

INTRODUCCIÓN

El ductus venoso (DV) es una derivación vascular fisiológica en el feto que permite el paso del 20-30% de la sangre oxigenada de la vena umbilical (VU) hacia la circulación coronaria y cerebral fetal.

La **agenesia del Ductus venoso (ADV)** resulta del fallo de la conexión entre la VU y el DV por lo que hay un shunt directo entre la VU y un vaso aberrante que drena en vena cava inferior (VCI), aurícula derecha (AD), seno coronario, vena íliaca (VI) o sistema porta (SP).

Su incidencia es de 1/500 – 1/2500. Un 20% de los casos se presentan de forma aislada pero en un 80% se asocian a anomalías del sistema portal.

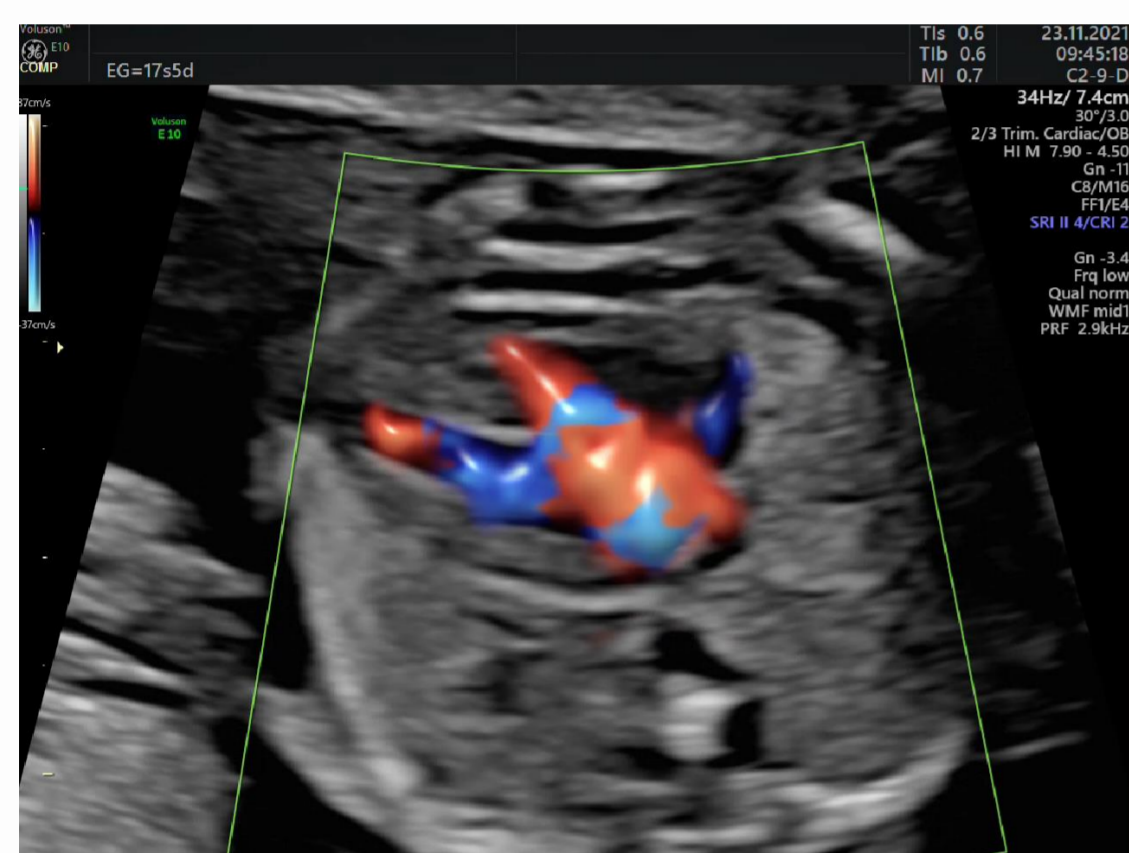
La ADV se relaciona con defectos cromosómicos, síndromes genéticos, defectos estructurales y complicaciones prenatales como CIR, fallo cardíaco progresivo, edema pulmonar, hiperplasia hepática, tumores hepáticos, encefalopatía porto sistémica y hasta muerte fetal.

CASO CLÍNICO 1

Primigesta con DM tipo I sin otros antecedentes

Ecografía I trimestre: Tnp>99 → Amniocentesis: cariotipo, arrays y exoma normal.

Ecografía morfológica precoz (16sg): canal AV transicional y ADV con vaso aberrante que drena de forma extra hepática a la AD. Sistema portal permeable y de morfología normal.



Corte de 4 cámaras cardíacas con presencia de canal AV



Corte sagital a nivel torácico con visualización de vaso aberrante que drena de forma extrahepática de VU a AD

Evolución:

Parto espontáneo a las 39+4 semanas.

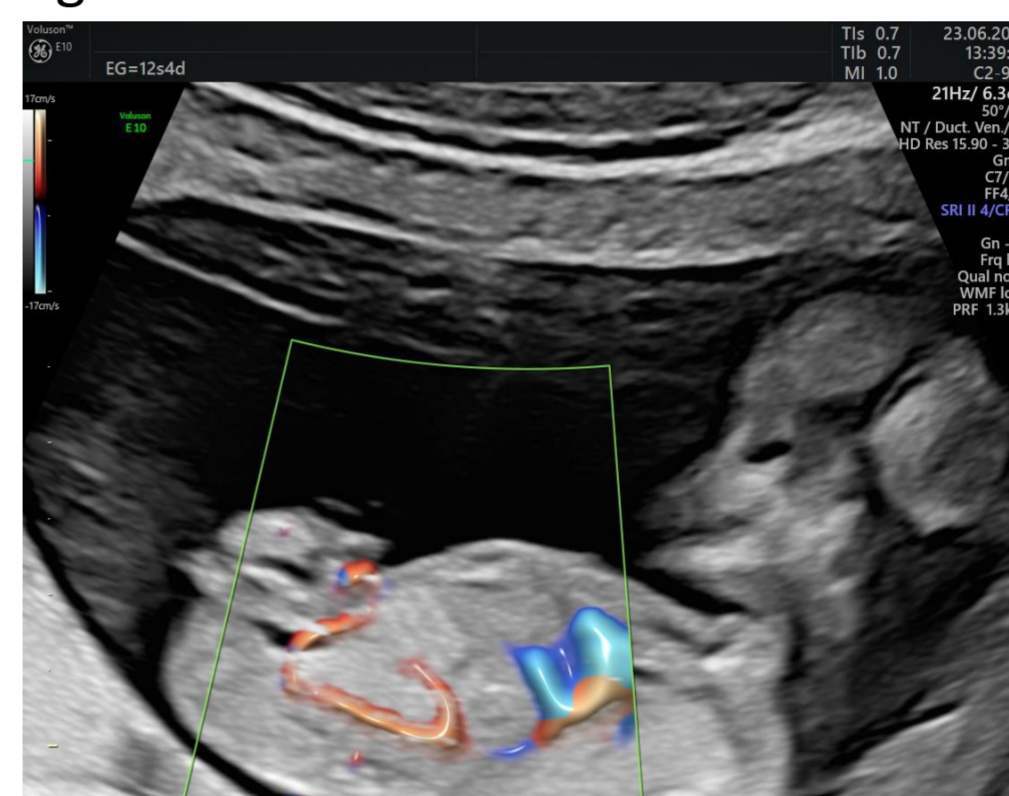
En ecocardiografía y RMN postnatal se confirma canal aurículo-ventricular transicional, agenesia de la vena porta izquierda, insuficiencia moderada del componente AV izquierdo. Se evidencia malformación vertebral dorsal compleja y eventración-herniación diafragmática derecha medial con ascenso del LHI.

Evolución favorable, alta con seguimiento por servicio de pediatría.

CASO CLÍNICO 2

Primigesta por FIV con ovodonación con DM tipo I y endometriosis sin otros antecedentes.

Ecografía I trimestre: ADV aislada con drenaje intrahepático.



Actualmente, feto de 24 semanas en seguimiento por consultas de prenatal sin incidencias hasta fecha actual

DISCUSIÓN

El diagnóstico de la ADV suele realizarse en la ECO del primer trimestre (11+0 a 13+6sg).

Existen dos tipos de drenaje de la VU:

- **Intrahepático:** la VU drena al sistema venoso portal. Se asocia con mejor pronóstico y representa el 70% de los casos.
- **Extrahepático:** la VU drena a una vena sistémica como la VCI, la AD, el seno coronario o la VI. Se asocia con insuficiencia cardíaca congestiva e hídrops fetal en un 30-50% de los casos por lo que se asocia con un peor pronóstico. Representa el 30% de los casos.

La ADV está altamente asociada con anomalías cromosómicas (20-25%), cardíacas (20%) y extracardíacas, también con agenesia del sistema venoso portal (50%) y cortocircuitos portosistémicos persistentes.

Estudio genético: FISH y cariotipo y de forma individualizada el uso de array-CGH +/- exoma.

Control prenatal: Se debe evaluar el retorno venoso umbilical y del conducto venoso en todo feto con cardiomegalia, polihidramnios, ascitis o hidropesía.

Control postnatal: en los casos con ADV depende principalmente de la presencia de anomalías asociadas. En casos aislados, el pronóstico generalmente es bueno (supervivencia del 96%) pero si se asocian anomalías pueden llegar a presentar un 26% de resultados adversos como muerte neonatal, muerte en la infancia o éxitus fetal anteparto.

CONCLUSIONES

- ✓ La ADV es una patología poco frecuente pero que puede asociarse a otras malformaciones casi en un 80% de los casos.
- ✓ Si la ADV es aislada (20%) el pronóstico es excelente.
- ✓ Puede diagnosticarse mediante ecografía de forma prenatal y se subdivide en dos tipos dependiendo del drenaje: Intrahepático y extrahepático (peor pronóstico). Es relevante su estudio si existe cardiomegalia, polihidramnios, ascitis o hídrops.
- ✓ Es importante ofrecer estudio genético con cariotipo, ampliando con Array-CGH y exoma si está disponible en el centro. Un diagnóstico precoz permite ofrecer a las familias diferentes alternativas y tratamiento de forma individualizada por parte de un equipo multidisciplinar.