



Quiste de cordón verdadero. Patología benigna con potencial de desenlace fatal

True umbilical cord cyst. Benign pathology with potentially fatal outcome

María Pineda Mateo, Rony David Brenner Anidjar, Eva Carmona Domínguez e Isabel Corrales Gutiérrez

Unidad de Gestión Clínica de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Resumen

La patología de cordón umbilical es todavía poco conocida a nivel prenatal. El quiste de cordón umbilical se encuentra entre las más frecuentes de sus expresiones, sin embargo, se trata de una alteración infradiagnosticada ecográficamente. Incluso en los casos diagnosticados, no existe consenso en cuanto al manejo de dicha patología, que puede acontecer con graves consecuencias. El objetivo de este trabajo es exponer el caso de un quiste de cordón verdadero con evidencia fotográfica, así como relatar las claves en su diagnóstico diferencial y realizar una revisión literaria de la bibliografía disponible. Se presenta el caso de una gestante de 24 semanas de feto único con diagnóstico prenatal de quiste umbilical verdadero a 2 centímetros de la inserción umbilical, que presenta crecimiento progresivo durante su control hasta alcanzar 42 mm de diámetro máximo. Acude a urgencias en semana 32 por disminución de movimientos fetales, con hallazgo de muerte fetal intraútero secundaria a trombosis por compresión extrínseca de vasos umbilicales. Concluimos que el hallazgo ecográfico de un quiste umbilical persistente prenatal tiene pronóstico impredecible. La evaluación ecográfica exhaustiva es fundamental para el diagnóstico de la lesión y de las posibles anomalías fetales asociadas, si bien no existe un manejo estandarizado que garantice un resultado favorable.

Palabras clave:

Quiste. Cordón umbilical. Prenatal. Ecografía. Intraútero.

Abstract

The pathology of the umbilical cord remains somewhat unexplored at the prenatal level. Umbilical cord cyst is among the most frequent of its expressions, however, it is an underdiagnosed alteration by ultrasound. Even in diagnosed cases, there is no consensus regarding the management of this pathology, which can have stern consequences. The aim is to expose the case of a true cord cyst with photographic evidence, as well as to report the keys in its differential diagnosis and to carry out a literary review of the available bibliography. We present the case of a 24-week pregnant woman with a single fetus with a prenatal diagnosis of a true umbilical cyst 2 centimeters from the umbilical insertion, which presented progressive growth during control until reaching a maximum diameter of 42mm. She went to the emergency room at week 32 due to decreased fetal movements, with the finding of intrauterine fetal death secondary to thrombosis due to extrinsic compression of the umbilical vessels. We conclude that the ultrasound finding of a prenatal persistent umbilical cyst has an unpredictable prognosis. Exhaustive ultrasound evaluation is essential for the diagnosis of the lesion and possible associated fetal anomalies, although there is no standardized management that guarantees favorable results.

Key words:

Cyst. Umbilical cord. Prenatal. Ultrasound. Intrauterus

Recibido: 08/02/2023
Aceptado: 04/03/2023

Pineda Mateo M, Brenner Anidjar RD, Carmona Domínguez E, Corrales Gutiérrez I. Quiste de cordón verdadero. Patología benigna con potencial de desenlace fatal. Prog Obstet Ginecol 2023;66:14-18.

Correspondencia:

María Pineda Mateo
Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología
Hospital Universitario Virgen Macarena
Av. Dr. Fedriani, 3
41009 Sevilla
e-mail: mpinedam2@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El cordón umbilical es una estructura vital en el desarrollo fetal intrauterino, que proporciona el aporte de nutrientes y oxígeno al feto (1). Su desarrollo se origina a partir del pedículo de fijación que une al embrión en su estadio de disco trilaminar con la decidua basal. El proceso de formación comienza a los 18 días post concepción y se completa transcurridos 30 o 40 días aproximadamente (1,2).

Entre los componentes del cordón umbilical se halla una parte de tejido conjuntivo subamniótico conocido como gelatina de Wharton. Este componente, junto al tejido mucoide, proporciona al cordón umbilical la capacidad de compresión (1). A medida que el cordón se va alargando acontecen dos sucesos, por un lado, las arterias umbilicales y la vena umbilical van penetrando en la placenta; por otro lado, el alargamiento gradual del cordón umbilical conduce a un enrollamiento del mismo, alcanzado una longitud media de unos 55 cm (1,2). Todos estos componentes son fundamentales para la protección del cordón de posibles alteraciones relacionadas con las fuerzas de torsión, cizallamiento y compresión, que pueden suceder tanto en la gestación como durante el descenso fetal en el trabajo de parto (1). Además, se ha identificado un mecanismo adicional, la anastomosis de Hyrtl. Es un sistema de derivación intraarterial localizado en el 96% de los cordones umbilicales. Su objetivo es igualar las presiones entre las dos arterias umbilicales y funcionar como una válvula de seguridad en caso de compresión del cordón (2).

El desarrollo actual de la ecografía prenatal ha permitido identificar estas estructuras señaladas, así como las anomalías con significado incierto o patológico (3). Durante el examen ecográfico pueden hallarse alteraciones en el cordón umbilical que se clasifican en función del tipo de anomalía estructural. Así, se distinguen las anomalías de causa vascular, las anomalías por tumores sólidos y complejos, la inserción anómala del cordón umbilical, las anomalías quísticas, y otras alteraciones como el enrollamiento o los nudos del cordón umbilical (4). Estas últimas alteraciones son más frecuentes en los cordones umbilicales excesivamente largos, sin embargo, los cordones cortos no están exentos de riesgos. El mayor riesgo de resultados perinatales adversos se relaciona con una longitud acortada del cordón umbilical, así como las anomalías de la frecuencia cardíaca fetal intraparto, el riesgo de hemorragia postparto y desprendimiento prematuro de placenta normoinserta (1).

El uso generalizado de la ecografía en el control gestacional ha supuesto un incremento en el diagnóstico de las anomalías fetales e intrauterinas (5,6). En relación a la patología del cordón umbilical, el quiste es considerado una de las anomalías más frecuentes, con un significado incierto o adverso en algunos casos (6). A continuación, se presenta un caso clínico de quiste de cordón umbilical

verdadero, diagnosticado en el segundo trimestre de gestación y con un desenlace fatal. Además, dado lo infrecuente de esta patología, se ha realizado una revisión de la literatura más actual para este propósito.

CASO CLÍNICO

Gestante de 32 años, con antecedentes médicos de hipertensión intracraneal benigna (HICB) sin tratamiento, hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina 75 mcg/día y obesidad (Índice de masa corporal pregestacional de 36.3).

Como antecedentes gineco-obstétricos destaca un aborto de primer trimestre y una cesárea electiva por sintomatología de su HICB.

Gestación actual normovigilada en consulta de alto riesgo obstétrico por patología materna. En la semana 24 de gestación fue derivada a consulta de diagnóstico prenatal ante la sospecha ecográfica de un quiste de cordón umbilical de 32*37mm, no visualizado en la ecografía morfológica de las 20 semanas.

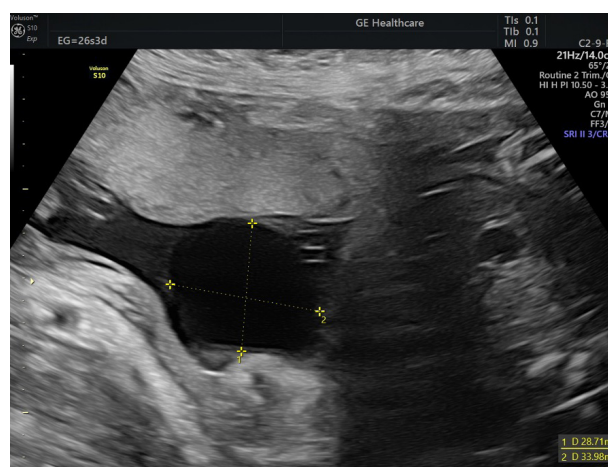


Figura 1. Imagen ecográfica donde puede visualizarse en semana 26, formación anecoica de 28*33mm compatible con quiste de cordón umbilical. En su interior no son visibles estructuras compatibles con vísceras abdominales.

La paciente continuó el seguimiento gestacional en dicha consulta. Los hallazgos ecográficos mostraban una imagen quística de cordón umbilical, de aspecto verdadero, de 33*28 mms (Fig. 1), con crecimiento durante el seguimiento hasta alcanzar 42*35mm (Fig. 2). Dicho quiste estaba circundado por ambas arterias umbilicales cuya pulsatilidad era normal. No parecía existir compromiso en el flujo de ambas arterias umbilicales (Fig. 3). El quiste presentaba también alrededor gelatina de Wharton. No parecía observarse comunicación entre la vejiga y la formación quística por lo que se descartó una persisten-

cia del uraco, el resto de la ecografía no mostraba otros hallazgos de interés. El crecimiento prenatal observado se mantenía entre el percentil 20 y 30.



Figura 2. Imagen ecográfica del mismo quiste de cordón umbilical en semana 29, donde es notorio, el crecimiento del mismo con la evolución, alcanzando un diámetro máximo de 42.59mm.

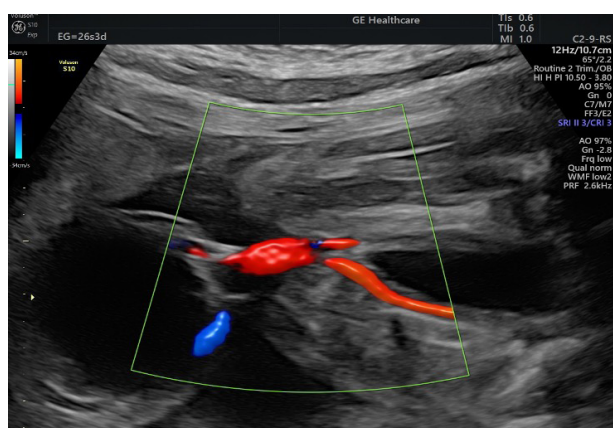


Figura 3. Imagen ecográfica de quiste de cordón umbilical circundado por ambas arterias umbilicales cuya pulsatilidad es normal (IP arteria derecha de 1,23 (p56) e IP de arteria umbilical izquierda de 1.14 (p45)). No parece que haya compromiso en el flujo de ambas arterias umbilicales.

En la semana 32 la gestante acude al servicio de urgencias por disminución de movimientos fetales. A su llegada se comprobó mediante ecografía abdominal presentación fetal en céflica, con un peso fetal estimado de 1651g correspondiente a un percentil 9, y ausencia de latido y de movimientos fetales. Se informó a los progenitores del diagnóstico de muerte fetal anteparto y de la indicación de inducción del parto al no existir contraindicación para seleccionar la vía vaginal como vía de elección. Transcurridas 24 horas desde el inicio de la inducción se produce la finalización mediante parto eutócico con alumbramiento de placenta y membranas íntegras, naciendo una mujer fallecida de 1.265 g. Apgar 0/0/0. Macroscópicamente no presenta anomalías visibles, salvo quiste en cordón umbilical.

cal a 1-2 cm de inserción umbilical, con aparente trombosis y coágulos en su interior (Fig. 4). Gelatina de Wharton de aspecto edematoso. Placenta de aspecto normal, coloración rojo-vinosa, sin anomalías estructurales visibles, sin infartos ni hematomas, con peso de 500 g (Fig. 5). Con el consentimiento de los progenitores se enviaron muestras fetales y placentarias para estudio anatomopatológico, así como el feto para necropsia. El postparto fue de evolución favorable, siendo dada de alta precozmente.



Figura 4. Fotografía del feto tras el nacimiento. Puede observarse quiste en cordón umbilical a 1-2 cm de inserción umbilical, con aparente trombosis y coágulos en su interior. Gelatina de Wharton de aspecto edematoso.



Figura 5. Fotografía donde puede observarse feto femenino sin malformaciones externas evidentes. Placenta de aspecto normal, coloración rojo-vinosa, sin anomalías estructurales visibles, sin infartos ni hematomas.

De los estudios realizados, el resultado del cariotipo fue normal. La necropsia informó de un feto de sexo femenino sin evidencia de malformaciones externas e internas, con hallazgos compatibles con muerte fetal intraútero con maceración cutánea y autólisis visceral generalizada. Se observó el quiste de gelatina de Wharton del cordón.

umbilical, catalogado como quiste umbilical verdadero y localizado a 2 cm de su inserción. La placenta mostró alteraciones degenerativas vellositarias sugestivas de malperfusión vascular materna. Tras informar de los resultados y evaluar el bienestar actual de los progenitores tras el proceso, la paciente fue dada de alta en consulta, mostrando la disponibilidad de los profesionales sanitarios si precisara.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una búsqueda bibliográfica de literatura a través de las bases de datos PubMed, MedLine, Embase, Bio-Med Central y SciELO, para identificar artículos publicados en inglés o español sobre el desarrollo las anomalías y los quistes del cordón umbilical en los últimos 10 años. Además, se amplía la búsqueda a años anteriores, incluyendo referencias más antiguas en este trabajo que resultan de interés para el caso clínico expuesto.

Se encontraron 46 artículos publicados en las bases de datos mencionadas, de los cuales se seleccionan 15 artículos sobre pseudoquistes o quistes del cordón umbilical que han sido incluidos en el presente artículo.

DISCUSIÓN

El quiste umbilical es considerado la segunda anomalía más frecuente del cordón, precedida únicamente por los nudos (6,7). Sin embargo, es una situación infrecuente de significado incierto (7). Se estima una prevalencia del 3%, especialmente durante el primer trimestre (5,7), la cual va disminuyendo a medida que avanza la edad gestacional (5). Por tanto, en función del momento en el que se diagnostiquen podemos considerar los quistes de primer trimestre, o los de segundo y tercer trimestre de gestación (3).

La clasificación tradicional de los quistes de cordón umbilical está basada en el estudio histológico, distinguiéndose de esta forma los quistes verdaderos y los pseudoquistes.

Los quistes verdaderos se caracterizan por poseer un revestimiento epitelial (3,5). Estos quistes tienen su origen en restos embrionarios de la alantoides o del conducto onfalomesentérico (3,5). 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 (5). 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, produ-

cido por el atrapamiento del amnios dentro del cordón (5,7). 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 (4,6,7).

El avance en los ultrasonidos ha permitido la visualización precoz de estos quistes además de un seguimiento estrecho y detallado sobre la evolución del mismo (8,9). Desde las 7 semanas de gestación es posible visualizar los quistes de cordón, y entre las primeras 14 semanas de embarazo se diagnostican con una frecuencia del 2-3% (3,4,10). El origen de los quistes de cordón umbilical en el primer trimestre es desconocido. Algunos son consecuencia de la persistencia de restos embrionarios, y otros son derivados del atrapamiento del amnios o de la degeneración de la gelatina de Wharton (4). Y aunque desconocido, la resolución espontánea de estos, así como su localización lateral a los vasos umbilicales sugieren que la mayoría se tratan de pseudoquistes en lugar de quistes verdaderos de restos embriológicos. Del mismo modo, la aparición simultánea con la herniación fisiológica del intestino medio y el enrollamiento del cordón umbilical, son argumentos a favor de la formación de pseudoquistes dado el aumento de la presión hidrostática en los vasos umbilicales (3).

En la gran mayoría de los casos los quistes carecen de significación patológica. Se estima que únicamente el 13% de estos asocian anomalías estructurales del feto. La visualización ecográfica de la inserción del quiste cercana al feto o la placenta, así como la multiplicidad, son indicios a favor de la presencia de alteraciones estructurales (7). Del mismo modo, la persistencia de los quistes a lo largo de la gestación aumenta el riesgo de anomalías cromosómicas y estructurales (4,7).

Cuando los quistes del cordón umbilical persisten o tienen un diagnóstico tardío en el segundo o tercer trimestre de gestación el riesgo de anomalías está incrementado (7,12). En estos casos, se recomienda una evaluación ecográfica detallada y exhaustiva, tal y como se realizó en el caso clínico expuesto, pues hasta en la mitad de los casos pueden hallarse anomalías en el feto (7). Las alteraciones estructurales observadas con mayor frecuencia corresponden a defectos de pared abdominal y del tracto urinario. Con relación a las aneuploidias, la trisomía 18, también conocida como síndrome de Edward, es la más habitual (11).

La asociación entre los quistes verdaderos y las anomalías fetales está documentada en la literatura revisada (12). En 1995, Shipp y cols., reportaron 13 casos de quiste de cordón umbilical diagnosticado entre las 12 y las 37 semanas (13). Uno de ellos finalizó con una muerte fetal intraútero debido a una trisomía 13. En los 4 casos restantes se hallaron anomalías estructurales ecográficas como persistencia del uraco, anomalías vasculares y

hernia umbilical (13). Posteriormente, Bonilla y cols., con el propósito de determinar si la ecografía tridimensional (3D) aporta beneficios en la definición de los quistes y pseudoquistes del cordón umbilical, reportaron dos casos de quiste de cordón verdaderos, uno de ellos asociado a anomalía estructural, y un caso de pseudoquiste (14). Los autores concluyeron los beneficios de la ecografía 3D en lo referente a un diagnóstico más preciso de la patología y de las posibles anomalías asociadas (14).

Del mismo modo, el riesgo de resultados perinatales adversos está incrementado en esta situación (4,12,15), tal y como sucedió en el caso clínico reportado. Recientemente, Hammad y cols., analizaron 496 casos de muerte fetal intraútero y hallaron que las anomalías del cordón umbilical son un factor de riesgo importante para la muerte fetal, estando estas presentes en el 19% de los casos aproximadamente (15).

Actualmente, los datos en la literatura sobre el papel de la ecografía en las anomalías del cordón umbilical son limitados, y para algunos autores, en ciertos casos carece de especificidad (8,9,16). 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 (14), como en nuestro caso, alcanzado el quiste los 40mm de diámetro. 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 (14). 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 (14).

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 (7,8,9,12,14).

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 (7).

CONCLUSIONES

Los quistes de cordón umbilical son un hallazgo infrecuente. La desaparición de la imagen en el transcurso de la gestación es sugerente de pseudoquistes y tiene un buen pronóstico. La persistencia o el diagnóstico tardío durante la gestación sugiere el diagnóstico de quistes verdaderos cuyo pronóstico es impredecible. La evaluación ecográfica exhaustiva es fundamental para el diagnóstico de la lesión y de las posibles anomalías fetales asociadas.

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. Benirschke K, Kaufman P. Anatomy and pathology of the umbilical cord and major fetal vessels. In: Benirschke K, Kaufman P, editors. *Pathology of the Human Placenta*. 3rd ed. New York, NY: Springer-Verlag; 1995:319-377.
3. Savirón Cornudella R, Martínez Payo C, Díaz de Terán Martínez-Berganza E, Tamarit Degenhardt I, Iglesias Goy E. Diagnóstico ecográfico de quistes del cordón umbilical en el primer trimestre de la gestación. *Prog Obstet Ginecol*. 2006;49:718-721.
4. Sepulveda W. Umbilical cord abnormalities: Prenatal diagnosis and management. Massachusetts: Uptodate Waltham. [en línea]. Dirección URL: <<http://www.uptodate.com/>> (Consulta Abril 2022).
5. Ruiz Campo L, Savirón Cornudella R, Gamez Alderete F, Martínez-Payo C, Perez Perez P, Garrido Fernandez P, et al. Prenatal diagnosis of umbilical cord cyst: Clinical significance and prognosis. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2017;56:622-627.
6. Sepulveda W, Gutierrez J, Sanchez J, Be C, Schnapp C. Pseudocyst of the umbilical cord: prenatal sonographic appearance and clinical significance. *Obstet Gynecol*. 1999;93:377-381.
7. Martín Martín R. Quiste de gelatina de Wharton del cordón umbilical. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2016;18:e121-e124.
8. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. Guía sistemática de la exploración ecográfica del segundo trimestre. *Prog Obstet Ginecol* 2020; 63:99-122.
9. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. Guía de la exploración ecográfica del I trimestre. *Prog Obstet Ginecol* 2022; 65:240-90.
10. Ross JA, Jurkovic D, Zosmer N, Jauniaux E, Hackett E, Nicolaides KH. Umbilical cord cysts in early pregnancy. *Obstet Gynecol*. 1997;89:442-445.
11. Kellow Z, Feldstein V. Ultrasound of the placenta and umbilical cord: a review. *Ultrasound Q*. 2011; 27:187-97.
12. Arango-Pineda JC, Olivares-Concha DS, Rojas-Salazar MF, Quintero-Mejía JC, Saldarriaga-Gil W. Pseudoquistes del cordón umbilical: reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Colomb Obstet Ginecol*. 2013;64:344-9.
13. Shipp T, Bromley B, Benacerraf B. Sonographically detected abnormalities of the umbilical cord. *Int J Gynaecol Obstet* 1995;48:179-85.
14. Bonilla F Jr, Raga F, Villalaiz E, Osborne N, Castillo JC, Bonilla-Musoles F. Umbilical cord cysts: evaluation with different 3-dimensional sonographic modes. *J Ultrasound Med*. 2010;29:281-5.
15. Hammad IA, Blue NR, Allshouse AA, Silver RM, Gibbins KJ, Page JM. Umbilical Cord Abnormalities and Stillbirth. *Obstet Gynecol*. 2020;135:644-652.
16. Kong CKY, Zi Xean K, Li FX, Chandran S. Umbilical cord anomalies: antenatal ultrasound findings and postnatal correlation. *BMJ Case Rep*. 2018;2018:bcr2018226651.