

Caso Clínico

Agenesia de ductus venoso: Presentación de un caso

Ductus venosus agensis: a report of one case

Carlos García Guevara, Magela de la Caridad Araluce Calderús, William García Lugo, Jakeline Arencibia Faife, Yalili Hernández, Juan Carlos Mitzi

Cardiocentro Pediátrico Docente William Soler. La Habana, Cuba

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 13 de Enero de 2019
Aceptado después de revisión el
7 de Febrero de 2019
www.revistafac.org.ar

Los autores declaran no tener
conflicto de intereses

Palabras clave:

Ductus venoso. Agenesia.
Síndromes genéticos.

Keywords:

Ductus venosus. Agensis.
Genetic syndromes.

RESUMEN

La agenesia del ductus venoso es una anomalía infrecuente con pronóstico variable. Puede ir desde el hallazgo aislado hasta producir muerte fetal. Así mismo, puede asociarse con otras anomalías y síndromes genéticos. En la ausencia del ductus venoso, el flujo venoso empleará caminos alternativos (shunt extrahepático o intrahepático). Presentamos un caso clínico con una de estas variantes, en el cual resultó tratarse de un hallazgo aislado.

Ductus venosus agensis: a report of one case

ABSTRACT

The absence of ductus venosus is an uncommon condition with a variable prognosis, which can vary from an isolated finding to causing foetal death. Furthermore, it may also be associated with other genetic anomalies and syndromes. In the absence of ductus venosus, the flow needs to find new pathways (extrahepatic or intrahepatic shunt). In this article, we present one clinical case, with one of the variants, without association to chromosomal diseases.

INTRODUCCIÓN

El Ductus Venoso (DV) es una importante estructura vascular fetal que permite que la sangre oxigenada se dirija directamente desde la vena umbilical a la circulación coronaria y cerebral a través de un paso preferencial por el foramen oval. En su porción ístmica, funciona como un esfínter que protege el corazón fetal de un exceso de flujo sanguíneo placentario^{1,2}.

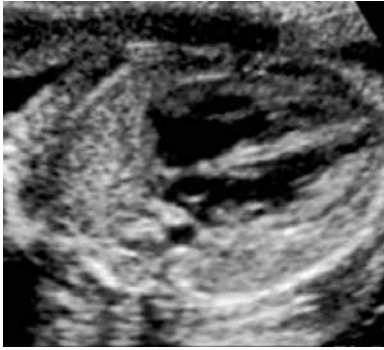
La agenesia de este shunt se ha asociado con anomalías cromosómicas y genéticas, defectos estructurales y retraso de crecimiento entre otras^{3,4}. Además, puede dar lugar a cardiomegalia, insuficiencia cardiaca, hidrops y muerte fetal⁵. Es una anomalía rara y de difícil diagnóstico, con incidencia que varía entre 1:556-1:2500⁶. Cuando el ductus está ausente, la vena umbilical puede drenar directamente a la circulación periférica, a la aurícula derecha o al seno coronario (drenaje extrahepático), el cual tiene mayor riesgo de producir insuficiencia cardiaca y de asociarse a otras anomalías; o puede existir conexión con la circulación hepática (drenaje intrahepático)^{5,7}.

Poco se conoce sobre las consecuencias y las implica-

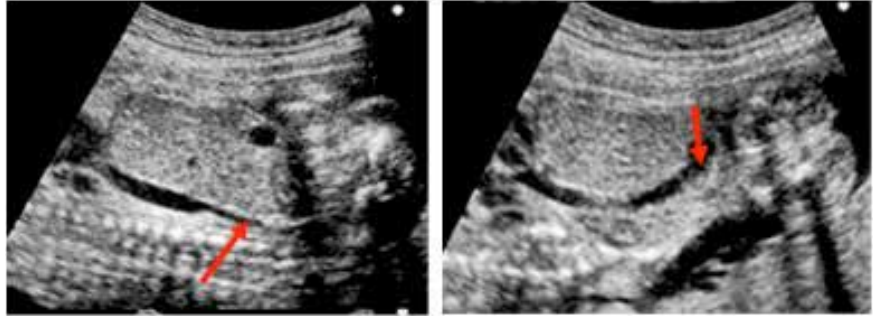
ciones clínicas de la agenesia del ductus venoso (ADV), anomalía infrecuente y con pronóstico variable, lo cual nos motivó a efectuar el reporte del presente caso.

CASO CLÍNICO

Gestante con 20 años de edad, residente en la provincia Granma, con G2P0A1 (provocado), sin antecedentes patológicos personales ni familiares de defectos congénitos o enfermedades genéticas, con alfabeto proteína y ultrasonido del primer trimestre normales. En el ultrasonido del segundo trimestre a las 23.4 semanas de edad gestacional, se sospecha una agenesia ductus venoso (ADV) sin anomalías estructurales asociadas, lo que motivó su remisión con 25 semanas al centro de referencia nacional para el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas (Cardiocentro Pediátrico William Soler), donde se confirma el diagnóstico y se observa la vena umbilical drenando directamente en la vena cava inferior, no detectándose anomalías cardiacas asociadas. Durante el examen ecocardiográfico se puso en evidencia la presencia de cardiomegalia con predominio de

**FIGURA 1.**

Vista transversal de cuatro cámaras donde se evidencia la cardiomegalia con dominancia de cavidades derechas.

**FIGURA 2.**

A) Vista ultrasonográfica longitudinal del feto donde se señala la vena cava inferior con una diferencia de calibre en todo su recorrido motivado por el drenaje de la vena umbilical que desemboca directamente en ella, saltando la circulación hepática. B) Vena umbilical drenando directamente en la vena cava inferior.

cavidades derechas (FIGURA 1) y al realizar la vista longitudinal se apreció la vena cava inferior que en todo su trayecto presentó una diferencia en el tamaño motivado por el drenaje de la vena umbilical que desembocaba directamente en ella, saltando la circulación hepática. (FIGURA 2). Durante la continuación del embarazo no hubo complicaciones ni cambios ultrasonográficos, a las 40.2 semanas se realiza parto eutócico, con recién nacido sano, de buen peso y un apgar 9/9. Es valorado por un equipo multidisciplinario con la realización de diferentes estudios no encontrando anomalías estructurales asociadas.

DISCUSIÓN

El estudio de la onda de velocidad de flujo (OVF) en el ductus venoso (DV), es práctica común en muchos centros durante la exploración de las 11+0 - 13+6 semanas, ya que no añade gran complejidad ni tiempo a la valoración, si el operador tiene el entrenamiento necesario⁸. La imposibilidad de obtener la señal color y OVF característica trifásica con flujo anterógrado a lo largo del ciclo, o el detectar una onda de flujo patológica (flujo diastólico ausente o reverso durante la contracción atrial) supone una indicación para realizar un estudio morfológico precoz, más aún en presencia de otros marcadores asociados⁹.

La ADV es consecuencia de un fallo en la formación de la anastomosis crítica entre el sistema umbilical y el vitelino, sin existir comunicación directa entre la vena umbilical y el corazón derecho, y la sangre por tanto se desvía a través de un vaso aberrante bien hacia las venas extrahepáticas (shunt portosistémico) como la iliaca, vena cava inferior, vena cava superior o venas suprahepáticas, hacia la aurícula derecha o directamente al seno coronario o a través de una red venosa intrahepática (shunt umbilico-hepático), forma de presentación más frecuente⁵.

Se trata de una rara anomalía con una prevalencia de hasta 6/1000 exploraciones y una tasa de malformaciones asociadas muy variable (25-65%), no sólo de cardiopatías,

sino de cualquier otra localización, así como aneuploidías y síndromes genéticos como el Noonan^{3,7}. 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 de las anomalías comúnmente asociadas son las del sistema gastrointestinal (atresia duodenal y fistulas traqueoesofágicas), las del sistema genitourinario (hidronefrosis y riñón ectópico) y del sistema músculo esquelético (hemivértebra y anomalías estructurales del radio y el húmero).

Como hallazgo aislado se presenta en sólo el 35-60% de las ocasiones. En este escenario el pronóstico es marcadamente más favorable con un 80-100% de fetos con evolución absolutamente normal⁵.

En 23 casos de ADV, Berg y cols⁴ encontraron 15 casos afectados con aneuploidías y/o anomalías estructurales mayores, en los 8 restantes, no hubo graves anomalías asociadas, con evolución significativamente más favorable entre aquellos con drenaje intrahepático.

En otro estudio realizado por Ayerza y cols¹, el 75% de los niños estudiados con diagnóstico prenatal de ADV (9/12) también presentaron drenaje extrahepático de la vena umbilical (6 de ellos en la aurícula derecha), y el 44.4% de estos presentó insuficiencia cardíaca.

La presencia de shunt extrahepático tiene dos consecuencias que se postulan como responsables del peor desenlace de estos fetos y neonatos. En primer lugar, la sobrecarga de volumen responsable de fallo cardíaco congestivo, y en segundo lugar, y no menos relevante, el posible hipodesarrollo hepático por el robo de volumen durante la vida fetal, más aún si la anomalía se asocia con alteración del sistema porta.

Hasta en el 50% de los casos se ha descrito su asociación con agenesia de la vena porta o incluso agenesia parcial o total del sistema porta. Shen y cols¹⁰, señalan el desarrollo del sistema porta como el factor prenatal pronóstico más relevante en aquellos casos de agenesia aislada del DV. Si el

shunt vascular es estrecho, similar al ductus, ayuda según estos mismos autores al normal desarrollo portal, lo que tiene implicación favorable en la evolución postnatal. Un shunt grueso, del calibre de la umbilical, se asocia según estos mismos autores con peor evolución.

Tras el diagnóstico de ADV se debe por tanto valorar la anatomía del sistema portal fetal a partir de la segunda mitad de la gestación, ya que no tiene gran dificultad, pero sí importancia pronóstica.

CONCLUSIONES

Durante el examen del feto en el primer trimestre, la valoración del ductus venoso (DV) debe ser la norma, por la importancia de descartar patologías morfológicas y genéticas asociadas. Es importante que ante la sospecha de ausencia de DV, debemos precisar la variante de drenaje, realizar cariotipo y la búsqueda de malformaciones estructurales y enfermedades genéticas, ya que de todos estos factores dependerá el pronóstico, tanto durante la vida intrauterina como fuera de ella.

BIBLIOGRAFIA

1. Ayerza A, López M, Pérez P, et al. Evolución cardiológica postnatal y factores asociados a la agenesia de ductus venoso de diagnóstico prenatal. *Rev Colomb Cardiol* **2018**; 25 (4): 282-85.
2. Staboulido I, Pereira S, Cruz J, et al. Prevalence and outcome of absence of ductus venosus at 11+0 to 13+6 weeks. *Fetal Diagn Ther* **2011**; 30: 35-40
3. Pacheco D, Brandão O, Montenegro N, Matias A. Ductus venosus agenesia and fetal malformations: what can we expect? - a systematic review of the literature. *J Perinat Med* **2018**; 4 (1): 1-11.
4. Berg C, Kamil D, Geipel A, et al. Absence of ductus venosus-importance of umbilical venous drainage site. *Ultrasound Obstet Gynecol* **2006**; 28: 275-81.
5. Pérez-Pedregosa J, Martínez MT, del Pino S, et al. Diagnóstico prenatal y evolución en fetos con agenesia de ductus venoso. *Rev Chil Obstet Ginecol* **2014**; 79: 173-81.
6. Moaddab A, Tonni G, Grisolia G, et al. Predicting outcome in 259 fetuses with agene-sis of ductus venosus - a multicenter experience and systematicreview of the literature. *J Matern Fetal Neonatal Med* **2016**; 29: 3606-14.
7. Oztunc F, Gokalp S, Yuksel MA, et al. Absent ductus venosus in the fetus. *J Obstet Gynaecol* **2014**; 34 (8): 741.
8. Singh D, Kaur L. Three-dimensional colour Doppler of ductus venosus agenesia in the first trimester. *S Afr J Obstet Gynaecol* **2016**; 22 (2): 65-66.
9. Weeks Staboulidou I, Pereira S, de Jesus Cruz J, Nicolaidis K. Prevalence and outcome of absence of ductus venosus at 11 to 13 weeks. *Fetal Diagn Ther* **2011**; 30: 35-40.
10. Shen O, Valsky DV, Messing B, et al. Shunt diameter in agenesia of ductus venosus with extrahepatic porto-systemic shunt impacts prognosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* **2011**; 37 (2): 184-90.