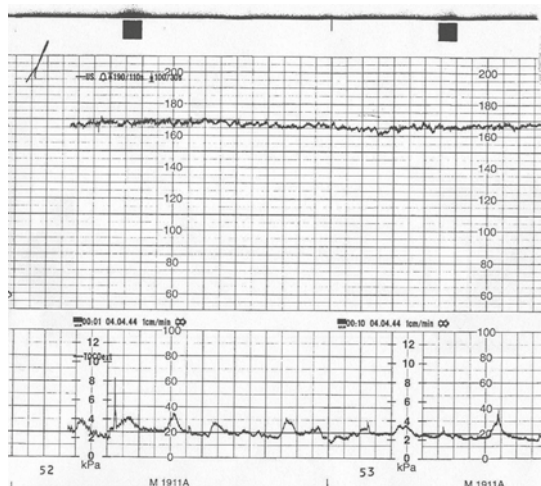
Paciente de 33 años, secundigesta, con antecedente de un aborto temprano anterior. Carece de antecedentes personales de interés. Los controles ecográficos gestacionales realizados por los ginecoobstetras de las consultas de control del embarazo se reportaron dentro de la normalidad, sin hallazgos patológicos. El cordón umbilical se visualizó sin dificultad en todos los controles antenatales, y siempre se vieron los tres vasos.

La paciente acudió al servicio de Urgencias en la semana 36+6 de gestación, por fiebre materna y cuadro catarral, con un registro cardiotocográfico anormal (según la nueva clasificación de la

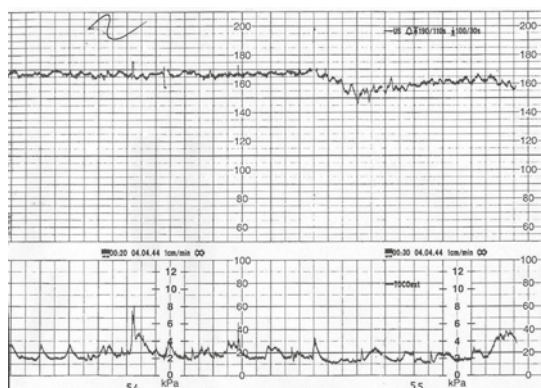
Guía de Práctica Clínica del Sistema Nacional de Salud en España 2010)<sup>9</sup> con frecuencia cardíaca fetal entre 161 y 180 latidos por minuto, con una variabilidad menor de 5 latidos por minuto durante más de 40 minutos que duró el RCTG en urgencias, así como ausencia de aceleraciones transitorias de la frecuencia cardíaca fetal, que

no mejora con medidas como la administración de glucosa, o estimulación vibroacústica. Se evidenció la desaceleración atípica en el último tramo del registro (Figuras 1-4).

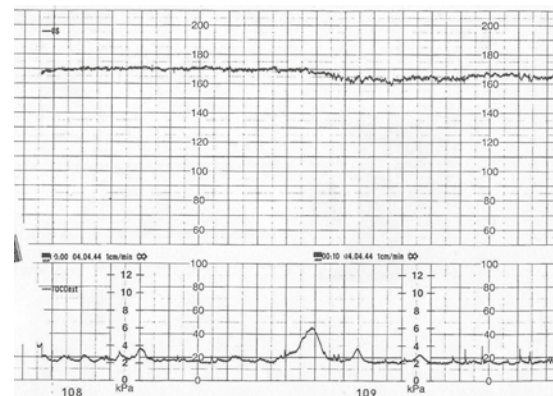
En la exploración se objetivó la ausencia de dilatación cervical, por lo que ante la imposibilidad



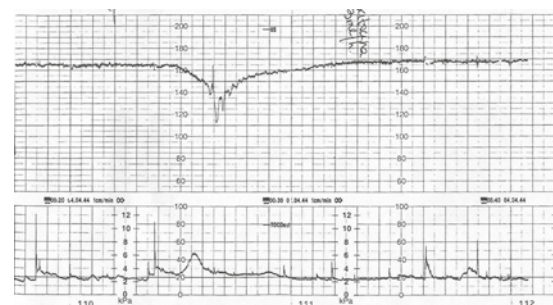
1) Inicio del RCTG con frecuencia cardíaca fetal (FCF) entre 161-180 latidos por minuto (aproximadamente 165 latidos), en ausencia de fiebre materna determinada al ingreso u otra causa que lo pudiera justificar con una variabilidad de menos de 5 latidos por minuto.



2) Continuación del RCTG con desaceleración variable atípica, con continuación posterior de la línea de base a un nivel más bajo.



3) Continuación del RCTG: pérdida de la variabilidad de la frecuencia cardíaca fetal, menos de 5 latidos por minuto. Dinámica irregular aislada (una contracción en un tramo de 18 minutos aproximados).



4) Último tramo del RCTG: desaceleración variable atípica luego de una mínima contracción uterina, no percibida por la paciente. Variabilidad ausente durante y después de la desaceleración, con ausencia de ascenso transitorio antes y después.

**Figura 1-4.** Imágenes del registro cardiotocográfico realizado en Urgencias al ingreso de la paciente.



de comprobar el bienestar fetal mediante otras técnicas, como el pH de la calota fetal (técnica utilizada en nuestro servicio para determinar el estado ácido base fetal y asegurar o no el bienestar fetal ante las alteraciones descritas), se decidió la terminación de la gestación por cesárea urgente debido al riesgo de pérdida de bienestar fetal.

La intervención transcurrió sin incidencias, con el nacimiento de una niña viva, con palidez mucocutánea y flaccidez muscular inmediatamente después de la extracción fetal, con buena respuesta posterior a la estimulación por parte del pediatra. Puntuación Apgar 4-8-9 (1'-5' y 10'), peso 3050 g, pH del cordón umbilical de 7.19 (arterial) y 7.30 (venoso).

Enseguida del alumbramiento destacó, a nivel del tercio medio del cordón, una zona fibrótica de aspecto quístico (Figura 1), que se envió a patología para su estudio, con diagnóstico posterior al estudio anatomopatológico de variz venosa umbilical (Figuras 2-4).

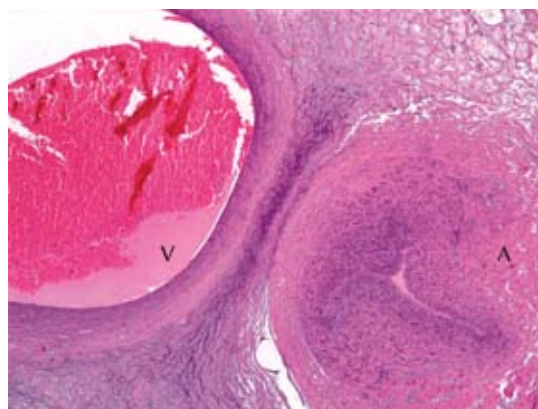
## DISCUSIÓN

Cuando se procede al estudio ecográfico de la morfología fetal es imprescindible visualizar la porción intrabdominal de la vena umbilical, pues su medición debe realizarse en el corte que permita visualizarla y observar la desviación normal de la vena hacia la derecha y confirmar la integridad de la pared abdominal.<sup>4</sup>

La variz de la vena umbilical es una dilatación focal de su diámetro, generalmente descrita en su porción intrabdominal, diagnosticada por ecografía al visualizarse en el corte axial del abdomen. Cerca de la medida de la circunferencia abdominal<sup>1,4</sup> se objetiva una formación oval, anecógena, próxima a la pared abdominal fetal, dependiente de la vena umbilical. La aplicación

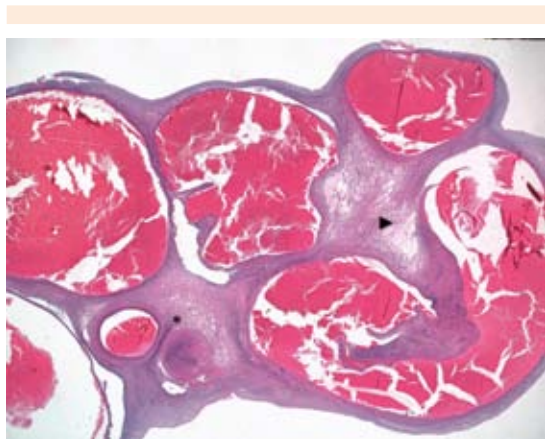


**Figura 5.** Fotografía microscópica de la porción completa del cordón umbilical. En el tercio inferior del cordón, cerca de la pinza más inferior, se observan vasos más tortuosos y dilatados, que se corresponden con la región varicosa.

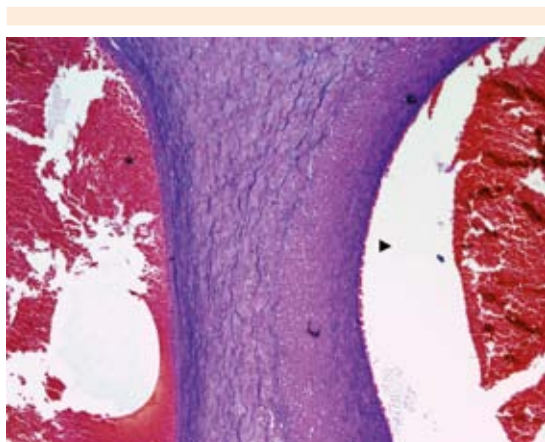


**Figura 6.** Microfotografía de la vena (V) y arteria (A) umbilical con características morfológicas normales rodeadas por gelatina de Wharton. (Hematoxilina-eosina, magnificación original x4).





**Figura 7.** Microfotografía de una sección transversal del cordón umbilical con dilatación varicosa congestiva. Estructura arterial y venosa de aspecto normal (\*) y ligero edema en la gelatina de Wharton (►) (hematoxilina-eosina, visión bajo lupa estereoscópica).



**Figura 8.** Microfotografía donde se evidencia el aplanamiento de la pared en la sección de la vena que se encuentra dilatada (\*), mientras la sección sin dilatación tiene una pared de características normales (►) (hematoxilina-eosina magnificación original x10).

del doppler color en esa zona destaca un flujo bidireccional e, incluso, turbulencias.

Beraud y sus colaboradores consideran que la variz intrabdominal de la vena umbilical se

define de acuerdo con dos criterios: diámetro superior o igual a 9 mm, y diámetro del segmento subhepático de la vena umbilical superior al 50% del diámetro del segmento intrahepático.<sup>4</sup>

En el caso clínico aquí reportado los hallazgos ecográficos se encontraron dentro de la normalidad, y la porción anómala del cordón se apreció a nivel de la porción extrabdominal del mismo en el momento de la cesárea. En las ecografías de control normal de la gestación no se apreciaron aumentos del diámetro de la vena umbilical, con visualización adecuada de los tres vasos normales (dos arterias y la vena).

Fung y su grupo<sup>8</sup> consideran, de acuerdo con sus hallazgos, que la dilatación intrabdominal de la vena umbilical implica una elevada incidencia de resultados perinatales adversos, en particular anomalías fetales asociadas: anemia fetal, alteraciones cromosómicas y muerte fetal intraútero. Las anomalías cardiovasculares fueron las alteraciones prenatales que más se detectaron, a pesar de que casi siempre se encuentran asociadas con otros síndromes o alteraciones cromosómicas. Las más frecuentes son la trisomía 21 y la 18.

Otras anomalías cromosómicas asociadas con la variz venosa son: trisomía 9, triploidías y mosaicismos tipo síndrome de Turner. Esto hace necesario un estudio ecográfico detallado para descartar otros marcadores de cromosomopatías, y justificar la realización de una prueba invasiva para estudio del cariotipo fetal. De igual modo, la asociación con anomalías cardiovasculares implica la importancia de hacer un estudio ecocardiográfico fetal exhaustivo y, en caso de sospecha de anemia fetal asociada, cordocentesis para la toma de una muestra de sangre fetal para determinar las concentraciones de hemoglobina fetal. La anemia fetal puede generar insuficiencia cardíaca, que se manifiesta en el estudio ecográfico, y generar hidrops.<sup>8</sup>



En la bibliografía consultada se hace referencia a la dilatación de la vena umbilical en su porción intrabdominal. Sin embargo, hay pocos estudios publicados de casos en los que la variz se localiza en la porción extrabdominal o intramniótica del cordón umbilical, como en el caso aquí publicado. La mayoría de los casos de variz intramniótica se diagnosticó *a posteriori*, con estudios anatomopatológicos de placenta o autopsia de fetos muertos anteparto.<sup>7</sup> La causa por la que se produce la muerte fetal sigue siendo incierta, aunque se ha propuesto la insuficiencia cardíaca fetal y la trombosis como responsables. Cuando el diagnóstico se establece en etapas tempranas del embarazo, menos de 26 semanas de gestación, el riesgo de muerte fetal y de complicaciones obstétricas es mucho mayor que si es diagnosticado al final de la gestación.<sup>8,11</sup> Esto podría explicarse por el hecho de que cuanto antes se realice el diagnóstico, es decir, cuando la variz aparece en etapas tempranas del embarazo, el riesgo de un trombo o de alteraciones cardíacas es mayor que si se diagnostica en las etapas finales de la gestación.

Kanenishi y su grupo informan que hasta el 2013 solo se habían estudiado 13 casos de variz venosa umbilical extrabdominal o intramniótica, la mitad de ellos no diagnosticados antes del nacimiento.<sup>10</sup> Esto demuestra la dificultad para el diagnóstico ecográfico prenatal de esta alteración del cordón umbilical porque si el defecto es pequeño, es decir, el diámetro de la variz no es excesivamente marcado, puede pasar inadvertida durante el estudio ecográfico fetal.

Estos mismos autores indican que la variz venosa intramniótica se caracteriza por la elevada frecuencia de trombosis de la variz, muerte fetal anteparto, anomalías fetales asociadas, o alteraciones neonatales de la coagulación. De igual modo, en estos casos la tasa de cesáreas

es elevada si la evolución del feto es favorable.<sup>10</sup> En el caso clínico aquí descrito, el estudio ecográfico morfológico fetal durante toda la gestación fue normal. La gestación finalizó por cesárea urgente debido a las alteraciones de la frecuencia cardíaca fetal, algo que puede estar relacionado con el hallazgo posterior, de acuerdo con estos autores.

La mayor parte de los estudios concluye en la importancia del diagnóstico prenatal, para poder establecer el tratamiento adecuado de estos casos, el seguimiento que debe realizarse en estas pacientes y la importancia de finalizar o no la gestación, una vez alcanzada la madurez pulmonar fetal, en función de los hallazgos ecográficos y del estudio doppler color, por el riesgo de muerte fetal intrauterina. No obstante, el diagnóstico de los casos de variz venosa intramniótica sigue siendo un reto para el diagnóstico ecográfico.

## CONCLUSIÓN

El diagnóstico prenatal de una variz venosa extrabdominal o intramniótica es complejo porque requiere el estudio completo del cordón umbilical en toda su longitud. Sin embargo, ante el hallazgo de esta anomalía es necesario un estudio ecográfico exhaustivo del feto, y el monitoreo fetal para poder detectar lo más pronto posible las complicaciones que pueden asociarse con esta anomalía. Para el ecografista, la detección temprana de esta alteración del cordón umbilical en su porción extrabdominal sigue siendo un reto, se diagnostica por estudios anatomopatológicos o en la autopsia de fetos con muerte intraútero por trombosis. Quizá en el futuro, con los avances en el estudio ecográfico, sea posible diagnosticar más casos de variz intramniótica y se podrá determinar más claramente el pronóstico y la mejor atención médica de estas gestaciones.

## REFERENCIAS

1. Rojas B, Guardia L, Arribas T, et al. Variz de vena umbilical intra-abdominal: a propósito de dos casos. *Ginecol Obstet Mex* 2013;81:472-476.
2. Mankuta D, Nadjari M, Pomp G. Isolated Fetal Intra-abdominal Umbilical Vein Varix. *J Ultrasound Med J* 2011;30:273-276.
3. Deront-Bourdin D, et al. Thrombose d'un anéurysme de la veine ombilicale. Umbilical vein varix thrombosis. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 2014;42:448-450.
4. Beraud E, Rozel C, Milon J, Darnaut P. Umbilical Varix Vein: Importance of ante and post-natal monitoring by ultrasound. *Diagnostic and Interventional Imaging* 2014;
5. Allen SL, Bagnall C, Roberts AB, Teele RL. Thrombosing umbilical vein varix. *J Ultrasound Med* 1998;17:189-192.
6. Byers BD, Goharkhay N, Mateus J, Ward KK, Munn MB, Wen TS. Pregnancy outcome after ultrasound diagnosis of fetal intra-abdominal umbilical vein varix. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;33:282-286.
7. White SP, Kofinas A. Prenatal Diagnosis and Management of Umbilical Vein Varix of the Intra-amniotic Portion of the Umbilical Vein. *J Ultrasound Med* 1994;13:992-994.
8. Fung TY, Leung TN, Leung TY, et al. Fetal intra-abdominal umbilical vein varix: what is the clinical significance? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;25:149-154.
9. Guía de Práctica Clínica de Atención al Parto Normal. Sistema Nacional de Salud, 2010. Anexo 13
10. Kanenishi K, Nitta EA, Mashima MA, et al. Velive imaging of intra-amniotic umbilical vein varix with thrombosis. *Placenta* 2013;34:1110-1112.
11. Sepulveda W, Mackenna A, Sanchez J, et al. Fetal prognosis in varix of the intrafetal umbilical vein. *J Ultrasound Med* 1998;3:189-192.