

Ibarra Vilar P; Pertegal Ruiz M; Manzanares López J; Lorca Alfaro S; Peñalver Parres C; Arteaga Moreno A; Delgado Marín JL.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (HCUVA)

OBJETIVO: Revisar el diagnóstico, curso evolutivo y pronóstico del diagnóstico de la agenesia de ductus venoso (ADV)

MATERIAL Y METODOS:

Presentamos 3 casos de **ADV** diagnosticados en la Unidad de Medicina Materno Fetal del HCUVA durante el 2018 y revisamos la literatura existente.

El diagnóstico se estableció ante la imposibilidad de obtener la señal con el doppler color y la onda de flujo característica trifásica del ductus venoso (DV) en la **unión entre la vena umbilical (VU) y la vena cava inferior (VCI)** en distintos planos para visualizar el flujo ductal (*Imagen 1*).

RESULTADOS:

En los 3 casos de ADV, se trataba de gestaciones únicas y espontáneas, en gestantes sin antecedentes de interés.

La sospecha diagnóstica se estableció en la ecografía de cribado de cromosopatías (semana 11+0-13+6), con confirmación en semana 16 mediante ecocardiografía.

En 2 de los casos el drenaje de la VU era directo al sistema venoso portal (SVP), y en el tercero a la VCI. No se detectaron otras anomalías asociadas y a todas se les ofreció prueba invasiva para estudio genético. Una rechazó y las 2 restantes fueron normales. En el feto con el drenaje a VCI, en el control de semana 20 se evidenció un edema bilateral de pies (*imagen 2*) y una insuficiencia mitral leve. Ante los hallazgos los padres decidieron interrumpir la gestación.

En las dos gestaciones que continuaron, los controles fueron normales y el crecimiento fetal adecuado. Ambas finalizaron mediante parto eutócico a término, naciendo recién nacidos con buen peso y puntuación en el test de Apgar que actualmente viven sanos.

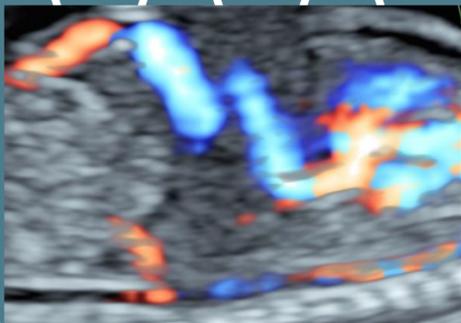


Imagen 1: Plano sagital fetal. Ausencia de conexión de VU con VCI por ADV



Imagen 2: Edema de partes blandas en cara ventral del pie

CONCLUSION:

La ADV es una **anomalía infrecuente del sistema venoso** de prevalencia desconocida; probablemente en aumento como hallazgo aislado al realizar la búsqueda sistemática del DV como marcador de cromosopatías en el primer trimestre.

Presenta mal **pronóstico** cuando se asocia con alteraciones genéticas y/o anomalías estructurales por lo que realizaremos una **exhaustiva valoración morfológica** (con especial hincapié en el sistema venoso fetal y ecocardiográfica) y **amniocentesis** en función de los hallazgos asociados y del deseo materno.

Dado que puede provocar IC y alteraciones fetales del crecimiento, se debe realizar un seguimiento ecográfico estrecho. Finalmente, el diagnóstico prenatal resulta importante dado que se deben hacer controles postnatales hasta asegurar el cierre de la derivación.

La ADV aislada con drenaje intrahepático tiene un pronóstico excelente si confirmamos la ausencia de una derivación portosistémica o una agenesia del SVP.

DISCUSION:

El DV es un vaso en forma de embudo que desempeña un papel crítico en la circulación fetal al conectar la VU a la VCI. Conduciendo un 20-30% de la sangre oxigenada de la placenta al corazón fetal sin pasar por el hígado.

La ADV es una anomalía rara, con una incidencia variable entre 1:556-1:2500. Su etiología es desconocida (agenesia primaria o cierre posterior) y se diferencian dos subtipos:

- **Drenaje intrahepático:** la VU conecta directamente al SVP.
- **Drenaje extrahepático:** la VU drena directamente a una vena sistémica (VCI, vena cava superior, vena ilíaca), a la aurícula derecha o al seno coronario. Se le atribuye peor pronóstico por sobrecarga de volumen sistémico y tendencia a la insuficiencia cardiaca (IC) e hydrops fetal.

La ADV se **asocia** con múltiples malformaciones estructurales cardiacas o extracardiacas, anomalías genéticas, retraso del crecimiento intrauterino y muerte fetal. Especial importancia tiene su asociación con malformaciones del SVP (agenesia o shunt postsistémicos) por empobrecer el pronóstico fetal.

Presentamos una comparativa de las 2 series con mayor número de casos de ADV recogidas en la literatura.

| | Moaddab 2016 (1) (n = 259) | Strizek 2017 (2) (n =119) | |
|---------------------------------|-------------------------------|------------------------------|--------------|
| Subtipos de drenaje | (n=232) | | |
| Intrahepático | 31,5% | 70,6% | |
| Extrahepático | 65,9% | 29,4% | |
| Derivación extrahepática | (n=153) | (n=35) | |
| Aurícula derecha | 44,4% | 34,3% | |
| Vena cava inferior | 31,4% | 62,8% | |
| Vena Iliaca | 11,1% | 2,9% | |
| Otros | 13,1% | - | |
| Frecuencia | | | |
| ADV aislado | 54,4% | 20,2% | |
| ADV+anomalía estructural | 43,2% | 79,8% | |
| Anomalías estructurales | | | |
| Cardiacas | 25,4% | 21,7% | |
| No cardiacas | 7,3% | 11,7% | |
| Múltiples | 10,4% | 21% | |
| Alteraciones genéticas | | (n=116) | |
| | ADV aislado (n=73) | +anomalía (n=81) | |
| Global | 17,8% | 30,8% | 20,6% |
| Trisomía 21 | 6,8% | 6,1% | 8,6% |
| Síndrome de Turner | 6,8% | 7,4% | 4,3% |
| Trisomía 18 | 2,7% | 4,9% | 1,7% |
| Delecciones | 1,3% | 7,4% | 0,8% |
| Complicaciones | | | |
| Interrupción embarazo | 22% | 26,1% | |
| Muerte fetal intrauterina | 5,8% | 4,2% | |
| Muerte postnatal | 12,7% | 8,4% | |
| Supervivencia postnatal | | | |
| Global | 56,4% | 58,8% | |
| ADV Aislado | 75-100% | 95,8% | |
| ADV + alteración | - | 49,4% | |

Bibliografía

- (1) Moaddab A, Tonni G, Grisolia G et al. Predicting outcome in 259 fetuses with agenesia of ductus venosus – a multicenter experience and systematic review of the literature. J Matern-Fetal Neonatal Med 2016.
(2) Strizek B et al. Prenatal Diagnosis of Agenesia of Ductus Venosus: A Retrospective Study of Anatomic Variants, Associated Anomalies and Impact on Postnatal Outcome. Ultraschall in Med 17