



## Vena umbilical derecha extra-hepática persistente. Reporte de caso (Persistant extra-hepatic right umbilical vein. Case report)

Marta Rondón Tapia<sup>1</sup>, Eduardo Reyna-Villasmil <sup>1</sup>, Duly Torres-Cepeda<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela.

Recibido: 4 de Diciembre de 2016.

Aceptado: 12 de Abril de 2017.

Publicado online: 29 de Abril de 2017.

[CASO CLÍNICO]

PII: S2477-9369(16)06020-C

### Resumen (español)

Las anomalías del sistema venoso abarcan un amplio espectro de alteraciones y pronósticos variables. La vena umbilical derecha persistente es un hallazgo poco común que refleja un desarrollo vascular embriológico anormal. El diagnóstico es posible debido a que se realiza durante la ecografía prenatal de rutina. La asociación con cromosopatías es rara, especialmente en casos aislados. El pronóstico es generalmente bueno si no está asociado con otras malformaciones. En su variante intrahepática, no tiene consecuencias patológicas, pero se asocia con una mayor tasa de prematuridad. La variante extrahepática es menos frecuente y suele acompañarse de otras anomalías morfológicas y se asocia con mal pronóstico neonatal. Se presenta un caso de un feto con diagnóstico de vena umbilical derecha extra-hepática persistente. En la evaluación morfológica por ultrasonido a las 38 semanas de gestación, en la cual el cordón umbilical tenía cuatro vasos, la vena umbilical derecha persistente tenía un trayecto anómalo, anterior y completamente extra-hepático que fluía directamente a la aurícula derecha, cerca de la vena cava inferior y venas suprahepáticas. También se observó cardiomegalia tetracameral y agenesia del conducto venoso. El recién nacido presentó signos de insuficiencia cardíaca congestiva, falleciendo a los dos días.

### Palabras clave (español)

*Vena umbilical derecha extrahepática persistente; Prenatal; Drenaje del sistema venoso fetal; Ultrasonido.*

### Abstract (english)

Anomalies of the venous system encompass a wide spectrum of alterations and variable prognosis. The persistent right umbilical vein is an uncommon finding that reflects an abnormal embryological vascular development. Diagnosis is possible because it can be performed during the routine prenatal ultrasound. The association with chromosopathies is rare, especially in isolated cases. The prognosis is generally good if it is not associated with other malformations. In its intrahepatic variant, it has no pathological consequences but is associated with a higher rate of prematurity. The extrahepatic variant is less frequent and is usually accompanied by other morphological abnormalities and is associated with a poor neonatal prognosis. We present a case of a fetus with diagnosis of persistent extrahepatic right umbilical vein. In the ultrasound morphologic evaluation at 38 weeks' gestation, in which the umbilical cord had four vessels, the persistent right umbilical vein had an anomalous, anterior and completely extrahepatic pathway that flowed directly into the right atrium, near of inferior vena cava and suprahepatic veins. Tetracameral cardiomegaly and venous duct agenesis

were also observed. Newborn had signs of congestive heart failure, dying within two days.

## Keywords (english)

*Persistent extra-hepatic right umbilical vein; Prenatal; Fetal venous system drainage; Ultrasound.*

### Introducción

El diagnóstico prenatal de las anomalías de las venas umbilicales fetales es sencillo. Entre los hallazgos resaltan la presencia de vasos supernumerarios, trayecto, tamaño e inserción anormal y persistencia de las estructuras embriológicas vasculares. El desarrollo y uso generalizado de la ecografía ha facilitado el diagnóstico temprano de las anomalías de la circulación umbilico-portal fetal (1).

Entre las alteraciones de la conexión venosa se incluye la vena umbilical derecha persistente, una variante de la conexión venosa umbilical intra-abdominal, es una condición rara ya que se diagnostica en 0,2 - 0,4 % de los fetos sometidos a ecografía prenatal precoz (1,2). Esta tiene variante intra-hepática o extra-hepática. La primera se observa con mayor frecuencia y los fetos a menudo no presentan otras malformaciones. En la variante extra-hepática, la sangre procedente de la vena umbilical derecha, desviando su paso por el hígado fetal, desemboca en la vena cava inferior o en la aurícula derecha y se asocia a agenesia del ducto venoso. La mayoría de los recién nacidos con esta variedad tienen múltiples malformaciones congénitas y el flujo sanguíneo umbilical que llega sin restricción al corazón puede producir insuficiencia cardíaca congestiva (3). Se presenta el caso de un feto en el que se realizó el diagnóstico de vena umbilical derecha extra-hepática persistente.

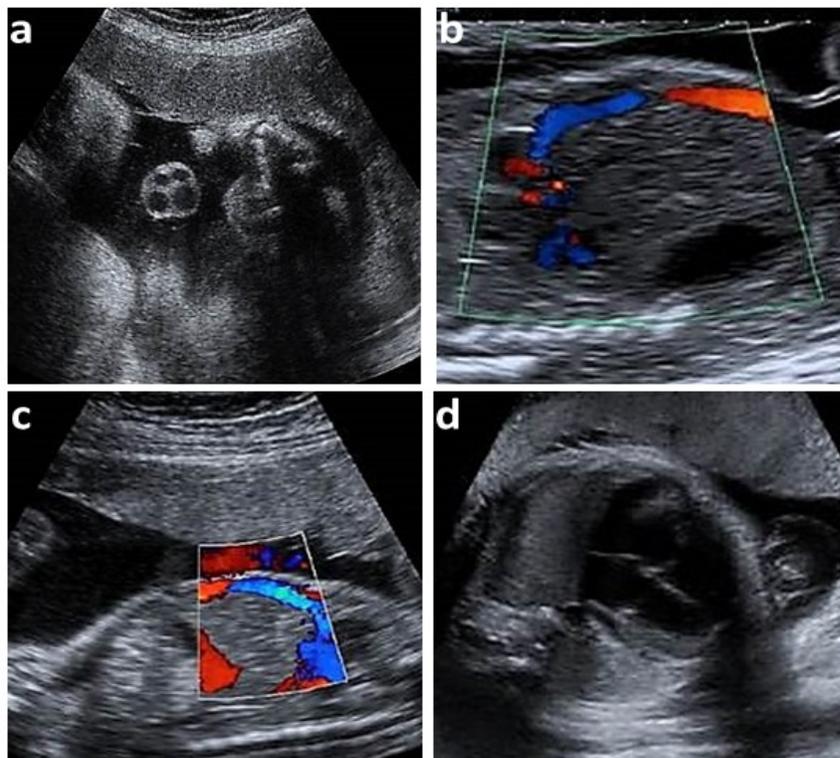
### Caso clínico

Se trata de paciente primigesta de 19 años con embarazo espontáneo, no controlado y sin complicaciones fue referida para valoración ecográfica morfológica a las 36 semanas por presencia de cordón umbilical con cuatro vasos. La paciente negaba antecedentes personales o familiares de malformaciones congénitas o enfermedades crónicas. Negaba enfermedades infecciosas, uso de fármacos, drogas lícitas o ilícitas durante el embarazo. Al examen físico no se encontraron alteraciones. Los resultados de las pruebas de laboratorio, incluyendo pruebas de

funcionalismo hepático, renal, de coagulación y metabólicas durante el embarazo tampoco mostraron alteraciones. La serología para toxoplasmosis, rubeola, herpes, citomegalovirus, sífilis y virus de inmunodeficiencia humana fue negativa.

Durante la evaluación ecográfica se observó al corte sagital del cordón umbilical con cuatro vasos con vena umbilical derecha persistente fuera del cuerpo fetal (figura 1a). Esta estaba distendida en el sitio de inserción fetal del cordón presentando trayecto totalmente extra-hepático anterior sin evidencia de porción intra-hepática (figura 1b). En la visualización de 4 cámaras del corazón fetal la vena desembocaba directamente en la aurícula derecha, próxima a la desembocadura de la vena cava inferior y las venas supra-hepáticas. No se observó la presencia de ducto venoso (figura 1c). El Doppler umbilical mostro la presencia de dos arterias y dos venas. La aorta y la vena cava inferior no estaban dilatadas al igual que el resto del sistema venoso abdominal, sistémico y pulmonar. La ecocardiografía fetal demostró moderada cardiomegalia tetracameral con frecuencia y ritmo cardíaco normales (figura 1d). No se observaron insuficiencias vasculares significativas y la comunicación interauricular era de derecha a izquierda sin signos de insuficiencia cardíaca. El crecimiento y morfología eran normales sin evidencias de otras anomalías.

En vista de los hallazgos se decidió interrumpir el embarazo por cesárea obteniéndose recién nacido vivo masculino de 3000 gramos con Apgar de 4 puntos al minuto y 7 puntos a los 5 minutos. Al examen clínico se observó tórax abombado, con impulso ventricular, tiraje intercostal y crepitantes difusos. Al examen cardiovascular se encontró un soplo continuo multifocal III/IV. El recién nacido presentó dificultad respiratoria progresiva, siendo tratado con restricción hídrica, diuréticos, inotrópicos y bicarbonato. Los análisis de gases arteriales mostraban acidosis metabólica descompensada y en la radiografía de tórax se observó gran cardiomegalia con hiperflujo pulmonar. La ecografía abdominal mostró hepatomegalia con congestión vascular y ascitis. Los hallazgos ecocardiográficos fueron cardiomegalia con comunicación interauricular. Falleció al segundo día de vida.



**Figura 1.** Persistencia de la vena umbilical derecha extra-hepática. **1a.** Imagen sagital donde se observan los cuatro vasos en el cordón umbilical. **1b.** Recorrido hasta la aurícula derecha. **1c.** Ausencia de ducto venoso en el trayecto. **1d.** Cardiomegalia y llegada a la aurícula derecha.

## Discusión

El desarrollo de las grandes venas sistémicas es un proceso complejo e interesante. Pocos sistemas u órganos corporales están sujetos a tantas variaciones y anomalías en su forma definitiva cuando alcanzan su completa madurez. El conocimiento de algunas de estas variaciones puede ser de importancia clínica.

En la vida fetal temprana, las venas principales se desarrollan a partir de un lecho plexiforme inicial con numerosos canales que discurren principalmente en dirección longitudinal. La porción venosa del corazón fetal recibe las venas vitelinas del saco vitelino, la vena umbilical se forma de los capilares de las vellosidades coriónicas y la vena cardinal común de los tejidos corporales. Las venas centrales se desarrollan de esta complicada red. Las venas cardinales anteriores drenan el extremo cefálico del embrión donde se forma la vena cava superior a partir de la porción terminal de la vena cardinal anterior derecha y la vena cardinal común derecha. Esta última se forma de la fusión de la vena cardinal anterior y posterior que drena el extremo caudal del embrión. Las venas sub-cardinales que se encuentran

ventralmente, forman anastomosis con las venas cardinales (4).

La rama derecha del par inicial de venas umbilicales comienza a obliterarse en la cuarta semana de gestación, desapareciendo a la séptima semana (5). Durante la sexta semana, se produce una anastomosis crítica entre vena umbilical izquierda y los sinusoides hepáticos, mientras que la porción craneal está programada para involucionar, perdiendo así el contacto directo con el seno venoso. En forma simultánea, el hígado se extiende progresivamente e incorpora la porción craneal de las venas vitelinas, que intervienen en la formación de las ramas venosas portales y el ducto venoso. En algunos casos la anastomosis entre la vena umbilical y la vena vitelina no se desarrolla y no se produce la degeneración posterior de ambas venas umbilicales. Como resultado, retorno venoso oxigenado de la placenta se bloquea y redirige a través de los vasos aberrantes hacia las venas sistémicas, desviándose por fuera del hígado (hacia la vena ilíaca, vena cava inferior o comunicación directa con la aurícula derecha) (4).

Tradicionalmente se consideró que la vena umbilical derecha persistente era un hallazgo raro asociado con anomalías cardiovasculares,

gastrointestinales, urinarias, musculoesqueléticas y del sistema nervioso central. Varios estudios recientes han sugerido que es más común de lo que se había pensado anteriormente, debido a una anomalía vascular de esta naturaleza es difícil de identificar (1).

El mecanismo subyacente exacto que produce la vena umbilical derecha persistente es aún desconocida, aunque existen varias explicaciones fisiopatológicas. Se ha sugerido que podría estar relacionado con el flujo continuo inicial que cruza la vena umbilical. También puede ser secundario a obstrucción temprana de la vena umbilical izquierda por compresión externa u oclusión secundaria a eventos tromboembólicos placentarios (5). De igual forma, agentes teratogénicos, como el ácido retinoico y la deficiencia de folato también inducen alteraciones similares a las descritas en el fallo de la formación de la anastomosis (6).

Existen 3 tipos de vena umbilical derecha persistente, el tipo intra-hepático (tipo 1) es el más frecuente en los fetos con persistencia de la vena umbilical derecha aislado. La vena umbilical pasa lateralmente por el lado derecho de la vesícula biliar y se fusiona con la vena porta derecha, luego se curva hacia el estómago. Después de pasar por el ducto venoso, se conecta con la vena hepática y drena en la vena cava inferior. Debido a la poca afectación hemodinámica, esta variedad tiene buen pronóstico. Se estima que sólo 20 - 30% de la sangre de la vena umbilical entra en el ducto venoso y alcanza el corazón. En el tipo 2, la vena umbilical se conecta con las venas ilíacas o las venas hipogástricas superficiales directamente con ausencia del ducto venoso. En el tipo 3, la vena umbilical se conecta directamente a la aurícula derecha o a la porción infra-cardíaca de la vena cava inferior. Igualmente, en esta condición está ausente el ducto venoso (2,5).

El drenaje extra-hepático de la vena umbilical puede tener consecuencias negativas para el feto. Debido a que el paso a través del hígado es totalmente desviado, el flujo de sangre venosa umbilical sin restricciones que entra en las venas sistémicas hacia el corazón puede producir insuficiencia cardíaca congestiva fetal llevando al desarrollo de hidrops y muerte fetal secundaria al aumento de la precarga cardíaca. Otro patrón de circulación venosa anormal es aquel en el que la vena umbilical derecha se conecta a la circulación portal. La presencia concomitante de defectos del septo inter-auricular podría deberse al aumento en el flujo a través de la vena cava inferior, interfiriendo así el proceso de formación del septo (7).

La vena umbilical derecha persistente puede ser diagnosticada por ecografía de escala de grises, una

vez que se descubre la posibilidad de su existencia. Existen dos hallazgos ecográficos simples que facilitan el diagnóstico. El primero es que la vena porta está curvada hacia el estómago en una visión transversal del abdomen fetal y la segunda es que la vesícula biliar fetal se encuentra en la parte medial de la vena umbilical (entre la vena umbilical y el estómago). Es necesario el uso del Doppler color para facilitar el diagnóstico al establecer el curso aberrante y diferenciar la vesícula biliar. Además, se puede utilizar para establecer el tipo de persistencia según su drenaje. También puede ser útil en los casos donde la resolución de la imagen es mala (1,8). Los diagnósticos diferenciales incluyen varices de la vena umbilical, duplicación de la vesícula biliar, trayecto anormal de la vena porta y/o sus ramas y quistes intra-hepáticos.

No se conocen datos consistentes en la literatura para indicar si la vena umbilical derecha persistente está asociada con síndromes heterotaxia o si el vaso derecho constituye una vena umbilical "normal" como parte del reordenamiento visceral (8). Diferentes estudios han examinado la relación morfológica y funcional exacta entre los sistemas venoso portal y umbilical para mejorar la comprensión de la compleja red vascular dentro del hígado fetal (9). Una vez que se describe una anomalía vascular, la evaluación de la orientación espacial es un paso importante para confirmar el diagnóstico y diferenciar entre los tipos con el propósito de predecir las posibles complicaciones. Achiron y col. (10) propusieron un sistema de clasificación del espectro de anomalías de las venas centrales fetales (venas cardinales y conexión venosa pulmonar) y venas umbilico-portales (venas umbilicales y vitelinas) basadas en estructuras embriológicas y consideraciones etiológicas. Sin embargo, la información concluyente sobre las correlaciones clínicas es difícil de obtener debido a la falta de datos confiables sobre las anomalías venosas fetales y depende claramente de la conexión vascular afectada.

El pronóstico de los tipos extra-hepáticos es peor que el del tipo intra-hepáticos. Los tipos extra-hepáticos 2 y 3 tienen mayor frecuencia de anomalías asociadas y mayores complicaciones hemodinámicas debido a la ausencia del ducto venoso. En ausencia de este, la sangre de la vena umbilical regresa directamente al corazón, produciendo aumento de la carga hemodinámica y falla de bomba cardíaca, llevando a la aparición hidrops fetal (10). Se debe tener especial cuidado con problemas respiratorios o de alimentación en el periodo neonatal producto de malformaciones congénitas no diagnosticadas (8).

El hallazgo ecográfico de esta anomalía es una indicación para realizar una evaluación ecografía y ecocardiografía fetal específica. Además, se debe realizar seguimiento ecográfico durante el embarazo. Aún se desconoce si se debe realizar el cariotipo una vez que se realiza el diagnóstico, aunque <sup>152</sup> se recomienda realizarlo si se encuentra alguna otra malformación asociada. Al descartar malformaciones adicionales, lo más probable es que el pronóstico sea favorable, ya que esta condición es benigna en la

mayoría de los casos y no se requiere de evaluaciones posteriores.

### Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto.

### Referencias

1. Wolman I, Gull I, Fait G, Amster R, Kupfermink MJ, Lessing JB, Jaffa AJ. Persistent right umbilical vein: incidence and significance. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002; 19: 562-4. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
2. Acherman RJ, Evans WN, Galindo A, Collazos JC, Rothman A, Mayman GA, Luna CF, Rollins R, Kip KT, Berthody DP, Restrepo H. Diagnosis of absent ductus venosus in a population referred for fetal echocardiography: association with a persistent portosystemic shunt requiring postnatal device occlusion. *J Ultrasound Med.* 2007; 26: 1077-82. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
3. Watson WJ, Miller RC, Wax JR, Hansen WF, Yamamura Y, Polzin WJ. Sonographic findings of trisomy 18 in the second trimester of pregnancy. *J Ultrasound Med.* 2008; 27: 1033-8. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
4. Lide B, Lindsley W, Foster MJ, Hale R, Haeri S. Intrahepatic persistent right umbilical vein and associated outcomes: A systematic review of the literature. *J Ultrasound Med.* 2016; 35: 1-5. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
5. Jeanty P. Persistent right umbilical vein: an ominous prenatal finding? *Radiology.* 1990; 177: 735-8. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
6. Pérez-Cosío C, Sheiner E, Abramowicz JS. Four-vessel umbilical cord: not always a dire prognosis. *J Ultrasound Med.* 2008; 27: 1389-91. [\[PubMed\]](#)
7. Chiappa E, Viora E, Botta G, Abbruzzese PA, Ciriotti G, Campogrande M. Arteriovenous fistulas of the placenta in a singleton fetus with large atrial septal defect and anomalous connection of the umbilical veins. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1998; 12: 132-5. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
8. Martínez R, Gamez F, Bravo C, Sánchez P, Orizales C, Ortiz L, De Leon-Luis J. Perinatal outcome after ultrasound prenatal diagnosis of persistent right umbilical vein. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2013; 168: 36-9. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
9. 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.* 2009; 34: 634-42. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
10. Achiron R, Hegesh J, Yagel S, Lipitz S, Cohen SB, Rotstein Z. Abnormalities of the fetal central veins and umbilico-portal system: prenatal ultrasonographic diagnosis and proposed classification. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000; 16: 539-48. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

**Como citar este artículo:** Rondón Tapia M, Reyna-Villasmil E, Torres-Cepeda D. Vena umbilical derecha extra-hepática persistente. Reporte de caso. *Avan Biomed* 2017; 6: 150-4.



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.