

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



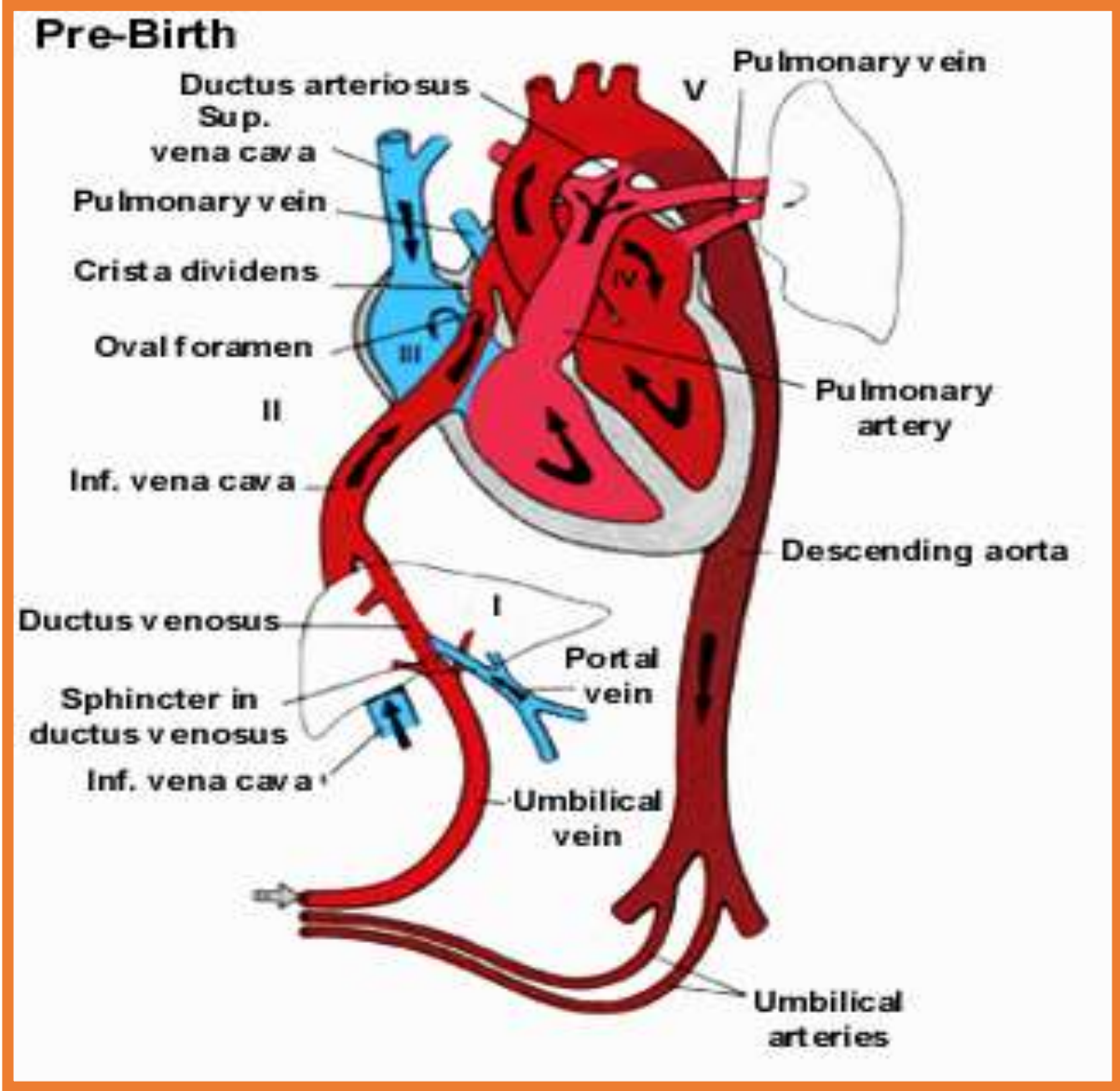
AGENESIA DE DUCTUS VENOSO

Dra. Daniela Luna Seguel.

Programa Especialización Medicina Materno Fetal

Agosto 2021.-

CIRCULACION FETAL



SISTEMA VENOSO FETAL



- EL SISTEMA CARDIOVASCULAR FETAL ES EL PRIMERO EN DESARROLARSE EN EL EMBRIÓN HUMANO .
- TRES PARES DE VENAS SIMETRICAS FORMAN LA BASE DEL SISTEMA VENOSO PRIMITIVO

VENAS UMBILICALES (UVS) CORION

VENAS VITELINAS (VVS) SACO VITELINO

VENAS CARDINALES (CVS) CUERPO DEL EMBRION

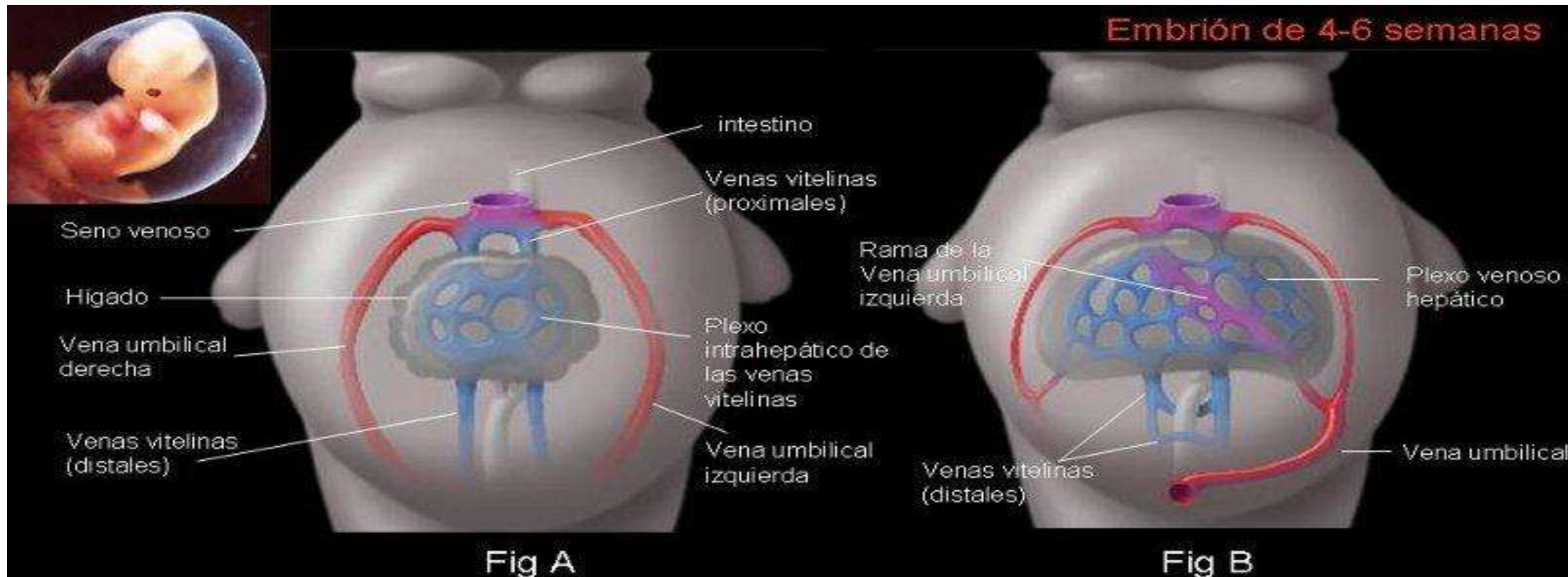


Figura 6: Desarrollo de las vena hepáticas: Fig A: Las vena vitelinas devuelven la sangre desde el saco vitelino y se ramifican dentro del hígado para formar el sistema venoso. Se unen otra vez para formar las venas vitelinas proximales las cuales se unen (inicialmente) con las venas umbilicales pares para entrar en el seno venoso del corazón. Fig B: Evolución de la vena umbilical, que se atrofia en el lado izquierdo y permanece en el derecho. La vena umbilical izquierda envía una rama larga al hígado, que se anastomosa con el plexo que deriva de las venas vitelinas. Las venas vitelinas extrahepáticas (distales) se forman alrededor del intestino, como precursoras del sistema venoso portal.



Embrión de 8-12 semanas

Vena cava inferior

Ductus venosus

Ductus venosus

Ramas venosas
portales

Intestino

Venas hepáticas

Seno portal

Vena porta

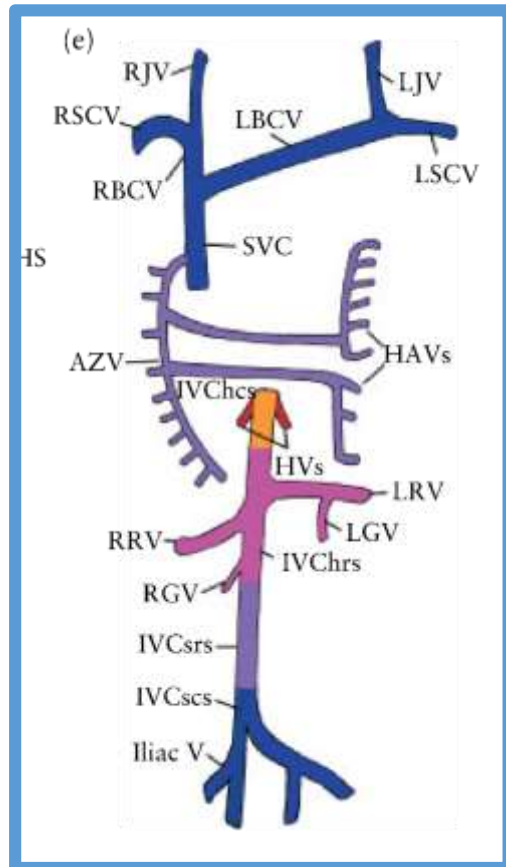
Cordón umbilical

FIG A

FIG B

Figura 7: Desarrollo de las venas hepáticas: Fig A: La vena umbilical derecha y gran parte de la izquierda desaparecen. La rama hepática izquierda de la vena umbilical se ha convertido en el ductus venosus, que atraviesa el hígado para llevar la sangre oxigenada desde la placenta directamente al corazón. Fig B: El seno portal lleva algo de sangre oxigenada al hígado. Las partes proximales de las venas vitelinas se han convertido en las venas hepáticas, retornando sangre desde el hígado hasta el corazón. Las porciones distales se han convertido en el sistema venoso portal, llevando la sangre desde el intestino hasta los sinusoides hepáticos

CLASIFICACION DE LAS ANOMALIAS DEL SISTEMA VENOSO



- **A) VENAS CARDINALES**
 - SD HETEROTAXIA
 - VCSP, VCIIP
- **B) VENAS UMBILICALES:**
 - FALLAS DE LA ANASTOMOSIS CON AGENESIA DE DUCTUS VENOSO
 - VENA UMBILICAL DERECHA PERSISTENTE
- **C) VENAS VITELINAS**
 - SHUNT PORTOSISTEMICO
- **D) ANOMALIAS DEL SISTEMA VENOSO PULMONAR**
 - DRENAJE VENOSO ANOMALO

DUCTUS VENOSO

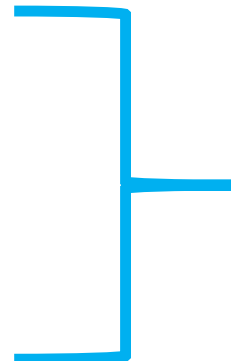
- Pequeño vaso, diámetro máximo 2mm
- Comunica la vena umbilical con la vena cava inferior.
- REGULADOR DE LA CIRCULACION FETAL
- En su porción ístmica funciona como “esfínter”, protege el corazón fetal de un exceso de flujo placentario
- Su estrechamiento conduce a cambios de velocidades (15cm/seg, hasta 75cm/seg). (Gradiente de presión).



12 semanas longitud = 12 mm.

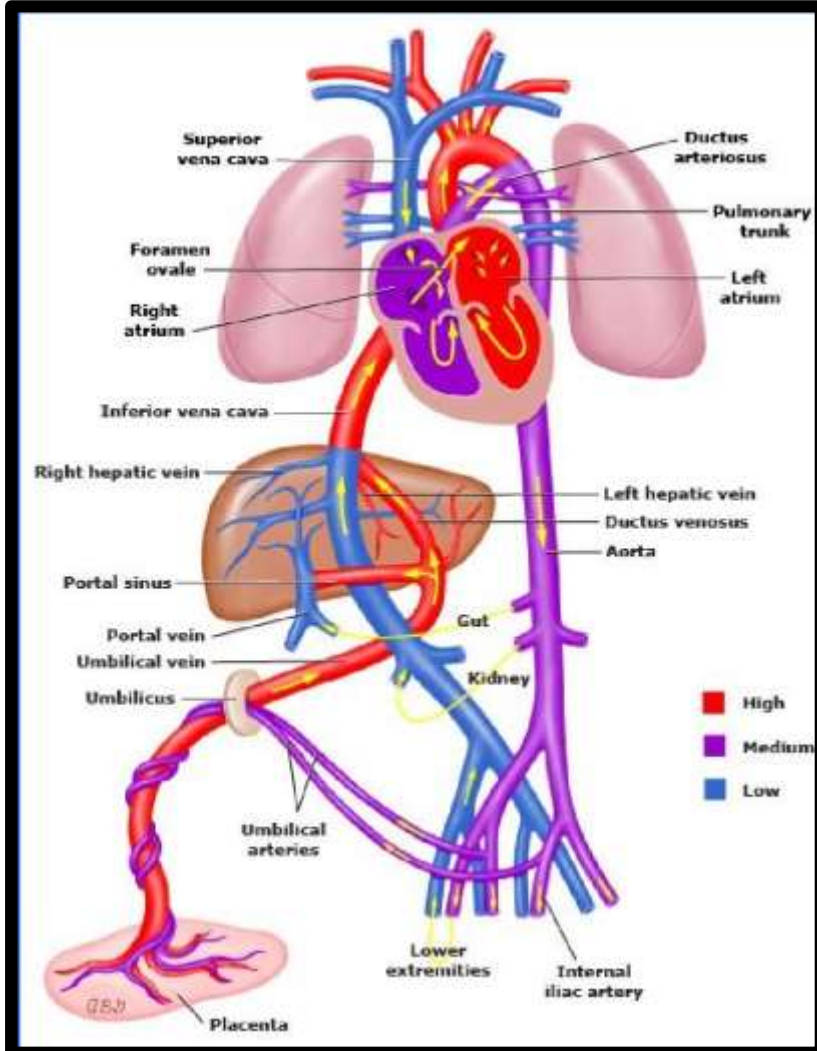
40 semanas longitud = 2 cm

40 semanas diametro = 1.94 mm.



Favorece el paso de la sangre altamente oxigenada de la arteria umbilical a través del foramen oval hacia el corazón izquierdo, arterias coronarias y cerebro.

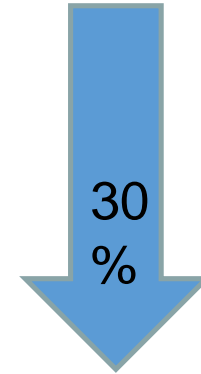
FISIOLOGIA DEL DUCTUS VENOSO



- 20-30% de la sangre de la vena umbilical llega al ductus venoso y pasa hacia la aurícula derecha a través del foramen oval.
- El resto de la sangre oxigenada se distribuye a través del lóbulo hepático izquierdo hacia la vena porta izquierda.
- El flujo portal se dirige casi completamente al hígado en su lóbulo derecho.
- El ductus venoso juega un papel muy importante en la regulación del volumen del flujo dependiendo del gradiente de presión entre la umbilical y el corazón.

FISIOLOGIA DEL DUCTUS VENOSO

- Flujo a través del ductus venoso:
 - 20 semanas → 40-60ml/min/kg
 - Término → < de 20ml/min/kg
- En hipoxemia o hipovolemia, aumenta el flujo “shunting” de sangre oxigenada hacia el corazón fetal.
- 70-80% de la sangre umbilical irriga el hígado fetal, en la segunda mitad del embarazo.



REGULACION DEL SHUNT

- Diámetro
- Resistencia de la vasculatura portal
- Fuerzas dinámicas

Determinan el grado de “shunting” del ductus venoso

ht, > viscosidad



> resistencia, < flujo, < velocidades en el circuito hepático

- Oxido nítrico
- Prostaglandinas
- Control adrenérgico
- Dilatación durante estados de hipoxemia.

AGENESIA DE DUCTUS VENOSO



- Falla de anastomosis crítica entre la vena umbilical y el ductus venoso, drenando por un vaso aberrante intra o extrahepático.
- Su incidencia es rara, 6/1000 fetos.
- Se asocia frecuentemente con anomalías cardíacas extracardiacas y cromosómicas.
- Cuando se asocia a anomalías cromosómicas y malformaciones tiene una alta mortalidad.


Pesquisa del ductus venoso

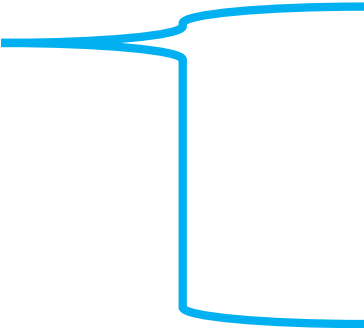
- Al examen ecográfico, evaluar DV en presencia de:

- Cardiomegalia

- Anomalías estructurales cardíacas

- Anomalías extracardíacas

- 
- Defectos del septo atrial
 - Defectos del septo ventricular
 - Coartación de la aorta

- 
- Gastrointestinales: atresia duodenal, ano imperforado, fistula traqueoesofágica
 - Genitourinarias: hidronefrosis, riñón ectópico, agenesia renal



AGENESIA DE DUCTUS VENOSO

Intrahepática

vena umbilical drena directo a los sinusoides hepáticos sin mediar un vaso (conexión al seno portal).

Extrahepatica

vena umbilical drena a un vaso extrahepático mediante un conducto aberrante

vcs, vci, vilíaca, directo a AD, venas suprahepáticas, seno coronario.

AGENESIA DE DUCTUS VENOSO

SIST VENOSO NORMAL



SHUNT PORTOSISTEMICO
CONEXION V UMB-SENO
PORTAL-A DCHA



SHUNT UMBILICO-HEPATICO
CONEXION V UMB-SENO PORTAL-
SINUSOIDE HEPATICO-VV
SUPRAHEPATICAS



SHUNT PORTOSISTEMICO
CONEXION V UMB-A DCHA



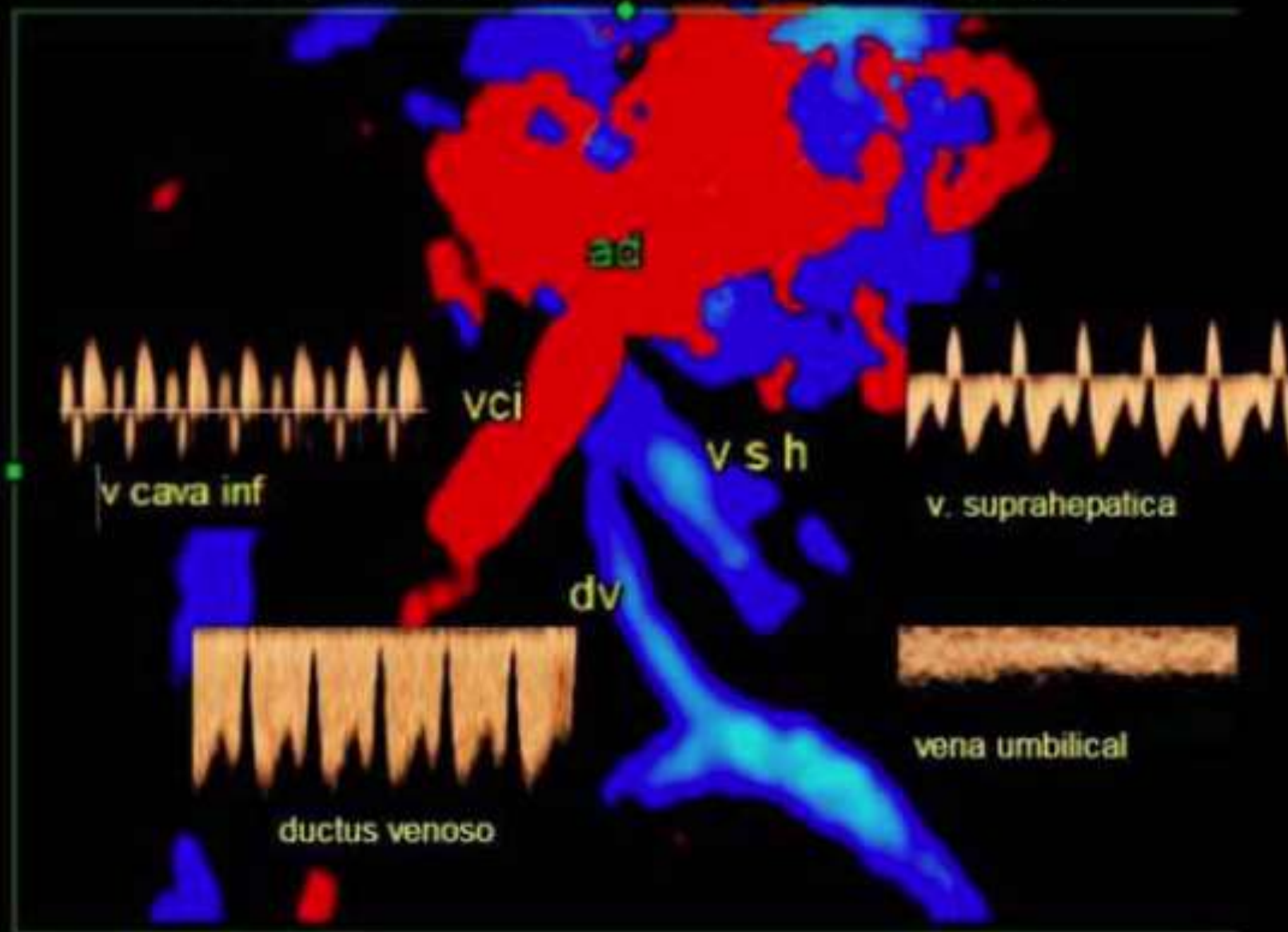
SHUNT PORTOSISTEMICO
CONEXION V UMB-VCINF.



SHUNT PORTOSISTEMICO
CONEXION V UMB-V ILIACA

Figura 5. Esquema del sistema venoso fetal normal y los posibles shunts en fetos con agenesia del ductus venoso.

OVF Sistema Venoso Fetal



Sospecha de agenesia del ductus venoso

- **Disfunción cardíaca al examen ecocardiográfico**
- **Hydrops no inmune**
- **Hygroma quístico**
- **Aumento de la TN**
- **polihidramnios**



Transverse abdominal scan showing enlarged inferior vena cava

AGENESIA DE DUCTUS VENOSO

Prenatal Diagnosis of Agenesis of Ductus Venosus: A Retrospective Study of Anatomic Variants, Associated Anomalies and Impact on Postnatal Outcome

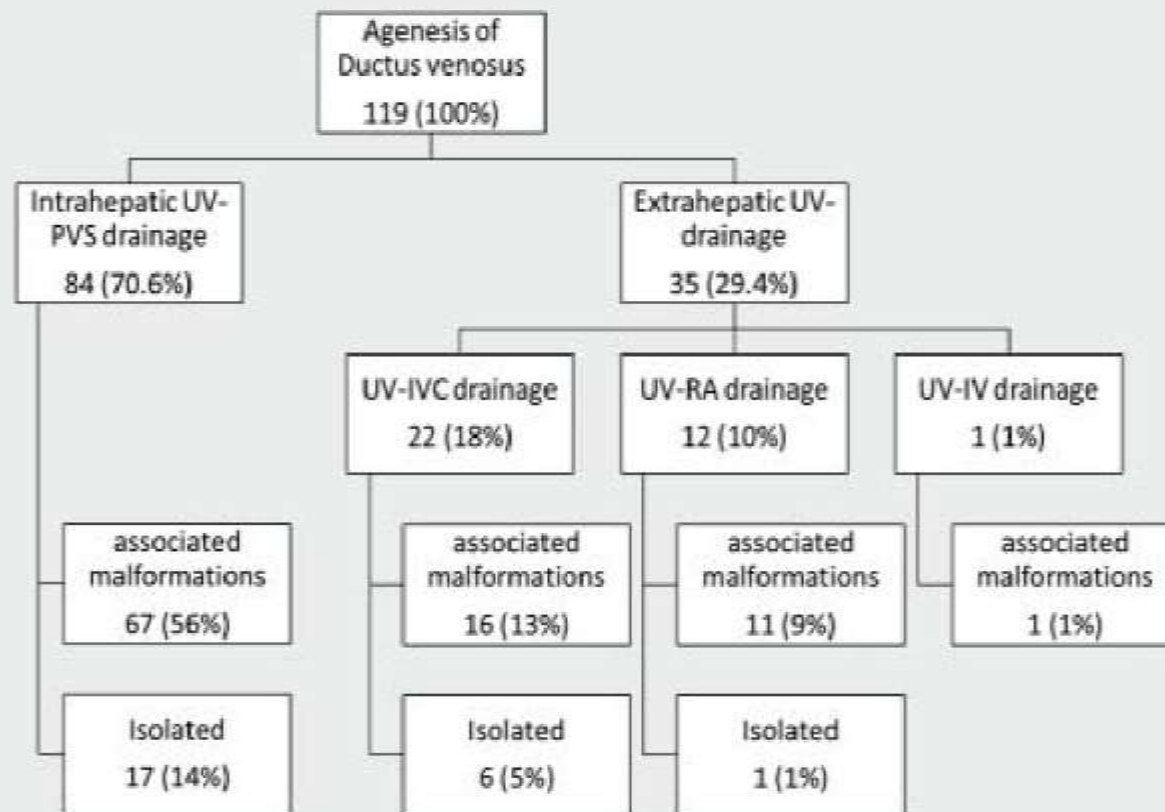
Pränatale Agenesie des Ductus venosus: retrospektive Analyse anatomischer Varianten, assoziierter Fehlbildungen und Einfluss auf das postnatale Outcome

AUTORS

Brigitte Strizek^{1, *}, Aikaterini Zamprakou^{1, *}, Ingo Gottschalk², Maria Roethlisberger², Astrid Hellmund¹, Andreas Müller³, Ulrich Gembruch¹, Annegret Geipel¹, Christoph Berg²

Results In 24 cases (20.2 %) ADV was an isolated finding, while 95 cases (79.8 %) had associated anomalies. We identified 84 cases (70.6 %) with intrahepatic and 35 cases (29.4 %) with extrahepatic drainage of the umbilical vein. 58.8 % of neonates were alive at follow-up. There was no statistical association between drainage site and associated anomalies or outcome. Postnatal outcome was determined by the presence and severity of associated anomalies. There was no adverse outcome in the isolated group related to ADV. Overall, there were 6 persistent portosystemic shunts, 3 of them with a spontaneous closure, and one total agenesis of the portal venous system with lethal outcome.

Conclusion Postnatal outcome in cases with ADV mainly depends on the presence of associated anomalies. In isolated cases the prognosis is generally good, but neonates with a prenatally diagnosed portosystemic shunt should be followed until its occlusion. Portal venous system agenesis is rare but should be ruled out on prenatal ultrasound.



► **Fig. 5** Distribution of the different umbilical venous drainage sites in 119 cases with agenesia of the ductus venosus in cases with or without associated anomalies. RA: right atrium; IV: iliac vein; IVC: inferior vena cava; UV: umbilical vein

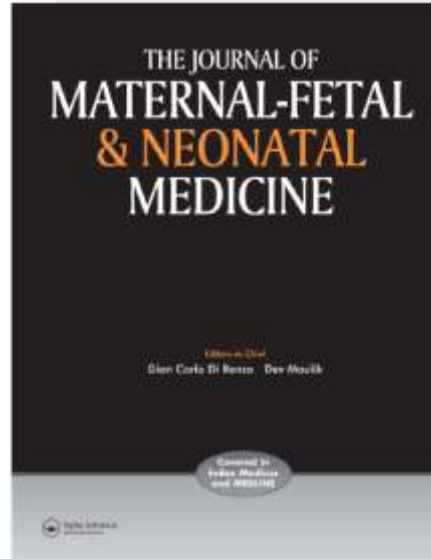
► **Table 1** Associated anomalies and outcome in 119 prenatal cases with agenesis of the ductus venosus.

associated condition		total	TOP	IUFD	NND	ICD	alive
isolated		24	0	0	1	0	23
chromosomal anomalies		21					
	trisomy 21	10	8				2
	monosomy X	5	2		1		2
	trisomy 18	2	1		1		
	other	7	4	2			1
genetic syndromes		2	1				1
	achondroplasia	1					1
	Beckwith-Wiedemann	1	1				
multiple malformations		25	11	1	4	1	8
	VACTERL	4	1		1		2
	other	21	10	1	3	1	6
cardiac anomalies only		25	2			1	22
	VSD	5				1	4
	CoA	5					5
	other	15	2				13
single extracardiac anomalies only		14	1		3		10
	diaphragmatic hernia	6			1		5
	lower urinary tract obstruction	2					2
	omphalocele	3	1				2
	hydrothorax	2			1		1
	meconium peritonitis	1			1		
cytomegalovirus infection		2	1				1
twin to twin transfusion syndrome/TRAP		3		2		1	
total		119	31	5	10	3	70

ICD: death in infancy or childhood; IUFD: intrauterine fetal death; NND: neonatal death; TOP: termination of pregnancy; TRAP: twin reversed arterial perfusion.



AGENESIA DE DUCTUS VENOSO



Original Research

Predicting outcome in 259 fetuses with agenesis of ductus venosus – a multicenter experience and systematic review of the literature

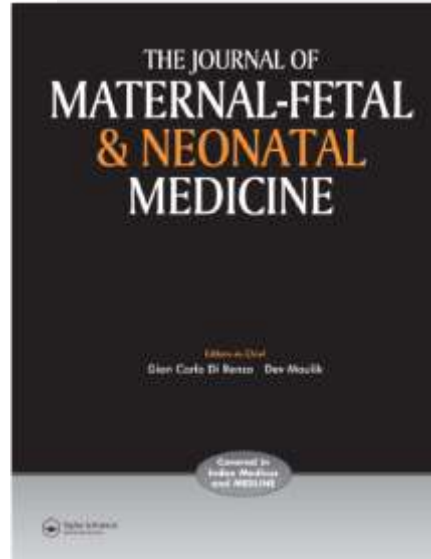
Amirhossein Moaddab, M.D, Gabriele Tonni, MD, PhD, Gianpaolo Grisolia, MD, Maria Paola Bonasoni, MD, Edward Araujo Júnior, MD, PhD, Lilliam Cristine Rolo, MD, PhD, Federico Prefumo, MD, PhD, Sergio de la Fuente, MD, Waldo Sepulveda, MD, Nancy Ayres, MD, Rodrigo Ruano, MD PhD

Objective: To evaluate prenatal predictors of postnatal survival in fetuses with agenesis of ductus venosus (ADV).

Methods: This retrospective study reviewed our experience and the literature between 1991 and 2015. Prenatal findings were evaluated and perinatal morbidity and mortality was documented.



AGENESIA DE DUCTUS VENOSO



Results: A total of 259 cases were included in the present analysis from our centers and 49 published studies (15 patients from our retrospective cohort review and 244 from literature review). The intrahepatic and extrahepatic shunts were present in 32.0% (73/226) and 67.7% (153/226), respectively. Cardiomegaly (n=64/259, 24.7%), hydrops (n=31/259, 12.0%) and amniotic fluid abnormalities (n=22/259, 8.5%) were among the most frequent initial ultrasound findings. 147 fetuses (56.8%) had ADV without structural anomalies while 112 (43.2%) had associated anomalies (cardiac anomalies (n=66), extra-cardiac anomalies (n=19), and both cardiac and extra-cardiac anomalies (n=27). The mean gestational age at ultrasound diagnosis was 22.9 ± 6.9 weeks while the mean gestational age at delivery was 34 ± 7.5 weeks. The overall neonatal survival was 57.1% (n=148/259). The following factors were associated with survival: advanced maternal age, earlier gestational age at diagnosis, prematurity, increased NT, pericardial effusion, associated cardiac defects (specially AVSD), chromosomal abnormalities, hydrops, hygroma, and limb anomalies.

Conclusion: Fetal hydrops, presence of associated congenital anomalies, and premature delivery are associated with poor prognosis in fetuses with ADV.



AGENESIA DE DUCTUS VENOSO

**Agenesis of the Ductus venosus:
Prenatal diagnosis, perinatal outcomes and Systematic review**

Muñoz H, Copado DY, Aguilera S, Campanella C, Perez A, De La Fuente S, Muñoz G, Solari C, Silva MC, Parra MC, Acevedo S. Universidad de Chile. Clínica Las Condes. Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa De los Reyes, Mexico City, Mexico.

Introduction: The Ductus venosus connects the umbilical vein with the left portal system and the left hepatic vein, allowing proper oxygenation of the fetal organs. First case of Agenesis of ductus venosus (ADV) was described in 1991. Incidence is 1:2500, in 11 to 14 weeks examination.

Objective: The aim of this study is to describe the prenatal diagnosis and perinatal outcomes in fetuses with agenesis of the ductus venosus (ADV) including shunting type, morphological and chromosome-associated pathology, and perinatal outcome. And perform systematic review of literature.

AGENESIA DE DUCTUS VENOSO : DIAGNÓSTICO PRENATAL, RESULTADO PERINATAL Y REVISION SISTEMÁTICA

REVISION RETROSPECTIVA DE TODOS LOS CASOS CON DIAGNÓSTICO PRENATAL DE ADV EN TRES CENTROS TERCARIOS.

SE COMPARA EL TIPO DE SHUNT, ASOCIACIÓN A ANEUPLOIDIA Y RESULTADO PERINATAL.

SE REALIZÓ UNA REVISION SISTEMÁTICA DE 1990 A 2018 SELECCIONÁNDOSE TODAS AQUELLAS SERIES CON MAS DE 10 CASOS.



AGENESIA DE DUCTUS VENOSO

Associated anomalies and outcome in 34 prenatal cases with genesis of the ductus venosus

Associated condition		Total	Systematic review	Alive healthy	Associate anomaly alive	lost/ ongoing	Perinatal Mortality
Isolated		17,6 % (6)	23,7 % (67/283)	17,6 % (6/34)	-	-	-
Chromosomal or genetic anomalies		32,4 % (11)	18,7 % (53/283)	-	3	2	6
	Monosomy X	9					
Multiple or extracardiac anomalies only		29,4% (10)	34,6% (98/283)	-	2	1	7
	Diaphragmatic hernia	2					
Cardiac anomalies only		20,6% (7)	23% (65/283)		6	1	-
	VSD	1					
Total		34		17,6 % (6/34)	32,4 % (11/34)	11,8 % (4/34)	38,2 % (13/24)

34 CASOS DE ADV FUERON DIAGNOSTICADOS DURANTE ESTE PERIODO , LA EDAD MATERNA PROMEDIO FUE DE 27 AÑOS (16-40) Y LA EDAD GESTACIONAL PROMEDIO AL DIAGNÓSTICO FUE DE 21 SEMANAS(11-37 SEM)

SE REVISARON 283 CASOS DE ADV RECOLECTADOS DE 10 PUBLICACIONES



AGENESIA DE DUCTUS VENOSO

ADV 34 CASOS

11-14
47% (16)

20 SEM
53% (18)

REVISION 283

ANOMALIA

31% (5)

66% (12)

50 % 17

57,6 % 163

ANEUPLOIDIA

50% (8)

17% (3)

32,4% (11)

18,7 % (53)

SANOS

20% (3)

17% (3)

17,6% (6)

23,7 % (67)



AGENESIA DE DUCTUS VENOSO



Review

Diana Pacheco*, Otília Brandão, Nuno Montenegro and Alexandra Matias

Ductus venosus agenesis and fetal malformations: what can we expect? – a systematic review of the

Table 2: DVA and associated malformations with the respective fetal outcome (n = 309).

		TOP	IUFD	NND	Child death	Alive	NA
Cardiac anomalies only	71	15	4	4	3	44	1
Normal karyotype		4	3	2		10	
Turner syndrome		5					
Trisomy 21		2				1	
Other chromosomal abnormalities						3	
Karyotype not available		4	1	2	3	30	1
Extracardiac anomalies only	82	12	7	12	2	48	1
Normal karyotype		5	2	5		12	
Trisomy 18		1					
Trisomy 21							1
Other chromosomal abnormalities		3	1	1		6	
Karyotype not available		3	4	6	2	30	
Both cardiac and extracardiac anomalies	85	40	4	13	3	25	0
Normal karyotype		13		2	2	9	
Turner syndrome		4					
Trisomy 18		2	2	1			
Trisomy 21		2				1	
Other chromosomal abnormalities		4					
Karyotype not available		15	2	10	1	15	
Ultrasound markers only	71	16	10	8	0	35	2
Normal karyotype		5	2	5		14	
Turner syndrome		1	1				
Trisomy 21		3				1	
Other chromosomal abnormalities			1				
Karyotype not available		7	6	3		20	2

TOP, termination of pregnancy; IUFD, intrauterine fetal demise; NND, neonatal death; NA, not available.

Lo más frecuente:
 Monosomía X (25%)
 T21 (22%), T18 (12%)

60% DRENAJE
 EXTRAHEPÁTICO.
 40% INTRAHEPÁTICO

Table 1: Type of associated abnormality and number of cases found in which category in the published cases of DVA.

Abnormality	No. of cases (%)	Abnormality	No. of cases (%)
Cardiomegaly	82 (24.1)	Duodenal atresia	4 (1.2)
VSD	37 (10.9)	Ebstein anomaly	4 (1.2)
Facial anomalies	35 (10.3)	Fetal edema	4 (1.2)
Hydrops	34 (10.0)	Hemivertebrae	4 (1.2)
Cardiac valve anomalies (other than TR)	31 (9.1)	Imperforate anus	4 (1.2)
IUGR	28 (8.2)	Interrupted IVC	4 (1.2)
Polyhydramnios	25 (7.4)	Microcephaly	4 (1.2)
SUA	24 (7.1)	Micropenis	4 (1.2)
Limb anomalies	23 (6.8)	Oligohydramnios	4 (1.2)
Tricuspid regurgitation	23 (6.8)	Right aortic arch	4 (1.2)
Ascites	21 (6.2)	TTTS/TRAP	4 (1.2)
Increased NT	21 (6.2)	Noonan syndrome	3 (0.9)
Hydrothorax	20 (5.9)	Placentomegaly	3 (0.9)
Hygroma	17 (5.0)	TGA	3 (0.9)
Brain malformations	16 (4.7)	ARSA	2 (0.6)
Dilated IVC	16 (4.7)	Absent IVC	2 (0.6)
Pericardial effusion	16 (4.7)	Absent spleen	2 (0.6)
CoA	13 (3.8)	Brachycephaly/plagiocephaly	2 (0.6)
Diaphragmatic hernia	13 (3.8)	Cryptorchidism	2 (0.6)
LPSVC	12 (3.5)	Hypoplastic left lung	2 (0.6)
AVSD	11 (3.2)	Horseshoe kidney	2 (0.6)
Myocardial hypertrophy	11 (3.2)	Intestinal malrotation	2 (0.6)
Skin edema	11 (3.2)	Patent foramen ovale	2 (0.6)
DORV	10 (2.9)	Placental edema	2 (0.6)
TEF/tracheal/esophageal atresia	10 (2.9)	Univentricular heart	2 (0.6)

ASD	9 (2.6)	Absent bladder	1 (0.3)
Pleural effusion	9 (2.6)	Absent UA flow	1 (0.3)
PV agenesis	9 (2.6)	Achondroplasia	1 (0.3)
HLHS	8 (2.4)	Ambiguous genitalia	1 (0.3)
Pyelectasis	8 (2.4)	Aortic hypoplasia	1 (0.3)
PDA	7 (2.1)	AMC	1 (0.3)
VACTERL	7 (2.1)	Beckwith-Wiedemann syndrome	1 (0.3)
Bilateral SVC	6 (1.8)	Bifid scrotum	1 (0.3)
Dilated RA and RV	6 (1.8)	Body-stalk syndrome	1 (0.3)
Omphalocele	6 (1.8)	Exencephaly	1 (0.3)
Dextrocardia/partial situs inversus	6 (1.8)	Extrophy of the bladder	1 (0.3)
Hepatomegaly	6 (1.8)	Fused adrenals	1 (0.3)
Spinal deformities	6 (1.8)	Heterotaxy syndrome	1 (0.3)
Anal atresia	5 (1.5)	Hypoplastic aortic arch	1 (0.3)
Hydronephrosis	5 (1.5)	Hypoplastic RV	1 (0.3)
Persistent porto-systemic shunt	5 (1.5)	Jacobsen syndrome	1 (0.3)
Persistent right UV	5 (1.5)	Meconium peritonitis	1 (0.3)
Renal agenesis	5 (1.5)	Nephroblastomatosis	1 (0.3)
UV varix	5 (1.5)	Pierre-Robin sequence	1 (0.3)
Dandy-Walker malformation	4 (1.2)	Smith-Lemli-Opitz syndrome	1 (0.3)
Dilated RA	4 (1.2)	Wolf-Hirschhorn syndrome	1 (0.3)

ARSA, abnormal right subclavian artery; AMC, arthrogryposis multiplex congenita; ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular septal defect; CoA, coarctation of the aorta; DORV, double outlet right ventricle; HLHS, hypoplastic left heart syndrome; IUGR, intrauterine growth restriction; IVC, inferior vena cava; LA, left atrium; LPSVC, left persistent superior vena cava; NT, nuchal translucency; PDA, persistent ductus arteriosus; PV, portal vein; RA, right atrium; RV, right ventricle; SUA, single umbilical artery; SVC, superior vena cava; TGA, transposition of the great arteries; TR, tricuspid regurgitation; TEF, tracheoesophageal fistula; TTTS/TRAP, twin-twin transfusion syndrome/twin reversed arterial perfusion; UV, umbilical vein.

Resolver embarazo si:

- Cardiomegalia con insuficiencia auriculoventricular, falla cardíaca.
- HIDROPS asociado.
- La mayoría de casos de insuficiencia cardíaca se da en los casos en donde la VU se conecta directamente al corazón fetal o a la VCI, no así en los casos en donde la VU se conecta con el sistema portal.

Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 18: 605–609

Absence of the ductus venosus: report of 10 new cases and review of the literature

G. CONTRATTI, C. BANZI, T. GHI, A. PEROLO, G. PILU and A. VISENTIN
Department of Obstetrics and Gynecology, Policlinico S.Orsola-Malpighi, University of Bologna, Bologna, Italy



Conclusiones.

- La agenesia de ductus venoso es una condición poco frecuente.
- Tiene una alta asociación a malformaciones y aneuploidias. Alta mortalidad.
- Cuando se encuentra de manera aislada en general es de buen pronóstico.
- Debe ser buscada de manera activa en la ecografía 11-14 semanas.

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



AGENESIA DE DUCTUS VENOSO

Dra. Daniela Luna Seguel.

Programa Especialización Medicina Materno Fetal

Agosto 2021.-