

## PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



### CASO CLÍNICO

## Aneurisma del seno portal: diagnóstico prenatal

Julio Díaz<sup>a,\*</sup>, José Antonio Alonso<sup>b</sup>, Cristóbal Frontela<sup>a</sup> y María López-Menéndez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Río Carrión, Complejo Hospitalario de Palencia, Palencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Río Carrión, Complejo Hospitalario de Palencia, Palencia, España

Recibido el 23 de enero de 2013; aceptado el 11 de febrero de 2013

Disponible en Internet el 6 de abril de 2013

### PALABRAS CLAVE

Seno portal;  
Aneurisma;  
Ultrasonidos;  
Doppler fetal;  
Signo yin-yang

### KEYWORDS

Portal sinus;  
Aneurysm;  
Ultrasonography;  
Fetal Doppler;  
Yin-yang sign

**Resumen** Se presentan dos casos de aneurisma del seno portal diagnosticados en la semana 36 y 20 de gestación, que se confirmaron en el periodo posnatal. La complicación más frecuente y grave de los aneurismas fetales es la trombosis, hecho que se asocia a alto riesgo fetal. El diagnóstico y la vigilancia se realizan por ecografía; sin embargo, no existen pautas determinadas para su tratamiento y solo la administración de corticoides puede mejorar su pronóstico si se considera necesario terminar la gestación antes de la semana 35.

© 2013 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Portal sinus aneurysm: Prenatal diagnosis

**Abstract** Two cases of portal sinus aneurysm are reported. The aneurysms were diagnosed in the 36<sup>th</sup> and 20<sup>th</sup> week of the pregnancy and were confirmed in the postnatal period. The most important and frequent complication in aneurysmal formations in the fetus is thrombosis, which is associated with high fetal risk. Diagnosis and monitoring are performed with ultrasonography. There are no specific guidelines for treatment and the prognosis can be improved only by corticosteroid administration. If necessary, the pregnancy can be terminated before the 35th week.

© 2013 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Introducción

Los aneurismas del sistema venoso portal constituyen un diagnóstico infrecuente en los adultos. En el periodo fetal su diagnóstico es excepcional y la mayoría de las formas consideradas como congénitas se han diagnosticado en periodo neonatal o de forma más tardía.

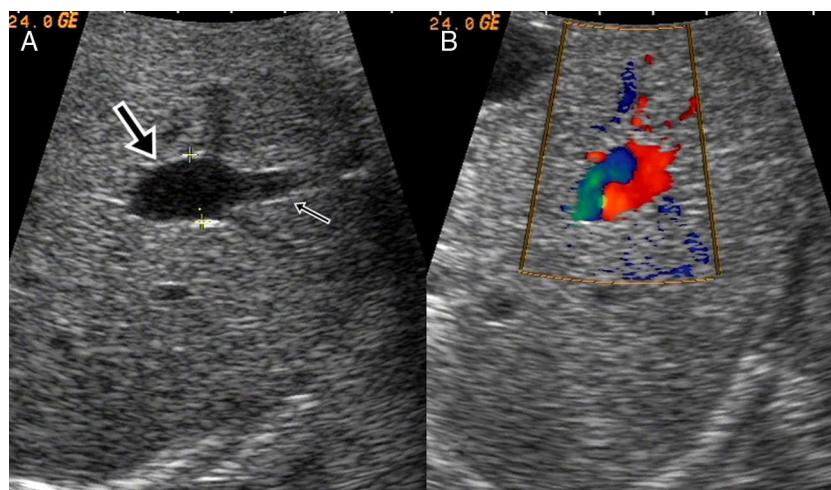
Su diagnóstico se realiza por ecografía y puede ser confirmado con Doppler color.

Complicaciones como la trombosis del aneurisma conllevan un grave pronóstico fetal, por lo que la terminación de la gestación debe considerarse como el único tratamiento ante tal riesgo.

Presentamos 2 casos de aneurisma del seno portal (SP) fetal que se confirmaron en ambos recién nacidos, identificándose como aneurismas de la vena portal izquierda (VPI) en el periodo posnatal. En ambos casos, el estudio con Doppler color mostró un patrón peculiar denominado signo «yin-yang», descrito en algunas afecciones vasculares.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jdiazgonz28@hotmail.com](mailto:jdiazgonz28@hotmail.com) (J. Díaz).



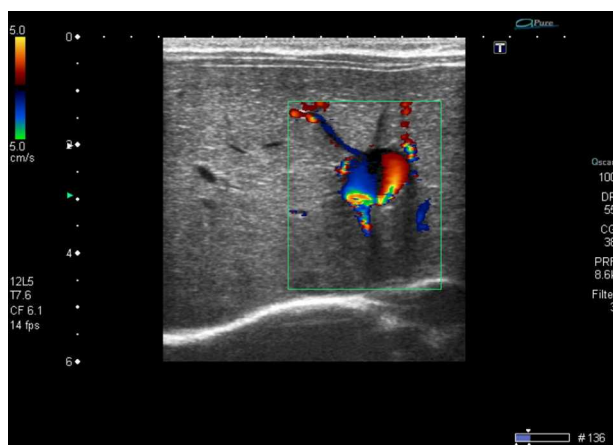
**Figura 1** Caso 1. A) Vena umbilical intrahepática (flecha pequeña), aneurisma del SP (flecha grande). B) Signo «yin-yang» en el aneurisma.

## Caso 1

Primigesta de 26 años, con evolución normal de la gestación. Es enviada a la Unidad de Diagnóstico Prenatal en la semana 36 por sospecha de crecimiento acelerado. La ecografía (Logic 500 PRO series, GE, 3,5 Hz) reveló un peso fetal estimado de 3.178 g (percentil 75-90).

En la exploración del abdomen fetal se encontró una vena umbilical (VU) intrahepática de 7 mm de diámetro, cuyo tramo final presentaba una dilatación de 14 mm, que correspondía al SP. Con Doppler color se observó un flujo codificado como anterógrado y retrógrado simultáneo y continuo, de similar intensidad en ambas direcciones y que ocupaba la imagen del SP en su totalidad (fig. 1).

El flujo a través del ductus venoso (DV) era anterógrado y de morfología normal (índice de pulsatilidad [IP]: 0,41) y el correspondiente a la vena umbilical, en el tramo anterior al seno portal, era de tipo laminar, anterógrado y no pulsátil, con velocidad de 14 cm/s. El resto de los índices Doppler se consideraron normales y no se observó ninguna otra anomalía concomitante. Se practicaron cardiotocogramas basales convencionales cada 48 h, que resultaron reactivos.



**Figura 2** Caso 1. Ecografía posnatal, aneurisma de la VPI, signo «yin-yang».

En la semana 36 + 6 la exploración del SP presentó las mismas características y el estudio Doppler se mantuvo en valores normales.

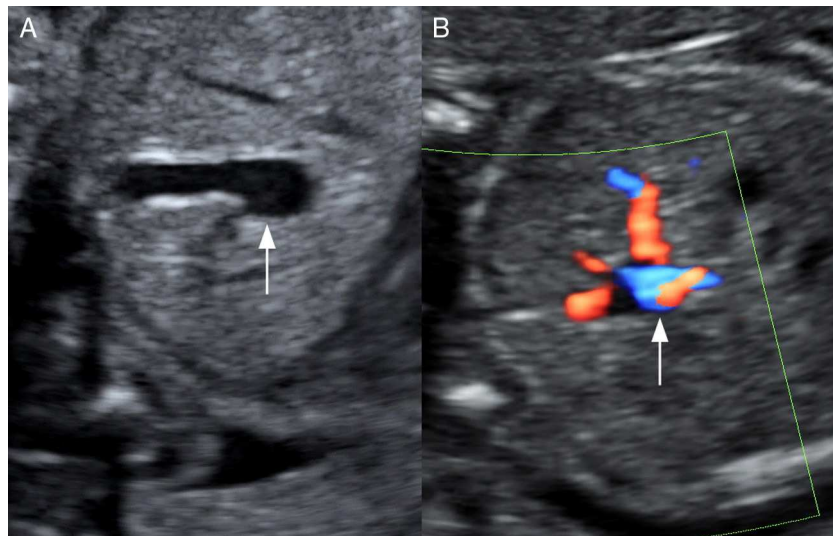
Se diagnosticó un aneurisma del SP y, ante la existencia de riesgo fetal indeterminado, se decidió la terminación de la gestación por inducción en la semana 37, naciendo una mujer de 3.540 g (P75-P90) con aplicación de espátulas de Thierry en el periodo expulsivo y con un test de Apgar 9/10.

La ecografía posnatal a las 12 h de vida mostró una vena porta principal (VPP) de 2,1 mm de diámetro, señal Doppler en el DV y en la VU que indicaban su permeabilidad y una dilatación aneurismática sacular anecoica del sistema portal intrahepático, en la porción umbilical de la VPI, de 12,8 × 9,9 mm (fig. 2), con señal Doppler color intraluminal bidireccional debido al flujo circular, configurando una imagen en «yin-yang», sin material ecogénico adherido a la pared que pudiera indicar la existencia de un trombo mural, y patrón de onda espectral monofásica continua no pulsátil de 9,4 cm/s.

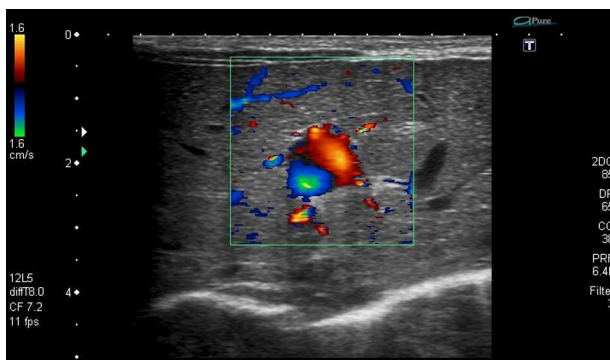
## Caso 2

Secundigesta de 32 años, con un parto normal, sin otros datos de interés. La ecografía realizada en la semana 20 (Voluson S6 GE) demostró una ectasia leve del riñón izquierdo y una dilatación del SP que medía 5,7 mm, siendo 3,9 mm el diámetro de la VU intrahepática. El flujo en el DV era anterógrado. Posteriores controles en las semanas 27, 30, 32 y 34 demostraron un crecimiento fetal en P75-90, ambos riñones normales y una dilatación persistente del SP, que llegó a 10 mm y presentó flujo anterógrado y retrógrado simultáneo (yin-yang) (fig. 3). El flujo en DV permaneció anterógrado con IP dentro de la normalidad, así como el resto de los índices Doppler. En la semana 37 se produjo una rotura prematura de membranas, comenzando espontáneamente el parto, que fue eutócico, naciendo una mujer de 2.940 g (P50-75) con test un de Apgar 9/10.

El estudio ecográfico posnatal encontró una dilatación aneurismática de la porción umbilical de la VPI de 9,4 × 9,7 × 9,9 mm de diámetro, y Doppler color con morfología de «yin-yang» (fig. 4). No hubo evidencia de trombosis



**Figura 3** Caso 2. A) Aneurisma del SP (flecha). B) Signo «yin-yang» en el aneurisma.



**Figura 4** Caso 2. Ecografía posnatal, aneurisma de la VPI, signo «ying-yang».

endoluminal aneurismática. La VPP y rama portal intrahepática derecha (VPD) presentaban calibres conservados y permeables, con flujo hepatopetal, persistiendo un shunt portosistémico que unía el aneurisma con la vena cava inferior y que correspondía al DV todavía permeable.

## Discusión

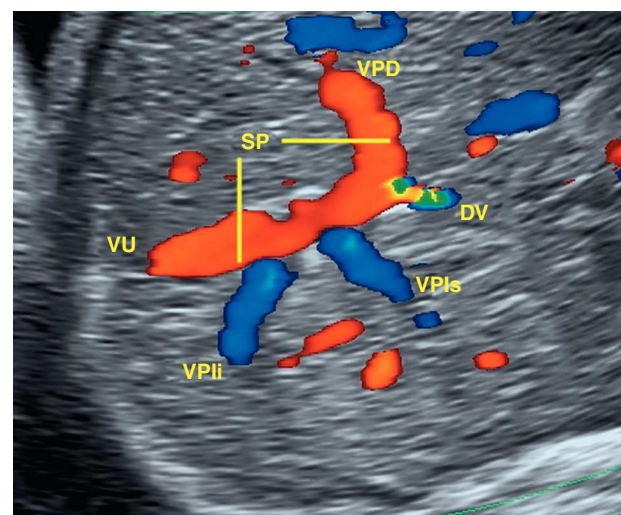
El sistema umbílico-portal constituye la «encrucijada» venosa aferente que transporta la sangre oxigenada desde la placenta al feto, distribuyéndola hacia el circuito preferente que se origina en el DV (conducto venoso de Arancio) y hacia las venas portales intrahepáticas. El DV, el foramen oval y el ductus arterioso (DA) son los 3 shunts que caracterizan la circulación fetal y aseguran la oxigenación del cerebro y el corazón, eludiendo la circulación hepática y pulmonar.

La VU después de entrar en el hígado se prolonga con un espacio vascular en forma de «L» denominado «seno portal» del que, a modo de distribuidor, parten las ramas portales izquierdas, el DV y la VPD<sup>1</sup> (fig. 5). El tramo largo del SP se origina en la salida de las ramas portales izquierdas, VPI inferior y VPI medial, y acaba en la salida del DV, cuyo eje está

alineado con el de la VU. El segundo tramo forma un ángulo recto hacia la derecha del abdomen fetal y en su cara inferior desemboca la VPP, siendo este el lugar en que se origina la VPD.

El sentido del flujo en el sistema umbílico-portal es anterógrado (o centripeto) y continuo en la dirección VU-SP-DV-VPD durante el periodo fetal. Su morfología es laminar y su velocidad constante en la VU (15-20 cm/s en condiciones fisiológicas).

En los 2 casos presentados la dilatación se encontraba en el espacio definido como SP y el estudio Doppler mostraba un patrón de flujo peculiar, de ida y vuelta, descrito como signo «yin-yang», observado en aneurismas y pseudoaneurismas de localización venosa o arterial<sup>2</sup>. Dicho patrón se mantuvo durante las primeras horas de vida, siendo demostrado por el estudio ecográfico posnatal en ambos recién nacidos.



**Figura 5** Sistema umbílico-portal: ductus venoso (DV), las líneas delimitan el seno portal (SP), la vena portal izquierda inferior (VPIi), la vena portal izquierda superior (VPIs), la vena portal derecha (VPD) y la vena umbilical (VU).

De acuerdo con Mavrides et al. utilizamos la denominación de «seno portal» por su origen embriológico en el sistema venoso vitelino y porque en el neonato el mismo segmento vascular constituye la VPI.

Después del nacimiento, la VU y el DV pueden permanecer permeables un tiempo<sup>3</sup>, pero tras la obliteración de la VU el sentido del flujo en la VPI se invierte<sup>4,5</sup>, dado que procede en su totalidad de la VPP<sup>1,6</sup>. Este hecho podría considerarse crítico desde el punto de vista hemodinámico dado que, probablemente, y según nuestros conocimientos, es el único segmento vascular que invierte el sentido del flujo tras el nacimiento de forma fisiológica. La localización prenatal y posnatal del aneurisma demuestra que se trata del mismo segmento vascular y que el cambio de denominación (SP/VPI) responde al cambio de su función.

En nuestra revisión, solo hemos encontrado 2 casos de diagnóstico similar<sup>5,7</sup>: en «In utero diagnosis of a portal vein aneurysm» se localiza la dilatación aneurismática en la VPI, mostrando una imagen ecográfica prenatal similar a las de los casos presentados, pero sin determinar el tipo de flujo Doppler antenatal, y en «Portal vein thrombosis by ultrasound» se describe un flujo turbulento en la VU intraabdominal dilatada. En ambos casos, la ecografía posnatal demostró una trombosis en la dilatación aneurismática.

La etiología de los aneurismas del sistema portal se atribuye generalmente a causas congénitas cuando no es posible demostrar otras como debilidad de la VPP, enfermedad hepática, hipertensión portal o pancreatitis. Son los menos frecuentes de todo el sistema venoso, representando el 3%<sup>3</sup>, con una prevalencia de 0,6%, encontrándose sobre todo en la VPP.

La mayoría de los aneurismas congénitos del sistema venoso portal intrahepático se muestran habitualmente estables en el tiempo a lo largo de todo el seguimiento radiológico y cursan de manera asintomática durante la edad adulta<sup>8</sup>. Sin embargo, pueden producirse complicaciones cuando alcanzan un gran tamaño<sup>9</sup>, como dolor abdominal, trombosis venosa (síntomática o asintomática), hipertensión portal, roturas espontáneas, compresión de vía biliar con ectasia e ictericia, comunicaciones portosistémicas o fístulas arteriovenosas.

Otras imágenes vasculares aneurismáticas se han descrito en diferentes zonas de la anatomía fetal y en todas ellas se hace referencia a riesgo fetal de mayor o menor importancia: el aneurisma de la vena de Galeno<sup>10</sup>, el aneurisma del DA<sup>11</sup>, aneurisma de la aorta<sup>12</sup>, de los vasos del cordón umbilical<sup>13</sup> o los aneurismas de los vasos coriónicos descritos por nuestro grupo con resultado de muerte fetal intraútero<sup>14</sup>. La variz de la vena umbilical, descrita en múltiples comunicaciones, se asocia a riesgos similares a los descritos, fundamentalmente a la trombosis<sup>15</sup>.

En el caso n.º 1 el diagnóstico fue tardío, decidiéndose terminar la gestación en la 37 semana ante una imagen que no aseguraba el bienestar fetal. En el caso n.º 2, la imagen se observó precozmente, pero no presentó cambios relevantes en las exploraciones seriadas, por lo que la actitud obstétrica fue conservadora hasta el momento del parto.

Sabemos que la complicación más importante y frecuente en las formaciones aneurismáticas en el feto es la trombosis<sup>5,7,14,16</sup>, lo que se asocia a un riesgo fetal muy alto si se produce en el trayecto del sistema umbílico-portal, ya que

comprometería, en mayor o menor medida y de forma aguda, el flujo preferente a través del DV, con grandes posibilidades de muerte fetal intraútero. Obviamente, el pronóstico es de menor trascendencia si el proceso trombótico ocurre tras el nacimiento, una vez obliterados el sistema umbílico-portal y el DV.

El control ecográfico, como único recurso para objetivar los posibles cambios de tamaño y forma de la imagen aneurismática, así como las variaciones en el patrón de flujo Doppler o de las condiciones hemodinámicas deberían ser el método para sospechar un aumento de riesgo para el feto; sin embargo, no existen patrones que faciliten el pronóstico y el tratamiento de esta patología fetal. La administración de corticoides con las pautas recomendadas antes de la semana 35 sería el tratamiento indicado ante la aparición de cambios relevantes en el estudio ecográfico.

## Conclusiones

El hallazgo de dilataciones aneurismáticas en cualquier territorio vascular implica un riesgo para el bienestar fetal y condiciona una mayor vigilancia de la imagen ecográfica y de la hemodinámica fetal. Valorar la terminación de la gestación con el menor riesgo posible para el feto constituye en este momento el mejor tratamiento.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Mavrides E, Moscoso G, Carvalho JS, Campbell S, Thilaganathan B. The anatomy of the umbilical, portal and hepatic venous systems in the human fetus at 14–19 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;18:598–604.
2. Reid SA, Scoutt LM, Hamper UM. Vascular complications of liver transplants: evaluation with duplex doppler ultrasound. *Ultrasound Clin.* 2011;6:513–30.
3. Corness JA, McHugh K, Roebuck DJ, Taylor AM. The portal vein in children: radiological review of congenital anomalies and acquired abnormalities. *Pediatr Radiol.* 2006;36:87–96.
4. Yang DM, Yoon MH, Kim HS, Jin W, Hwang HY, Cho SW, et al. Portal vein aneurysm of the umbilical portion: imaging features and the relationship with portal vein anomalies. *Abdom Imaging.* 2003;28:62–7.
5. Gallagher DM, Leiman SH, Hux CH. In utero diagnosis of a portal vein aneurysm. *J Clin Ultrasound.* 1993;21:147–51.
6. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, Valsky DV, Messing B, Shen O, et al. The fetal venous system. Part I: Normal embryology,

- anatomy, hemodynamics, ultrasound evaluation and Doppler investigation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35:741–50.
7. Stiller RJ, Neale D, Schwartz D, Laifer S, Kleinman G. Prenatal diagnosis of portal vein thrombosis by ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22:295–8.
  8. Laumonier H, Montaudon M, Corneloup O, Brunot S, Laurent F. CT angiography of intrahepatic portal aneurysm. *Abdom Imaging.* 2005;30:755–7.
  9. Gallego C, Velasco M, Marcuello P. Congenital and acquired anomalies of the portal venous system. *RadioGraphics.* 2002;22:141–59.
  10. Deloison B, Chalouhi GE, Sonigo P, Zerah M, Millisher-Bellaiche AE, Dumez Y, Brunelle F, Ville Y, Salomon LJ. The hidden mortality of vein of Galen aneurismal malformation: retrospective study and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 'Accepted Article', doi: 10.1002/uog.11188.
  11. Jackson CM, Sandor GGS, Lim K, Duncan WJ, Potts JE. Diagnosis of fetal ductus arteriosus aneurysm: importance of the three-vessel view. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005;26:57–62.
  12. Stadie R, Geipel A, Breuer J, Kohl T, Gembruch U, Berg C. Prenatal diagnosis of an isolated aneurysm of the ascending aorta. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27:233–4.
  13. Sepúlveda W, Corral E, Kottmann C, Illanes S, Vasquez P, Monckeberg MJ. Umbilical artery aneurysm: prenatal identification in three fetuses with trisomy 18. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;21:292–6.
  14. Díaz J, de Miguel S, Martín AM, Frontela C. Aneurismas múltiples de los vasos coriónicos. *Prog Obstet Ginecol.* 2009;52:55–60.
  15. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, Valsky DV, Messing B, Shen O, et al. The fetal venous system. Part II: Ultrasound evaluation of the fetus with congenital venous system malformation or developing circulatory compromise. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;36:93–111.
  16. Vanrykel K, Bruneel E, Van Hoestenbergh MR, Buekenhout L, Gyselaers W, Theyskens C. Neonatal disseminated intravascular coagulation after thrombosis of a fetal intra-abdominal umbilical vein varix. *J Obstet Gynaecol.* 2010;30:315.