



PATOLOGÍA FUNICULAR COMO CAUSA DE MORBIMORTALIDAD FETAL

Rosa López Alarcón

10 febrero de 2025

INTRODUCCIÓN

La morbimortalidad materno-fetal forma parte de los principales criterios de evaluación de la salud de un país. No obstante, la mortalidad perinatal en el mundo sigue implicando 2,6 millones de casos por año. Aunque muchas de las causas son prevenibles, no se ha observado una disminución de este fenómeno a diferencia de lo que sí ocurre con la muerte materna. Los datos acerca de las causas de muerte perinatal son escasos, en parte por la dificultad en el diagnóstico dado su carácter multifactorial y la falta de consenso en el sistema de clasificación. Así pues, las variables que pueden influir en la morbimortalidad fetal han cobrado importancia en los últimos años. Se cree que el análisis de las malformaciones fetales y el consejo genético ha disminuido la edad gestacional a la que se realizan interrupciones legales del embarazo, por tanto, esto aumenta otras causas de mortalidad fetal. En concreto, el análisis de las causas de mortalidad perinatal ha revelado la importancia de la patología funicular en las mismas y ha aumentado el interés por conocerla y modificarla en la medida de lo posible.

Se cree que en torno al 30% de las muertes perinatales podrían estar causadas por patologías del cordón umbilical y la placenta. Las alteraciones del cordón umbilical se calcula que son causa del alrededor del 35% de los abortos espontáneos, el compromiso de la circulación fetal es sospechado en, al menos, el 20% de las autopsias de óbitos fetales y los problemas en el cordón umbilical son la principal causa de anoxia intrauterina.

Esta clase tiene como objetivo esclarecer la patología funicular más frecuente asociada a la morbimortalidad fetal y su influencia en los resultados perinatales.

PATOLOGÍA ASOCIADA A LA LONGITUD: CIRCULARES DE CORDÓN Y NUDO VERDADERO

Un cordón umbilical normal suele medir entre 55 y 61 cm. La longitud anormal es considerada un factor principal que predispone a complicaciones periparto y mortalidad fetal. Dentro de las alteraciones que puede presentar el cordón encontramos: cordones excesivamente largos y cortos. Los cordones largos ocurren en 4-6% de las placentas mientras que la incidencia de cordón corto ronda 1-2%. Entendemos por cordón corto a aquel que mide menos de 32 cm en embarazos a término y largo aquel por encima de 61 cm. Los cordones excesivamente cortos pueden conducir a un aumento del riesgo de anomalías en la frecuencia cardíaca fetal intraparto, desprendimiento de placenta, inversión uterina y hemorragia postparto. Los cordones excesivamente largos presentan más riesgo de formar circulares y nudos verdadero que se exponen a continuación. (1)

Circulares de cordón

Una de las principales complicaciones del cordón anormalmente largo puede ser las circulares y los nudos que se forman a lo largo del mismo. La frecuencia de estos se estima de hasta un 38% y la circular al cuello es el fenómeno más frecuentemente observado de todas las anomalías del cordón. La presencia de dos o más circulares de cordón al cuello se calcula en torno al 4% de las gestaciones. No obstante, la literatura existente acerca de los desenlaces relacionados con este hallazgo no es concluyente. En el estudio realizado por Sheiner et al. que analizó los resultados de 166.318 partos, las circulares de cordón no se asociaron con resultados perinatales adversos.(2) Sin embargo, Ogueh et al. notificaron que las circulares se asociaron a un número mayor de inducciones, progresión enlentecida del parto y distocia de hombros. (3)

Larson et al. observaron que en los resultados perinatales en los casos con múltiples circulares fueron peores: se encontraron diferencias estadísticamente significativas siendo más frecuentes los patrones no tranquilizadores en el registro cardiotocográfico en la última fase del parto, mayor presencia de

meconio, Apgar bajo en el primer minuto de vida, pH arterial <7.1 y más casos en los que se necesitaron fórceps que en las gestaciones con una o ninguna circular. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos en cuanto a desprendimiento de placenta, número de cesáreas ni Apgar <7 a los cinco minutos. (4)

La evidencia acerca de la incidencia de cesáreas realizadas a raíz de consecuencias relacionadas con las circulares de cordón es, asimismo, controvertida. Un metaanálisis posterior demostró que en los partos de mujeres nulíparas que finalizaron en cesárea o parto instrumental emergente debido a un registro no tranquilizador se observó hasta en un 30.8% de los casos dos o más circulares. En el caso de las mujeres multíparas esta frecuencia se reduce hasta un 5.7% en fetos sin circulares, 6.6% con una circular, 7% con dos y 25% con tres o más circulares. No obstante, la tasa de cesáreas entre los grupos no fue estadísticamente significativa. (5)

En cuanto a la relación entre las circulares de cordón y la muerte fetal, así como ocurre con los resultados perinatales, la evidencia es escasa y heterogénea. En el estudio realizado por Erland et al. se notificó que las circulares de cordón aumentaban el riesgo de muerte fetal intrauterina. Posteriormente, los estudios publicados presentaron una alta heterogeneidad y poca potencia, por lo que no fue posible reproducir esos hallazgos. (5,6)

- Diagnóstico: Las circulares suelen ser identificadas ecográficamente como imágenes funiculares alrededor del cuello fetal en, al menos, tres de los cuatro planos de este en los cortes sagital y transverso. Generalmente, el Doppler aumenta la sensibilidad del diagnóstico. Aunque parece haber un incremento lineal de la presencia de circulares tanto únicas como múltiples, estos hallazgos pueden aparecer y desaparecer a lo largo del tiempo. Existe una dificultad añadida en la visualización de circulares en los fetos a término debido a posición descendida de la cabeza y a la disminución fisiológica del líquido amniótico. El posterior manejo de las circulares de cordón es discutible. No obstante, se cree que una circular única en nulíparas o hasta dos en multíparas no parece influir en el parto. La evidencia de muerte fetal

intrauterina asociada es limitada y el hallazgo de circulares de cordón no predice de forma fiable los fetos que se beneficiarán de intervenciones activas en este caso.

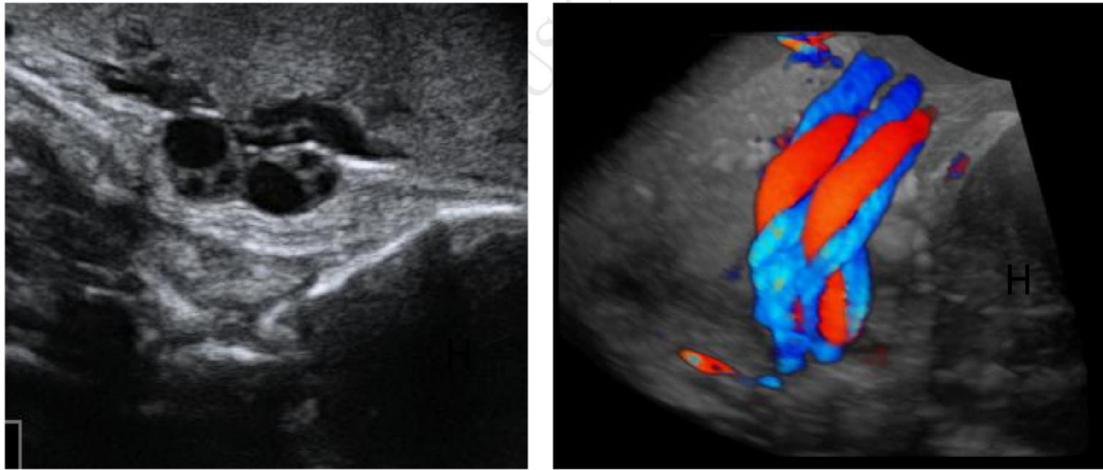


Figura 1. Imágenes ecográficas de circulares de cordón. H: cabeza fetal.

Nudo verdadero

Se trata de una condición obstétrica infrecuente con una incidencia entre el 0.3 y el 1.2%. Su presencia incrementa significativamente la frecuencia de muerte fetal intrauterina con una odds ratio (OR) de 3.96, y puede asociarse con resultados perinatales adversos tales como crecimiento uterino restringido, parto pretérmino, presencia de meconio y Apgar bajo. El aumento del riesgo de muerte fetal intrauterina cuando se encuentran estas alteraciones se debe a la compresión vascular que experimenta el cordón a medida que se aprieta el nudo con los movimientos fetales.

Los nudos verdaderos se suelen formar en etapas tempranas del embarazo, cuando el líquido amniótico es abundante y el feto tiene libertad de movimiento. Una mayor longitud del cordón (más frecuente en fetos varones), las gestaciones monoamnióticas, el polihidramnios y un feto pequeño son factores que se han asociado a la aparición de este hallazgo.

Otros factores de riesgo asociados son: edad materna avanzada, historia de aborto de repetición, diabetes y el tabaquismo materno en el primer trimestre.

La concurrencia con la circular al cuello y la hiperrotación puede empeorar el pronóstico. (6,7)

No obstante, la distinción en la ecografía con los falsos nudos es muy difícil. Esto es importante pues la repercusión del diagnóstico es muy diferente.

Los resultados obstétricos de los nudos verdaderos varían desde el efecto nulo (a veces se trata de un hallazgo incidental tras un parto normal) hasta la muerte fetal intrauterina (informes de abortos en el primer y segundo trimestre confirman este hallazgo).(8)

El nudo verdadero puede pasar inadvertido o presentarse como una disminución de movimientos fetales, así como anomalías en el patrón de la frecuencia cardíaca fetal con un posible trazado sinusoidal. Dado que un aumento de la tensión del nudo implica una disminución en el diámetro de los vasos umbilicales, el nudo verdadero puede generar un distrés fetal.(6)

- Diagnóstico: No existe una imagen patognomónica del nudo verdadero en la ecografía. Los primeros signos ecográficos fueron el patrón de 'hoja de trébol' y el patrón de 'trébol de cuatro hojas'. Esas dos imágenes representan dos segmentos de cordón cruzados y próximos. Dichas imágenes no se limitan a los nudos verdaderos pues también aparecen en los falsos nudos. Subsecuentemente, la imagen de 'soga' sí que es representativa del nudo verdadero, por tanto, si se detecta, podría indicar la presencia de este. Si el ecografista sospecha de la presencia de esta anomalía, el Doppler puede ser útil para el diagnóstico. Alternativamente el signo de 'doble lazo flotando' puede usarse en el diagnóstico. Este hallazgo permite usar la técnica de 'seguir la vena'. Este procedimiento implica seguir con el transductor del ecógrafo la vena umbilical desde la placenta hasta el área sospechosa donde se encuentra el nudo. Algunas tecnologías adicionales como la ecografía 3D o 4D pueden apoyar el diagnóstico.

Habitualmente, este diagnóstico genera un estrés importante a los progenitores y una preocupación al obstetra que, a veces, toma la decisión de realizar una cesárea electiva por el hipotético riesgo que implica este hallazgo. No obstante, no existe un manejo óptimo del mismo.

En la literatura se recomienda un seguimiento más estrecho de la paciente.(7)

Aún teniendo toda la tecnología disponible, el verdadero reto es averiguar la diferencia entre nudo verdadero y el falso. Muchas veces este diagnóstico solo podrá confirmarse tras el parto.

	<i>Nudo verdadero</i>	<i>Falso nudo</i>
<i>Definición</i>	Un auténtico lazo del cordón umbilical.	Engrosamiento focal de la gelatina de Warthon o varicosidades de la superficie del cordón.
<i>Incidencia</i>	0.3-2.1%	Más común.
<i>Significación clínica</i>	Depende de lo ajustado que se encuentre el nudo.	Sin significación clínica.
<i>Hallazgos ecográficos</i>	Sin signos característicos aunque con muchos ejemplos en la literatura.	No definidos.
<i>Manejo</i>	Seguimiento estrecho del embarazo.	Sin medidas adicionales necesarias.
<i>Pronóstico</i>	Bueno, si no hay tensión en el nudo.	Bueno.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial entre el verdadero y el falso de cordón.

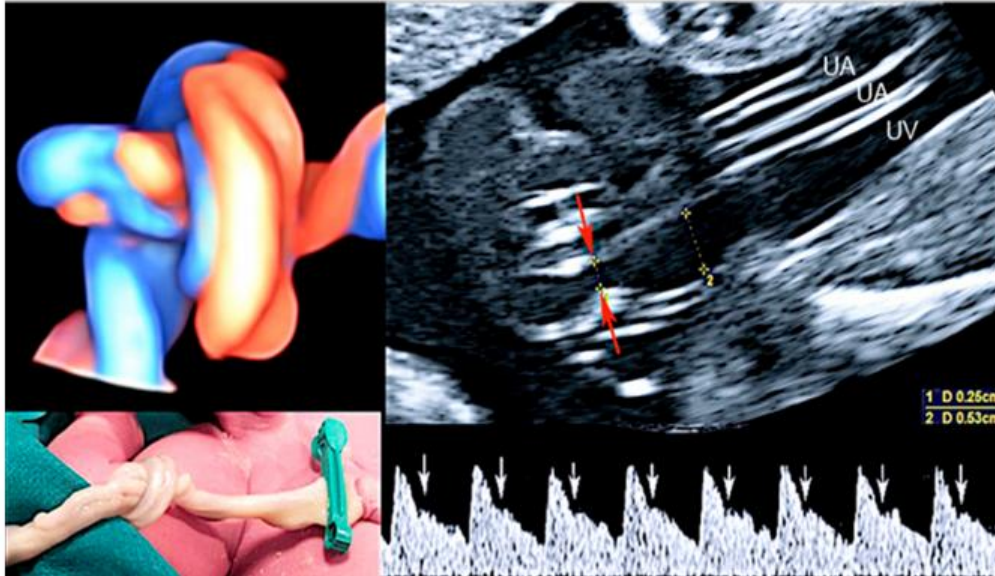


Figura 2. Nudo verdadero de cordón asociado a una muesca en la onda de pulso del Doppler de la arteria umbilical (flechas blancas). La posible explicación de esta muesca es la estenosis del cordón: diámetro de la arteria de 2.5mm (flechas rojas) y diámetro de la vena 5.3 mm (cáliper amarillo). La muesca no está presente en estenosis menores al 75%. Esta muesca en el Doppler de la arteria umbilical es importante incluso en ausencia de pico de velocidad sistólica en el flujo de la arteria cerebral media pues puede implicar un riesgo de muerte fetal intrauterina inminente.

PATOLOGÍA ASOCIADA A LA ROTACIÓN: HIPO E HIPERROTACIÓN

La rotación del cordón es un mecanismo de protección frente a la torsión, la compresión y estiramiento de este sin comprometer los movimientos fetales. El mecanismo de torsión del cordón y los vasos umbilicales no está claro, existen varias hipótesis al respecto: movimientos fetales, torsión del embrión (tanto activa como pasiva), factores de crecimiento vascular, hemodinámica fetal e invasión de fibras musculares en las paredes umbilicales. Se ha observado que los cordones cortos y con menos rotaciones están presentes en gestaciones con condiciones asociadas a disminución de movimientos fetales tales como displasia esquelética, patología muscular y a patología que implica una disminución del espacio como por ejemplo el oligoamnios o la rotura prolongada de las membranas, lo que podría apoyar la primera teoría de formación. (9,10)

La forma de medir la rotación del cordón en el postparto viene dada por el índice de rotación umbilical, umbilical coiling index o IRU que se calcula dividiendo el número total de giros entre la longitud del cordón en centímetros. La definición de cordón hiper o hipo rotado suele venir determinada por el número o el percentil de IRU. ≥ 0.3 rotaciones/cm ($>p90$) implican un cordón hiper rotado y

<0.1 rotaciones/cm (<p10) un cordón hipo rotado. Al parecer, existe una ventana de rotaciones óptimas, por encima o por debajo parece haber asociación con eventos fetales adversos. Los cordones extremadamente rotados implican la existencia de vasos menos flexibles o más propensos a torsionarse durante el parto, lo que implica hipoxia fetal. Por otro lado, los cordones hipo rotados tienden a comprimirse y a presentar flujos venosos reducidos. En casos extremos de hipo rotación, podemos encontrar cordones sin ninguna rotación los cuales suelen presentar una reducción severa del diámetro del cordón que puede tener ser más sensible a la compresión y/o a la torsión conduciendo a una mal perfusión vascular fetal. (10)

Se han encontrado asociaciones estadísticamente significativas entre cordones hipo rotados e hiper rotados y resultados perinatales adversos. La hipo rotación de cordón se asocia a muerte perinatal, parto pretérmino y oligoamnios mientras que la hiper rotación se relaciona con restricción del crecimiento intrauterino. Ambos patrones de rotación se asocian a alteraciones en el registro cardiotocográfico durante el parto y a bajo peso al nacer. Los cordones con hiper rotaciones extremas se asocian a muerte fetal intrauterina si el diámetro umbilical es demasiado pequeño. (10,11)

Los casos con aumento de rotaciones en el cordón frecuentemente se asocian a una longitud mayor del mismo. La ecuación de Poiseuille indica que la velocidad de un flujo es inversamente proporcional a la longitud del vaso. Por tanto, esta velocidad excesiva de la sangre podría ser compensada a largo plazo aumentando la longitud del cordón umbilical.(10)

En las placentas cuyo cordón estaba hiper rotado fueron más frecuentes los hallazgos anatomopatológicos relacionados con la isquemia: trombosis de los vasos fetales, vellosidades avasculares y depósito masivo de fibrina.(12)

Aunque la hiper rotación de cordón es un hallazgo recurrente, no se ha encontrado una causa genética que lo desencadene.

En el estudio de Ernst et al. de 2013 que estudió 318 placentas con cordones umbilicales hiper rotados y su relación con la histología placentaria y la muerte perinatal, se clasificó los cordones hiper rotados en cuatro categorías: 1) ondulatorio, 2) cuerda, 3) segmentado y 4) enlazado. El patrón más común fue

el tipo cuerda (52%), seguido por el ondulatorio (26%), el segmentado (19%) y el enlazado (3%). Se cree que existe una mayor evidencia histológica de obstrucción vascular crónica y muerte fetal en los dos últimos patrones que en otros con rotaciones menos apretadas. (9,13)

No obstante, la evidencia acerca de la asociación entre los hallazgos del cordón y los resultados perinatales adversos anteriormente descritos es controvertida debido al diseño de los estudios publicados (tamaños muestrales pequeños, alto riesgo de sesgo de selección y falta de controles apropiados) y a la heterogeneidad entre los mismos. En el estudio de Jessop et al. de 2014 (13) donde se comparan los resultados perinatales en 1.082 gestaciones no seleccionadas y de bajo riesgo en función del IRU: hipo rotación, normo rotación e hiper rotación, no se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre todos los grupos en cuanto a vía de finalización del parto, bajo peso al nacer, Apgar <7 al minuto, acidosis neonatal (pH<7.2) e ingresos en UCI. En este mismo trabajo se realiza una revisión sistemática de la literatura al no poder elaborar un metaanálisis debido a la alta heterogeneidad entre los estudios publicados. Los resultados de este estudio y otros que investigan la morfología de placentas de pacientes no seleccionadas difieren de la literatura publicada hasta la fecha y pone en entredicho la importancia de este hallazgo. (14,15) Lo que sí parece influir en el riesgo de muerte fetal intrauterina y signos patológicos de obstrucción vascular crónica fueron algunos subtipos de hiper rotación (segmentado y enlazado).

- Diagnóstico: El índice de rotación umbilical antenatal (aIRU) se calcula ecográficamente midiendo la distancia entre dos rotaciones adyacentes de la arteria umbilical, desde la superficie derecha de la pared vascular hasta el siguiente giro ($aIRU = 1 / \text{distancia en centímetros}$). Este índice es mayor en el periodo antenatal que en el postnatal, así como los percentiles 90 (p90) y 10 (p10) en el segundo trimestre.

Dado que la hiper rotación del cordón umbilical se observa frecuentemente en casos de muerte fetal intrauterina, diversos estudios han señalado un aumento en la velocidad sanguínea de los vasos umbilicales como causa de la progresiva disminución en la perfusión fetal. Se ha reportado que un incremento en la velocidad de la sangre en la

vena umbilical podría ser un mejor marcador de constricción vascular a nivel del anillo umbilical que la medición del diámetro. Sin embargo, no existe un protocolo específico para manejar este hallazgo ecográfico, y generalmente se considera junto con otros factores de riesgo más definidos. (10)

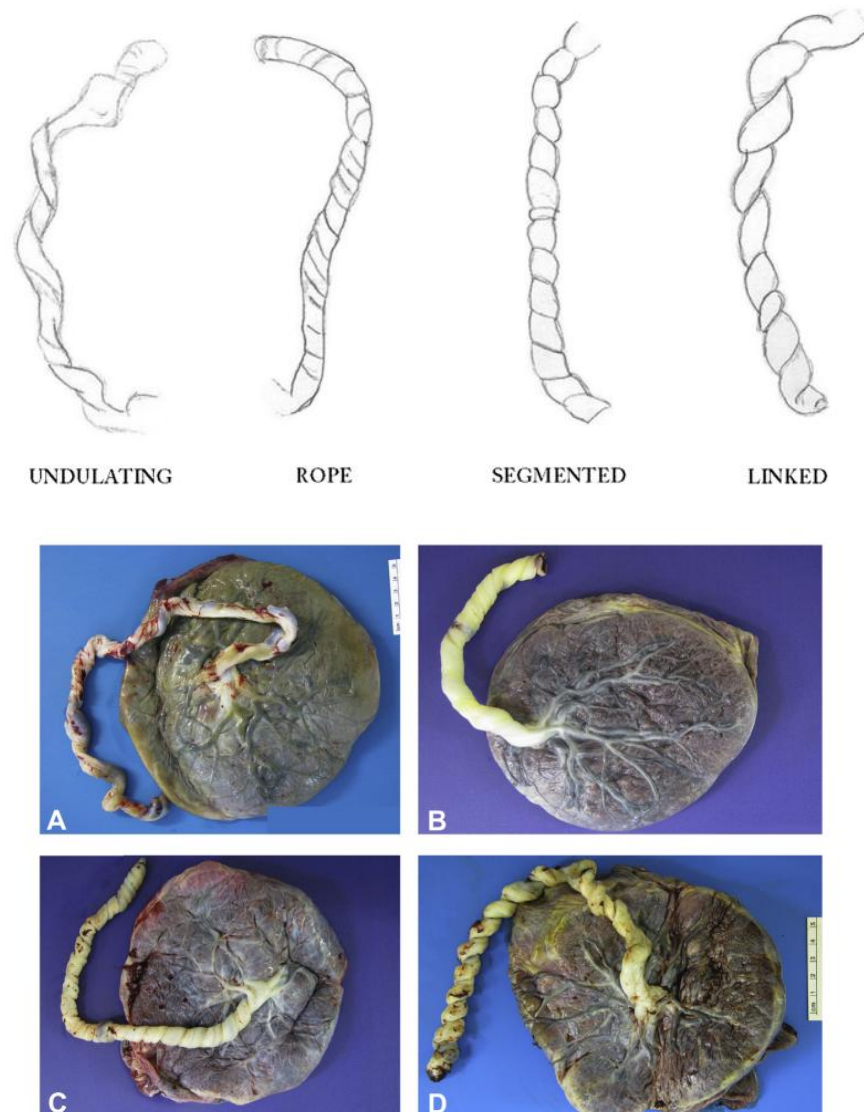


Figura 3. Patrones de hiper rotación de cordón. Imagen superior, de izquierda a derecha: ondulatorio, cuerda, segmentado y enlazado. Imagen inferior: ejemplos de patrones: A) ondulatorio, B) cuerda, C) segmentado y D) enlazado.

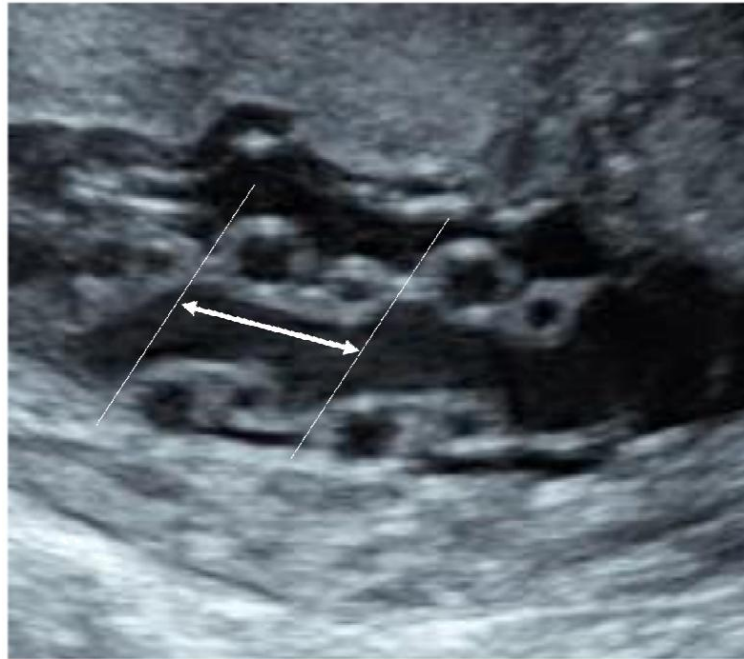


Figura 4. Índice de rotación umbilical antenatal (aIRU): se calcula ecográficamente midiendo la distancia entre dos rotaciones adyacentes de la arteria umbilical, desde la superficie derecha de la pared vascular hasta el siguiente giro ($aIRU = 1 / \text{distancia en centímetros}$).



Figura 5. Superior: Imagen ecográfica de cordón hipo rotado. Inferior: imagen macroscópica de cordón hipo rotado.

PATOLOGÍA ASOCIADA A LA GELATINA DE WHARTON: INSERCIÓN VELAMENTOSA Y ESTENOSIS DE CORDÓN

La gelatina de Warthon es el tejido conectivo del cordón umbilical y deriva del mesoblasto extraembrionario. Esta estructura rodea los vasos umbilicales y está formada principalmente por moléculas como el ácido hialurónico y el colágeno

que generan una estructura relativamente firme, permitiendo la contracción y la distensión de la vascularización umbilical. Por tanto, la gelatina de Warthon protege a los vasos sanguíneos de las fuerzas externas que pueden comprometer potencialmente su integridad.

Se cree que una cantidad aumentada de esta gelatina está relacionada con fetos macrosomas y, por tanto, madres diabéticas. Por otro lado, una disminución en su cantidad podría estar relacionada con una menor protección frente a fuerzas externas. Si a esta menor protección se asocian otros fenómenos como circulares de cordón o arteria umbilical única, el riesgo de resultados perinatales adversos es mayor. (1)

Inserción velamentosa

La inserción usual del cordón umbilical en la placenta suele ser la central. La inserción velamentosa del cordón es una anomalía en la cual los vasos umbilicales atraviesan las membranas antes de insertarse en la placenta. Cuando la inserción del cordón se localiza en el borde de la placenta sin atravesar las membranas, hablamos de una inserción marginal. La vasa previa es una forma de inserción velamentosa en la que los vasos aberrantes atraviesan las membranas cerca del orificio cervical interno.

La falta de recubrimiento por parte de la gelatina de Warthon implica una compresión de los vasos durante las contracciones y los movimientos fetales. En el caso de la vasa previa, estos vasos sin recubrimiento se localizan por delante de la presentación fetal, resultando en una anemia fetal aguda en el caso en el que se rompan las membranas. En el caso de la inserción marginal del cordón, los resultados adversos no son tan frecuentes por la presencia de dicha gelatina. (16)

La prevalencia de inserción velamentosa de cordón varía desde el 0.5 al 1.69% en gestaciones únicas y es diez veces mayor en gestaciones múltiples. La prevalencia de la inserción marginal de cordón es del 6%. En el pasado, la incidencia de vasa previa se estimaba en torno a 1 de cada 1200 a 5000 embarazos. No obstante, esta incidencia ha aumentado en los últimos años hasta 1 de cada 365 embarazos cuando se localiza la inserción del cordón mediante ultrasonidos en el primer trimestre.(10,16) Este aumento de la

incidencia podría explicarse por el aumento de técnicas de reproducción asistida. (17)

Dentro de los factores de riesgo de vasa previa podemos incluir: diagnóstico ecográfico de placenta baja o previa en edades gestacionales tempranas, placenta bilobulada o subcenturiata, gestación múltiple, sospecha de vasos aberrantes, inserción velamentosa de cordón, inserción del cordón en el segmento uterino y gestación conseguida por fecundación in vitro. (10)

La inserción velamentosa de cordón esta asociada a un riesgo aumentado de rotura prematura de membranas tanto a término como pretérmino y al parto prematuro. (18) Además, se ha notificado un aumento del riesgo de feto pequeño para la edad gestacional y muerte fetal intrauterina. (19)

En algunos casos, los hallazgos son incidentales en cesáreas realizadas por otro motivo. Por tanto, puede que existan más factores de riesgo asociados que no se incluyen en estos estudios.

- Diagnóstico: En un estudio multicéntrico que recogió los resultados de 155 gestaciones complicadas con vasa previa, la supervivencia infantil fue del 97% en los casos en los que se realizó un diagnóstico sonográfico prenatal usando Doppler. En los casos donde no se hizo diagnóstico, dicha supervivencia fue del 44%. Por tanto, existe un beneficio claro en realizar un diagnóstico antes del parto y planificar el mismo mediante una cesárea electiva previa a la rotura espontánea de membranas. (20) La imagen ecográfica de la inserción velamentosa del cordón es la entrada de los vasos umbilicales entrando por el margen placentario paralelamente a la pared uterina y conectando con los vasos superficiales de la placenta. Por tanto, la inserción del cordón es inmóvil incluso cuando el útero se contrae. Los vasos umbilicales divergen a medida que atraviesan las membranas.

Cuando se encuentra una inserción anómala del cordón se recomienda realizar una Doppler transvaginal para descartar la vasa previa y la inserción velamentosa baja. Este diagnóstico debe realizarse en la ecografía del segundo trimestre pues más adelante en el embarazo se

hace más complejo dada la disminución de líquido amniótico y el crecimiento de la presentación fetal.

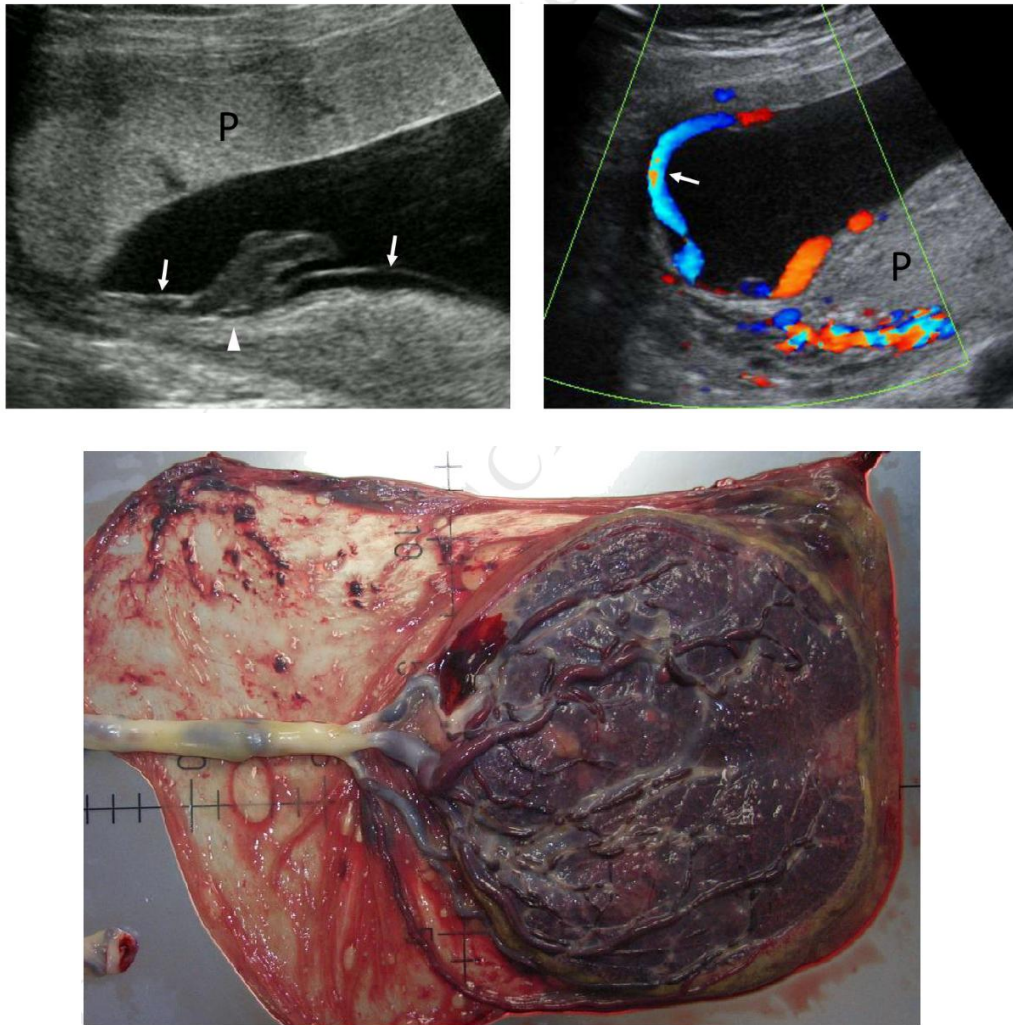
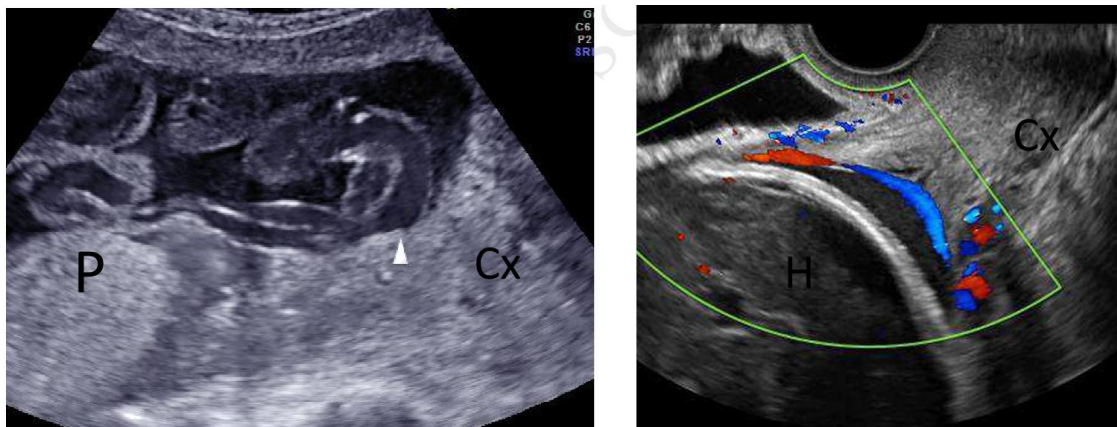


Figura 6. Superior: Imagen ecográfica de inserción velamentosa transabdominal en modo B (izquierda) y Doppler transvaginal (derecha). El vaso aberrante que transcurre paralelo a la pared uterina esta señalado con una flecha blanca. P: placenta. Triángulo: inserción del cordón. Inferior: Imagen macroscópica de placenta con inserción velamentosa (inferior).



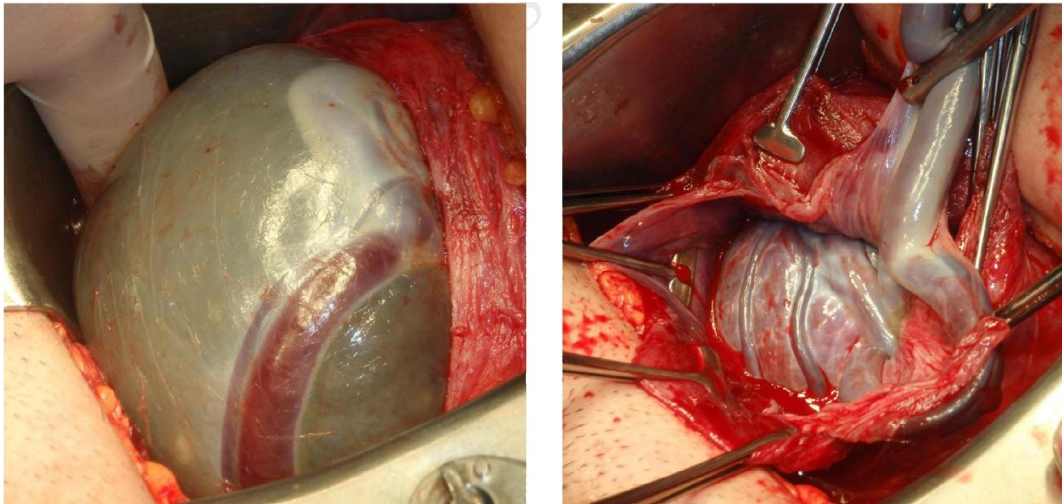


Figura 7. Superior: Imagen ecográfica de vasa previa transabdominal en modo B (superior izquierda) y Doppler transvaginal (superior derecha). La inserción del cordón (triángulo) esta localizada en el orificio cervical interno. El vaso aberrante transcurre por delante del orificio cervical interno. P: placenta. H: cabeza fetal. Cx: cérvix. Inferior: Imagen macroscópica de la vasa previa durante la cesárea previa a la rotura de membranas (inferior izquierda) y tras la salida fetal (inferior derecha).

Estenosis de cordón

La estenosis de cordón es una causa infrecuente de muerte intrauterina. La etiología exacta aún no se conoce, pero, dado que la estenosis se suele localizar en zonas donde la gelatina de Warthon está disminuida, los movimientos fetales podrían originar una torsión del cordón en la cual los vasos umbilicales sufren un estrechamiento y un bloqueo del flujo sanguíneo, conduciendo a una hipoxia y acidosis progresiva, con la consecuente muerte fetal. Esta explicación va en consonancia con la teoría de que el feto es más activo en el segundo trimestre, favoreciendo este tipo de anomalías. La localización de este hallazgo suele ser típicamente en la zona final del cordón, donde conecta con el feto. (16,21)

No se han encontrado hallazgos ecográficos que describan este fenómeno. No obstante, dada la relación entre esta situación y la disminución puntual de gelatina de Warthon en la zona final del cordón, sería interesante plantear la observación de esta área con más frecuencia. (1)

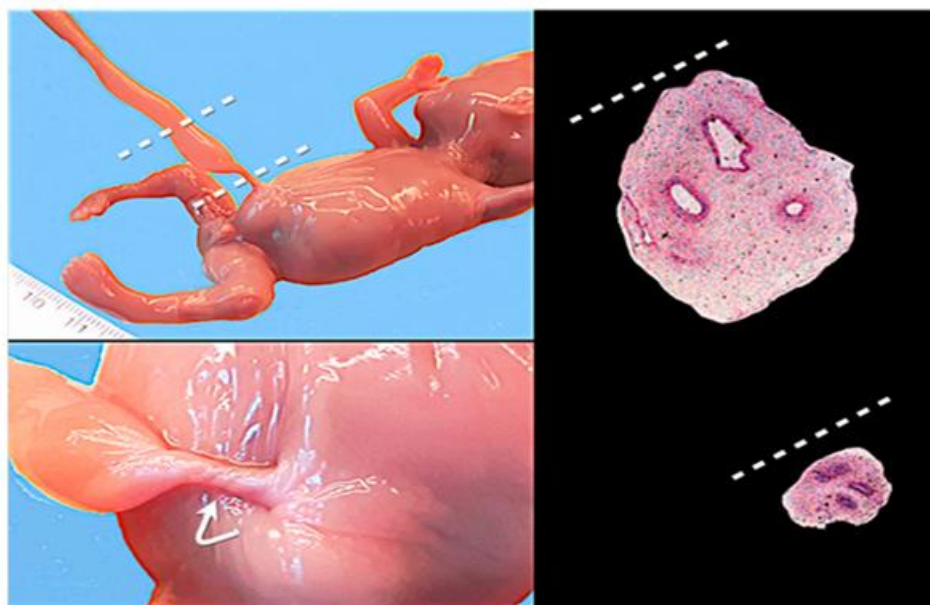


Figura 8. Una reducción o ausencia de rotación de cordón puntual puede generar una disminución en el diámetro del cordón con más probabilidad de torsión y estenosis (flecha curva) que suele localizarse más frecuentemente cerca de la inserción del cordón en el feto. La gelatina de Warthon suele estar disminuida en estas zonas.

PATOLOGÍA ASOCIADA A LA VASCULARIZACIÓN: ARTERIA UMBILICAL ÚNICA, VASOS SUPERNUMERARIOS, QUISTES Y TUMORES

En la fase de blastogénesis, dentro de las primeras cuatro semanas tras la concepción, dos arterias alantóicas, originadas de las arterias ilíacas internas, y dos venas alantóicas (que entran a la vena hepática) penetran a través de la placenta y conectan con los vasos vellositarios. Durante el segundo mes de embarazo, la segunda vena umbilical se atrofia. Tras esto, el cordón umbilical normal presenta típicamente dos arterias y una vena.

Arteria umbilical única

La arteria umbilical única (AUU) es una de las anomalías más comunes del ser humano. Su incidencia se estima entre el 0.63 y el 1% de todos los recién nacidos vivos. La arteria izquierda ausente suele ser el hallazgo más común. (1)

Se postulan tres posibles mecanismos patogénicos: a) agenesia primaria, b) atrofia o atresia secundaria a una arteria previamente existente y c) persistencia de la arteria alantóica original. La segunda teoría es la más aceptada.

La AUU se asocia típicamente a anomalías cardiovasculares, urogenitales, musculoesqueléticas y cerebrales. La incidencia de malformaciones congénitas

se estima en torno al 10.9%. Las malformaciones más frecuentemente asociadas fueron: atresia gastrointestinal o estenosis (Odd Ratio (OR) 25.8; 95 % intervalo de confianza [CI], 17.0–39.1), atresia o estenosis y anorrectal esofágica (OR 20.3; 95 % CI, 3.4–30.9) y agenesia renal (OR 5.9; 95 % CI, 1.9–18.5). La AUU se asocia a un riesgo de hasta 8 veces mayor de presentar anomalías cardíacas congénitas. (22) Asimismo, suele ser un fenómeno frecuente en los casos de aneuploidía.(23)

El estudio llevado a cabo por Gutvirtz et al. publicado en 2016 donde se analizaron los resultados de 233.123 partos reveló que una arteria umbilical única constituía un factor de riesgo independiente para resultados neonatales adversos: desprendimiento de placenta (OR=3.4), nudo verdadero de cordón (OR=3.5), prolapso de cordón (OR=2.8), y parto inducido y finalizado en cesárea (OR =1.5 y OR=1.9, respectivamente), al compararse con el grupo control. Las cifras de mortalidad perinatal fueron más elevadas tanto antenatal (Muerte fetal intrauterina OR=8.1) y postnatalmente (OR=6.1).(23) Estos resultados son consistentes con los encontrados en el metaanálisis de Dagklis et al. de 2021 donde se comparan los resultados de 11 estudios. En este metaanálisis se notificó, además, un riesgo mayor de fetos pequeños para la edad gestacional, hipertensión inducida por el embarazo, prematuridad e ingreso del recién nacido en UCI. (24)

La SEGO y la guía de práctica clínica para la realización del examen del segundo trimestre de la Sociedad Internacional de Ultrasonidos en Obstetricia y Ginecología (ISUOG), recomienda la valoración sistemática de los vasos del cordón y su inserción en la ecografía del primer y en el segundo trimestre. No obstante, indican que no se deberá alertar a los padres de su presencia si constituye un hallazgo aislado y no se debe realizar seguimiento estrecho del peso. Esta recomendación se basa en metaanálisis realizados en 2018, 2017, 2013 y 2007 cuyos resultados presentaron un alto riesgo de sesgo, y que también se recogen y se discuten en el metaanálisis de 2021 previamente mencionado.

- Diagnóstico: El diagnóstico ecográfico de la AUU se determina mediante una sección transversal del cordón o la visualización de ambas arterias rodeando la vejiga urinaria mediante Doppler en un corte transversal.

Aunque no es posible distinguir el origen de la AUU mediante una única ecografía (agenesia o atrofia), el hallazgo de ambas arterias uterinas en el primer trimestre y su posterior desaparición, apoyan la explicación de una atrofia secundaria a una obstrucción. (1)

Un estudio reciente demostró que un diámetro > 3.1 mm en una AUU en la semana 20-22 estaba relacionado con un menor riesgo de feto pequeño para la edad gestacional, sugiriendo que este podría ser el punto de corte para identificar fetos con menor riesgo de enlentecimiento del crecimiento en el tercer trimestre. (25)

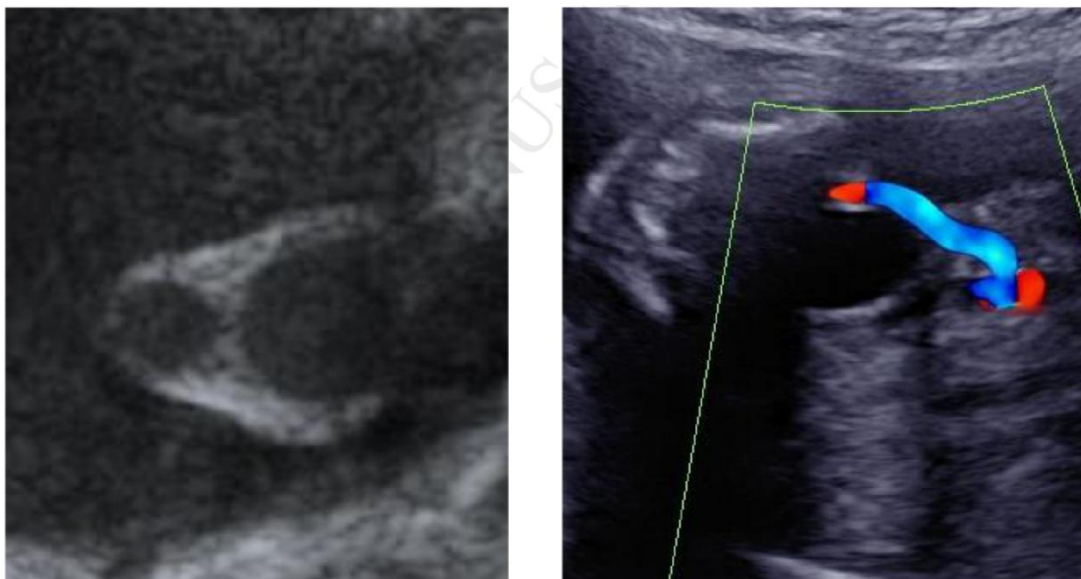


Figura 9. Imagen ecográfica de la arteria umbilical única en un corte transverso (derecha) y mediante Doppler en un corte transverso a nivel de la vejiga fetal (izquierda).

Vasos umbilicales supernumerarios

El término 'vasos umbilicales supernumerarios' designa un número de vasos mayor de 3. Los vasos adicionales pueden ser una arteria adicional o una vena. El origen de una vena supernumeraria puede derivar de una persistencia de la vena umbilical derecha, acompañada de una izquierda. El sistema venoso precoz aparece en torno a la cuarta semana y está compuesto de tres pares de venas: umbilical, vitelina y cardinal. Antes de la sexta semana de gestación, la vena umbilical derecha y el segmento proximal de la vena umbilical izquierda involucionan, mientras que persiste la parte distal de la vena umbilical izquierda. Las venas supernumerarias podrían estar relacionadas con paladar y labio hendido, malformaciones cardiovasculares y gastrointestinales e hídrops fetal.

El desarrollo embriológico de las arterias umbilicales puede aclarar el mecanismo subyacente a la arteria umbilical supernumeraria. Durante la tercera semana de gestación, las arterias umbilicales emergen tras la división ventral de las aortas dorsales pareadas. Tras la fusión de estas aortas, las arterias umbilicales se fusionan con la aorta descendente, permaneciendo dos ramas laterales distales. Simultáneamente, el alantoides se rodea de un plexo arterial del que emerge una arteria única, alargándose a lo largo del tallo corporal. Esta arteria alantoidea progresivamente se atrofia conforme van creciendo las arterias umbilicales derecha e izquierda a lo largo del tallo corporal. Finalmente, se une con las arterias umbilicales para constituir una anastomosis intraarterial en la base del cordón. A lo largo de este proceso, una arteria umbilical accesorio puede aparecer como resultado del fallo de la fusión de las arterias umbilicales primitivas con la aorta descendente o una deficiencia de la coalescencia en el plexo arterial al formar la arteria alantoidea. Este vaso puede no protruir junto con las arterias umbilicales derecha e izquierda. Otra posibilidad es la división de una de las arterias umbilicales durante el desarrollo embrionario. Tres arterias y una vena es una combinación poco común, por lo que encontrar una asociación con otras anomalías es difícil. Se han descrito casos de muerte fetal sin otro hallazgo. (1,10)

Quistes umbilicales

Los quistes umbilicales se clasifican como quistes verdaderos o pseudoquistes. Se consideran la segunda anomalía más frecuente del cordón, únicamente superada por el nudo verdadero. Aun así, es una malformación infrecuente de significado incierto. Se estima una prevalencia del 3%, especialmente durante el primer trimestre. Esta prevalencia va disminuyendo conforme aumenta la edad gestacional. (26) Los quistes umbilicales se relacionan con aneuploidías, especialmente con la trisomía 13 y 18. Los quistes verdaderos presentan un revestimiento epitelial y se originan a partir de los remanentes embrionarios del alantoides o del conducto onfalomesentérico. Los quistes derivados de la alantoides extraembrionaria suelen tener una resolución espontánea, aunque ocasionalmente pueden estar asociados con defectos de la pared abdominal como en el caso del onfalocele o con anomalías del uraco y uropatía obstructiva. Los quistes que derivan del conducto onfalomesentérico están revestidos de

epitelio de origen gastrointestinal y con mayor frecuencia asocian anomalías de pared abdominal y divertículo de Meckel. Otro subtipo de quiste verdadero es el de inclusión amniótica, producido por el atrapamiento del amnios dentro del cordón. (1,26)

Los pseudoquistes son más comunes que los quistes verdaderos e igualmente tienden a ubicarse cerca de la inserción del cordón. Generalmente, los pseudoquistes son secundarios a procesos de degeneración en la gelatina de Wharton. Los quistes grandes pueden afectar al feto por compresión, reduciendo el flujo sanguíneo y provocando trombosis. (10,12)

- Diagnóstico: El diagnóstico de los quistes de cordón es ecográfico. Suelen visualizarse como lesiones bien delimitadas, de pequeño tamaño, anecoicas y con paredes bien definidas. La mayoría son lesiones únicas de diámetro inferior a 5 mm, no obstante, pueden aparecer lesiones múltiples de mayor tamaño. En los últimos años los estudios sobre el valor que aporta la ecografía Doppler y el modo tridimensional en las anomalías del cordón umbilical son crecientes. Por un lado, la evaluación Doppler del flujo sanguíneo del cordón umbilical es crucial como herramienta complementaria para evaluar y diagnosticar anomalías vasculares del cordón. Aunado a la evaluación tridimensional permite lograr un diagnóstico más preciso con repercusión en el pronóstico prenatal. Igualmente, se ha evaluado el papel de la ecografía 3D para el diagnóstico de las malformaciones fetales, que ocasionalmente acontecen ante el diagnóstico del quiste de cordón umbilical. El papel de la ecografía no solo permite el diagnóstico del quiste, sino que además desempeña un papel fundamental cuando se requiera realizar un diagnóstico diferencial, como en los casos de anomalías congénitas, principalmente defectos de la pared abdominal como gastrosquisis u onfalocele; anomalías vasculares, como hemangiomas o aneurisma de la vena umbilical; y alteraciones de tipo uraco persistente en los que la lesión suele extenderse hasta la vejiga. (11) Ocasionalmente puede estar indicado el uso de pruebas complementarias como la tomografía axial computerizada o la resonancia magnética, especialmente en los casos de persistencia del uraco. Además, evaluar el cariotipo puede resultar de

interés, dado el riesgo incrementado de aneuploidías fetales ante el diagnóstico de los quistes del cordón umbilical. (26)

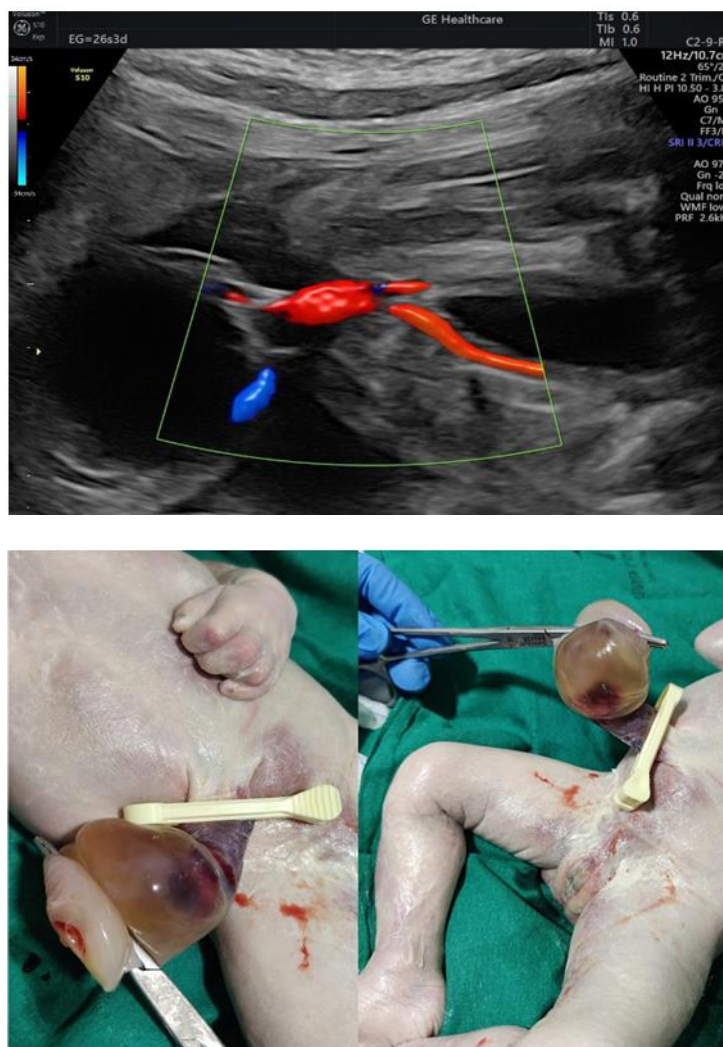


Figura 10. Superior: Imagen ecográfica abdominal del quiste umbilical rodeada por los vasos umbilicales en feto de 24 semanas. Inferior: Imagen macroscópica de quiste en el mismo feto tras muerte fetal intrauterina en semana 32.

Hemangioma / angiomioma umbilical

Los hemangiomas son neoplasias mesenquimales benignas que asientan en el cordón y están compuestas de vasos sanguíneos. Este tumor es un fenómeno infrecuente, se cree que se origina en las células endoteliales de los vasos umbilicales (más frecuentemente de la arteria) y se suele localizar en zonas lejanas tanto a la inserción fetal como placentaria del cordón. Esta patología implica una morbimortalidad de, aproximadamente, el 35%, normalmente relacionada con factores coexistentes como la ruptura del mismo, hídrops no inmune, polihidramnios, coagulación intravascular diseminada fetal, crecimiento

intrauterino retardado y otras anomalías fetales. La muerte fetal intrauterina puede ser secundaria a la obstrucción mecánica del flujo sanguíneo del cordón por compresión de este. (1)

Cuando el hemangioma asienta cerca de la inserción fetal del cordón umbilical, puede ser confundido con un onfalocele. (10)

La imagen ecográfica incluye una lesión hiperecogénica o una masa multiquística dentro del cordón umbilical. La imagen con Doppler puede confirmar la naturaleza vascular de la lesión.(1)

Los angiomixomas representan un subtipo raro de hemangiomas, con una morbimortalidad igualmente incrementada. Esta neoplasia parece proceder de uno o más de los vasos umbilicales o de remanentes de vasos embrionarios. Una de las potenciales complicaciones prenatales es la compresión de los vasos del cordón, resultando en crecimiento intrauterino retardado y muerte fetal intrauterina. (1)

- Diagnóstico: A pesar de ser infrecuentes, es posible diagnosticarlos mediante ecografía: consisten en masas complejas dentro del cordón umbilical que pueden contener quistes y zonas hiperecogénicas. Los angiomixomas suelen adoptar tamaños mayores que los hemangiomas, incluso llegando a ocupar toda la longitud del cordón umbilical. Se ha encontrado una asociación con el aumento de la alfafetoproteína en el segundo trimestre y ambos tumores previamente descritos.

Los hemangiomas de cordón han sido identificados recientemente como un hallazgo precoz de una hemangiomatosis neonatal difusa. En estos hemangiomas, se han descrito alteraciones proteómicas subyacentes relacionadas con malformaciones capilares, tales como la GNA11 y GNAQ. (27)Sería conveniente estudiar estas relaciones genéticas más detalladamente.

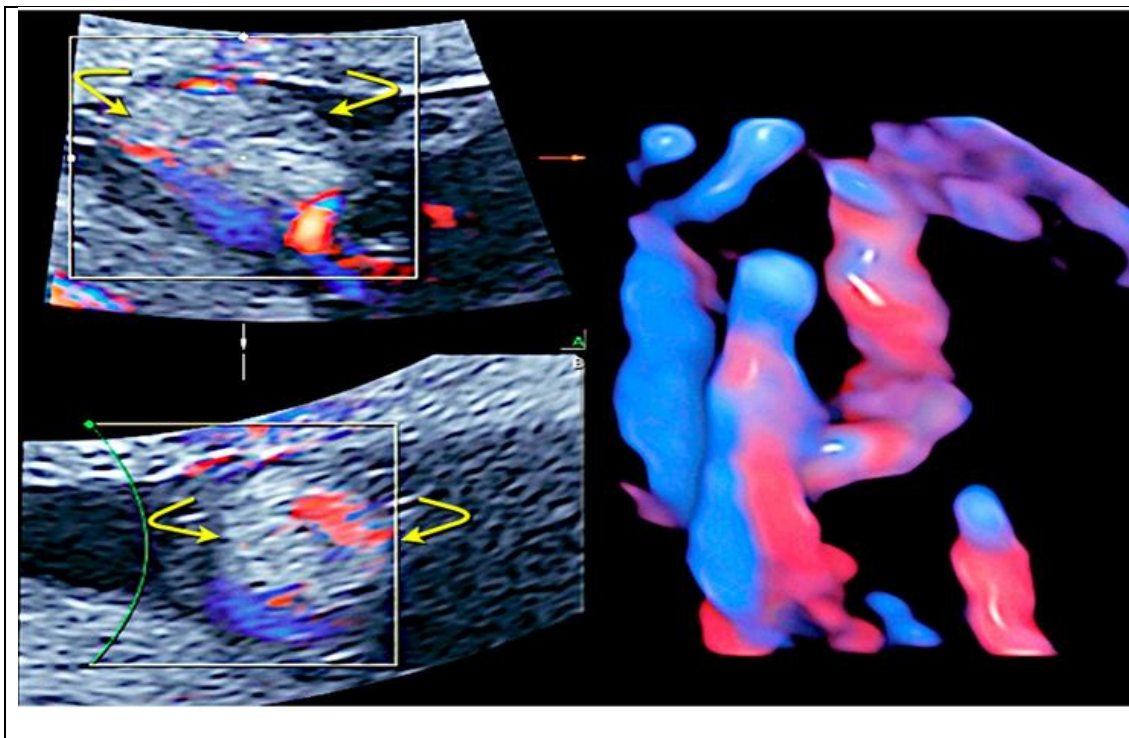


Figura 11. Angiomixoma umbilical detectado en semana 16. Su localización fue a nivel de la inserción placentaria del cordón. El Doppler multiplano (izquierda) y la ecografía 3D renderizada (derecha) muestran el efecto del angiomixoma sobre los vasos umbilicales. Aparece como una imagen redondeada (flechas amarillas) que envuelve, retuerce y, a veces, aprieta los vasos umbilicales.

CONCLUSIONES

El cordón umbilical es una estructura tanto vital como olvidada a partes iguales. Su longitud y disposición la hacen difícil de evaluar en los exámenes ecográficos habituales.

Las guías del Colegio Americano de Obstetras y Ginecólogos (ACOG) y la Sociedad de Medicina Materno-Fetal (SMFM) de 2018 recogen que se debe observar el cordón umbilical y registrar el número de vasos de este. La inserción placentaria debe notificarse cuando sea técnicamente posible. De igual forma, la ISUOG incide en que el análisis exhaustivo de la morfología del cordón umbilical no está recomendado por sistema en el cribado del primer y segundo trimestre en gestantes de bajo riesgo, sí que está recomendado notificar la presencia de inserción velamentosa, marginal, la existencia de quistes o una arteria umbilical única si se asocia con otros factores de riesgo de crecimiento intrauterino restringido. (28,29)

La SEGO indica que es conveniente observar la inserción de la placenta durante el segundo trimestre y analizar la inserción del cordón vía vaginal en casos de

placenta baja o previa dado el riesgo de inserción velamentosa y vasa previa.(30,31)

La única guía que hace alusión específica a los giros de cordón es la ISUOG que indica que no es necesario analizar su presencia por no tener relevancia clínica significativa.

Por tanto, las guías recogen el análisis de:

1. Número de vasos del cordón.
2. Inserción del cordón tanto fetal como placentaria.
3. Una posible vasa previa en el segundo trimestre.

Así pues, las guías no recogen ningún criterio para evaluar posibles anomalías de cordón previamente expuestas como circulares, nudos o neoplasias funiculares ni ecográficamente ni con herramientas adicionales.

Dada la creciente importancia del cordón umbilical en la morbimortalidad fetal, sería necesario plantear el análisis de la mayor longitud de cordón disponible con el objetivo de identificar alguna de las anomalías previamente descritas, recomendando un seguimiento más estrecho en casos donde la evidencia muestra un aumento de riesgo de complicaciones tales como la AUU o la vasa previa e incluso su derivación a unidades especializadas en medicina fetal.

En un futuro, la resolución ecográfica mejorará con toda probabilidad, seguida de un incremento en el uso de herramientas como la ecografía 3D junto con otras pruebas de imagen como el TAC o la Resonancia Magnética. Estos recursos harán posible el análisis prenatal del cordón umbilical en toda su longitud al igual que otras estructuras fetales, incrementando el número de diagnósticos de anomalías funiculares como las detalladas anteriormente y su potencial relación con la morbimortalidad fetal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sherer DM, Al-Haddad S, Cheng R, Dalloul M. Current perspectives of prenatal sonography of umbilical cord morphology. *Int J Womens Health*. 2021;13:939-71.
2. Sheiner E, Abramowicz JS, Levy A, Silberstein T, Mazor M, HersHKovitz R. Nuchal cord is not associated with adverse perinatal outcome. *Arch Gynecol Obstet*. mayo de 2006;274(2):81-3.
3. Ogueh O, Al-Tarkait A, Vallerand D, Rouah F, Morin L, Benjamin A, et al. Obstetrical factors related to nuchal cord. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 1 de junio de 2006;85(7):810-4.
4. Larson JD, Rayburn WF, Crosby S, Thurnau GR, Oklahoma OC. Multiple nuchal cord entanglements intrapartum complications and. 1995;
5. Pergialiotis V, Fanaki M, Bellos I, Tzortzis A, Loutradis D, Daskalakis G. Evaluation of umbilical cord entanglement as a predictive factor of adverse pregnancy outcomes: A meta-analysis. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology*. 1 de diciembre de 2019;243:150-7.
6. Erland Linde L, Rasmussen S, Kessler J, Ebbing C. Extreme umbilical cord lengths, cord knot and entanglement: Risk factors and risk of adverse outcomes, a population-based study. *PLoS One*. 1 de marzo de 2018;13(3).
7. Al Qasem M, Meyyazhagan A, Tsibizova V, Clerici G, Arduini M, Khader M, et al. Knots of the umbilical cord: Incidence, diagnosis, and management. Vol. 166, *International Journal of Gynecology and Obstetrics*. John Wiley and Sons Ltd; 2024. p. 559-66.
8. Scalise C, Cordasco F, Sacco MA, Ricci P, Aquila I. The Importance of Post-Mortem Investigations in Stillbirths: Case Studies and a Review of the Literature. *Int J Environ Res Public Health*. 1 de julio de 2022;19(14).
9. Ernst LM, Minturn L, Huang MH, Curry E, Su EJ. Gross patterns of umbilical cord coiling: Correlations with placental histology and stillbirth. *Placenta*. julio de 2013;34(7):583-8.
10. Hasegawa J. Ultrasound screening of umbilical cord abnormalities and delivery management. *Placenta*. 1 de febrero de 2018;62:66-78.
11. Hammad IA, Blue NR, Allshouse AA, Silver RM, Gibbins KJ, Page JM, et al. Umbilical Cord Abnormalities and Stillbirth. En: *Obstetrics and Gynecology*. Lippincott Williams and Wilkins; 2020. p. 644-52.
12. Wojcieszek AM, Shepherd E, Middleton P, Gardener G, Ellwood DA, McClure EM, et al. Interventions for investigating and identifying the causes of stillbirth. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 30 de abril de 2018;2018(4).
13. Jessop FA, Lees CC, Pathak S, Hook CE, Sebire NJ. Umbilical cord coiling: Clinical outcomes in an unselected population and systematic review. *Virchows Archiv*. enero de 2014;464(1):105-12.
14. Hargitai B, Marton T, Cox PM. Examination of the human placenta. Vol. 57, *Journal of Clinical Pathology*. 2004. p. 785-92.
15. Gersell D. ASCP survey on placental examination. *Am J Clin Pathol*. 1998;109:127-43.
16. Sherer DM, Al-Haddad S, Cheng R, Dalloul M. Current perspectives of prenatal sonography of umbilical cord morphology. Vol. 13, *International Journal of Women's Health*. Dove Medical Press Ltd; 2021. p. 939-71.

17. Ruiters L, Kok N, Limpens J, Derks JB, de Graaf IM, Mol BWJ, et al. Incidence of and risk indicators for vasa praevia: a systematic review. *BJOG*. 2016;123(8):1278-87.
18. Ebbing C, Johnsen SL, Albrechtsen S, Sunde ID, Vekseth C, Rasmussen S. Velamentous or marginal cord insertion and the risk of spontaneous preterm birth, prelabor rupture of the membranes, and anomalous cord length, a population-based study. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 1 de enero de 2017;96(1):78-85.
19. Siargkas A, Tsakiridis I, Pachi C, Mamopoulos A, Athanasiadis A, Dagklis T. Impact of velamentous cord insertion on perinatal outcomes: a systematic review and meta-analysis. *Am J Obstet Gynecol MFM*. febrero de 2023;5(2):100812.
20. Abu H, Gabathuse T, Burke G, Fahy U, Saunders J, Slevin J. 117: The significance of umbilical cord insertion in term singleton pregnancies. *Am J Obstet Gynecol*. enero de 2011;204(1):S60-1.
21. Tonni G, Lituania M, Cecchi A, Carboni E, Resta S, Bonasoni MP, et al. Umbilical Cord Diseases Affecting Obstetric and Perinatal Outcomes. *Healthcare (Switzerland)*. 1 de octubre de 2023;11(19).
22. Ebbing C, Kessler J, Moster D, Rasmussen S. Single umbilical artery and risk of congenital malformation: population-based study in Norway. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 1 de abril de 2020;55(4):510-5.
23. Gutvirtz G, Walfisch A, Beharier O, Sheiner E. Isolated single umbilical artery is an independent risk factor for perinatal mortality and adverse outcomes in term neonates. *Arch Gynecol Obstet*. 1 de noviembre de 2016;294(5):931-5.
24. Dagklis T, Siargkas A, Apostolopoulou A, Tsakiridis I, Mamopoulos A, Athanasiadis A, et al. Adverse perinatal outcomes following the prenatal diagnosis of isolated single umbilical artery in singleton pregnancies: a systematic review and meta-analysis. *J Perinat Med*. 28 de marzo de 2022;50(3):244-52.
25. Contro E, Larcher L, Lenzi J, Valeriani M, Farina A, Jauniaux E. Changes in Artery Diameters and Fetal Growth in Cases of Isolated Single Umbilical Artery. *Diagnostics*. 1 de febrero de 2023;13(3).
26. Ruiz Campo L, Savirón Cornudella R, Gámez Alderete F, Martínez-Payo C, Pérez Pérez P, Garrido Fernández P, et al. Prenatal diagnosis of umbilical cord cyst: Clinical significance and prognosis. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 1 de octubre de 2017;56(5):622-7.
27. Schwickert A, Seeger KH, Rancourt RC, Henrich W. Prenatally detected umbilical cord tumor as a sign of diffuse neonatal hemangiomas. *Journal of Clinical Ultrasound*. 1 de julio de 2019;47(6):366-8.
28. American Institute of Ultrasound in Medicine. AIUM-ACR-ACOG-SMFM-SRU Practice Parameter for the Performance of Standard Diagnostic Obstetric Ultrasound Examinations. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 1 de noviembre de 2018;37(11):E13-24.
29. Salomon LJ, Alfirevic Z, Berghella V, Bilardo CM, Chalouhi GE, Da Silva Costa F, et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 1 de junio de 2022;59(6):840-56.

30. Arenas Ramírez J, Puerto Navarro B, Puente Águeda J, Sainz Bueno J, Álvaro Navidad M. Guía de la exploración ecográfica del I trimestre. *Progresos de Obstetricia y Ginecología*. 2022;65:240-90.
31. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. Guía sistemática de la exploración ecográfica del segundo trimestre. *Progresos de Obstetricia y Ginecología*. 2020;63(2):99-122.