

Persistan Sağ Umbilikal Ven (PSUV); Bir Anomali ya da Varyasyonun Prenatal Tanısı ve Literatürün Sonuçları¹

PERSISTENT RIGHT UMBILICAL VEIN: PRENATAL DIAGNOSIS OF AN ANOMALY OR VARIATION AND EVALUATION OF THE LITERATURE

Atıl YÜKSEL*, Selim BÜYÜKKURT**, Hakan SAVAŞ***

* Prof.Dr., İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,

** Tıpta Uzm.Öğr.Dr., İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,

*** Uz.Dr., İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, İSTANBUL

Özet

Amaç: Persistan sağ umbilikal venin (PSUV) prenatal dönemdeki tanısıyla ilgili deneyimlerimizi aktarmaktır.

Çalışmanın Yapıldığı Yer: Premed fetus sağlığı merkezi, İstanbul.

Materyal ve Metod: 01.Kasım.1999 ve 31.Aralık.2001 tarihleri arasında 6657 fetusa detaylı ultrasonografik inceleme yapıldı. Bu gruptaki PSUV vakaları geriye dönük olarak incelendi.

Bulgular: 6657 fetustan sekizinde PSUV saptandı (% 0,12). Bunların dördünde eşlik eden ultrasonografik malformasyonlar vardı (% 50). Ortalama tanı haftası 21,25±3,53'tü. Çeşitli nedenlerle dört fetusa yapılan amniyosentez ve kromozom analizi normal sonuçlandı.

Sonuç: İzole PSUV vakaları genellikle olumlu fetal ve neonatal prognoz ile birlikte olsa da; saptandıklarında başta kardiyovasküler sistem olmak üzere tüm sistemler ultrasonografik olarak detaylı incelemeye alınmalıdır. Ek ultrasonografik bulguya rastlanılırsa fetal karyotipleme önerilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Persistan sağ umbilikal ven, Prenatal tanı

T Klin Jinekoloj Obst 2003, 13:117-121

Summary

Objective: To share our experimentations on prenatal diagnosis of the persistent right umbilical vein (PRUV).

Institution: Premed fetal health center, İstanbul.

Materials and Methods: A detailed fetal ultrasonographic examination was done in 6657 consecutive fetuses who were examined between November 1, 1999 and December 31, 2001. The cases of PRUV were analysed retrospectively.

Result: There was an eight PRUV in 6657 fetuses (0,12 %). Four of eight (50%) had an additional ultrasonographic malformations. The diagnosis was made approximately in 21,25±3,53 weeks' gestation. Amniocentesis and chromosomal studies were done, for several reasons, in four fetuses; and all were normal.

Conclusion: Despite fetal and neonatal prognosis is good when the PRUV is an isolated finding, in all PRUV cases extensive targeted ultrasonographic examination should be done; especially focused on cardiovascular system. If additional ultrasonographic malformations have been observed, it's obligatory to propose fetal chromosomal analyse.

Key Words: Persistent right umbilical vein, Prenatal diagnosis

T Klin J Gynecol Obst 2003, 13:117-121

Embriyonel hayattaki dört çift venin ikisi embriyo içi, ikisi embriyo dışı yerleşimlidir. Embriyo içi venlerden üst kısmı drene eden v. kardinale anteriyör ve alt kısmı drene eden v. kardinale posteriyör birleşip v. kardinales kommunis olarak sinus venosusa açılır. Embriyo dışı venler ise vitellus kesesini drene eden bir çift v. omfalomesenterika ile korionu drene eden v. umbilikalislerdir ve truncus vitelloumbilikalis aracılığı ile sinus venosusa dökülürler.

Karaciğer gelişirken oluşan hücre kordonları içine v. omfalomesenterika girerek ilk sinüsoidleri oluşturur. V. omfalomesenterikanın bir kısmı geriler, kalan kısımlarından v. porta, v. hepatica ve v. kava inferiyörün hepatic kısmı gelişir. Başlangıçta v. umbilikalisler sinus venosusa doğrudan açılır. 32.-34. günde sağ v. umbilikalis tıkanır ve hızla atrofiye olur. Bu, Ami ve ark.'larının makalesinde

baş-popo mesafesinin altı milimetre olduğu zaman olarak da tanımlanır (1). Sol v. umbilikalis de hızla v. omfalomesenterika ile bağlantı kurup duktus venosus aracılığı ile drene olmaya başlar (2).

Persistan sağ umbilikal venin (PSUV) prenatal tanısıyla ilgili ilk seri 1990 yılında Jeanty tarafından yazılmıştır ve altı PSUV vakasından oluşmaktadır (3). Ondan önceki 12 vaka 1826'dan beri yapılmış çeşitli yayımlara aittir, fakat bunların hiçbiri prenatal tanı değildir. Son çalışmalara göre PSUV 1/438 ile 1/476 arasında değişen sıklıkta görülen ve çoğu kez başka anomalinin eşlik etmediği, normal anatominin bir varyantıdır (4-6). Ülkemizde, ulaştığımız kadarıyla, bu konu ile ilgili bir çalışma yoktur. Bu çalışmanın amacı PSUV konusundaki prenatal tanı deneyimlerimizi aktarmaktır.



Şekil 1. Portal venin mideye doğru yöneldiği ve safra kesesinin umbilikal ven ile mide arasına yerleştiği izleniyor.



Şekil 2. Safra kesesinin her iki yanında uzanan sağ ve sol umbilikal venler. Bu olguda her iki umbilikal ven birlikte bulunmaktaydı.

Materyal ve Metod

01.Kasım.1999 ve 31.Aralık.2001 tarihleri arasında, Premed fetus sağlığı merkezinde incelenen 6657 fetusa ait ultrasonografi bulguları retrospektif olarak değerlendirildi. Aynı fetusların tekrarlayan vizitleri yeniden değerlendirmeye alınmadı. Fetüsler Simens Ellegra/Advanced Ultrasound System marka ultrasonografi cihazı ve 3,5-7,2 MHz transabdominal transduser ile incelendiler. Vakalar, çeşitli nedenlerle detaylı fetal ultrasonografik inceleme için gönderilmiş yüksek riskli ve rutin amaçla detaylı obstetrik ultrasonografik inceleme için gönderilen düşük riskli gebelerden oluşmaktaydı. Detaylı fetal ultrasonografik inceleme sırasında plasenta lokalizasyonu ve fetus sayısı belirlendi. Daha sonra amnios sıvısı hacmi, bipariyetal çap (BPC), baş çevresi (BÇ), femur boyu (FB), karın çevresi (KÇ), transserebellar çap (TSC), lateral ventrikül atriyum ölçümleri yapıldı. Konjenital anomali taraması, detaylı fetal ultrasonografik inceleme ile tüm organ sistemlerinin taranması şeklinde gerçekleştirildi. Bu incelemede kromozom anomalilerine işaret edebilecek belirteçlere de bakıldı. PSUV tanısı için gerekli kriterler mideye yönelen portal ven, mide ile umbilikal ven arasına yerleşmiş safra kesesi, umbilikal venin sağ portal ven ile birleşmesi olarak belirlendi (Şekil 1). PSUV tanısı koyulan fetüslarda situs inversus olmadığı kontrol edildi. Eğer eşlik eden anomali varsa veya başka bir nedenden ötürü gerekiyorsa fetal kromozom analizine yönelik invazif girişim önerildi. Sonuçlar ailelere ve/veya gebelikleri takip eden hekimlere telefon ile ulaşılarak öğrenildi. Canlı doğan fetüslerin doğumda gebelik haftaları, doğum ağırlıkları, doğum şekilleri, cinsiyetleri ve sağlıkları hakkında genel bilgiler kaydedildi.

Sonuçlar

İncelenen 6657 fetüsün sekizinde PSUV saptandı (%0,12). Tanı sırasında gebelik haftası ortalaması $21,25 \pm 3,53$ 'tü (en büyük 29, en küçük 18). PSUV olan sekiz vakadan üçü dışındakiler çeşitli riskler nedeniyle gönderilmişlerdi. Vakalardan birinde üçlü teste risk (vaka no: dört), diğerinde ileri anne yaşı (vaka no: beş), kalan ikisinde (vaka no: iki ve yedi) ise eşlik eden ultrasonografik malformasyonlar nedeniyle amniyosentez yapıldı. Amniyosentez yapılan dört fetüste da yapısal ya da sayısal kromozom anomalisine rastlanmadı. Terminasyon ile sonuçlanan bir gebelikte ise aile amniyosentezi reddetti (vaka no: üç).

Vakaların dördünde (%50) PSUV tek bulguydu. Eşlik eden ultrasonografik malformasyonların olduğu iki vakadan birinde spina bifida ile birlikte, diğerinde ise tek başına konjenital kalp anomalisi saptandı. Bu iki gebelik ailelerin de onayı ile sonlandırıldı. Kalan iki gebelikten birinde tek umbilikal arter, diğerinde hepatik kalsifikasyonlar vardı. Tek umbilikal arter olan vakada yenidoğan dönemine ait kayıtlar elde edilemedi. Hepatik kalsifikasyon olan vakadaki gebeye yapılan serolojik incelemeler sonucunda akut sitomegalovirus ve toksoplazma enfeksiyonu olmadığı saptandı. Fetus miadında doğdu. Hepatik kalsifikasyonlar doğuma kadar izlendi. Doğum sonrası yapılan ekokardiyografi ve abdominal ultrasonografi normal bulundu. Yenidoğan döneminde herhangi bir sorun ile karşılaşılmadı.

Prenatal dönemde eşlik eden hiçbir bulgusu olmayan dört fetüstan ikisi termde doğdu ve sorunsuz bir şekilde yaşıyorlar. Her ikisine de yenidoğan döneminde ekokardiyografi uygulandı. Bu bebeklerin birinde persistan sol vena kava superiyör (VKS) ve sekundum tipi atriyal

Tablo 1. Vakaların genel özellikleri

No	Gebelik haftası	Başvuru nedeni	Ek malformasyonlar	Amniyosentez sonucu	Sonuç
1	20	Rutin	Yok	Yapılmadı	Sağlıklı
2	18	hCG düşüklüğü: 0,31 MoM	ÇÇSV, VSD	Normal	Terminasyon (otopsi yok)
3	21	Fetal anomali: PSUV+ Konjenital kalp anomalisi	Spina bifida, OAVKD	Yapılmadı	Terminasyon (otopsi yok)
4	18	Üçlü testte risk, dilate mide	Yok	Normal	32. GH'da EMR nedeniyle preterm doğum ve SSS nedeniyle ölüm
5	18	İBDM	Yok *	Normal	Ulaşılamadı
6	23	Rutin	Yok	Yapılmadı	Tanısı doğum sonrası konan orta genişlikte sekundum tipi ASD ve persistan sol VKS; sağlıklı
7	23	Toksoplazma Ig M (+)	Hepatik kalsifikasyon	Normal	Hepatik ekojeniteler doğuma kadar devam etti; sağlıklı
8	29	Rutin	Tek umbilikal arter	Yapılmadı	Ulaşılamadı

hCG: hüman koryonik gonadotropin; ÇÇSV: Çift çıkışlı sağ ventrikül; VSD: Ventriküler septal defekt; OAVKD: Ortak atrio-ventriküler kanal defekt; GH: Gebelik haftası; EMR: Erken membran rüptürü; SSS: Solunum sıkıntısı sendromu; İBDM: İnsulin bağımlı diabetes mellitus; ASD: Atriyal septal defekt; VKS: Vena kava süperiyör

* Bu vakada sağ ve sol umbilikal ven birlikte izlendi.

septal defekt (ASD) yenidoğan döneminde saptandı. Üçüncü fetus ise erken membran rüptürü sonrası 32. gebelik haftasında doğdu ve dördüncü günde solunum sıkıntısı sendromu (SSS) nedeniyle öldü. Dördüncü vakada sağ ve sol umbilikal venler birlikte izlenmekteydi (Şekil 2), ancak bu fetusla ilgili yenidoğan dönemine ait kayıtlar elde edilemedi (Tablo 1).

Tartışma

Serimizdeki ortalama tanı haftası 21,25±3,53'dür. Bu gebeler 17. haftadan sonra çeşitli nedenlerle gönderilmişlerdir. Blazer ve ark.'ları ise, vakaların %87'sinde 14.-16. gebelik haftasında PSUV tanısını koymuşlardır (4). Blazer ve ark.'ları gebelerin %83'üne 14.-16. gebelik haftaları arasında transvajinal ultrasonografi yapmışlardır. Bu iki sonucu doğurmaktadır: Birincisi anne adaylarını bizim serimizdekinden daha erken gebelik haftalarında incelediklerinden, tanıyı da daha erken koymuşlardır. İkincisi ise, ilerleyen gebelik haftalarında kendiliğinden kaybolan ve anomali olarak kabul edilmesi de tartışmalı olan nukal ödem, septasız kistik higroma gibi bulgulara daha fazla rastlamışlardır. Blazer ve ark.'larının bildirdiği sadece bir tane ciddi malformasyon vardı; bu da 16. gebelik haftasında tespit edilip, 36. gebelik haftasında doğan ve postoperatif dönemde ölen bir diyafragma hernisidir. Gerek bizim çalışmamız, gerekse Hill ve ark.'larının çalışmalarındaki vaka grupları inceleme yapılan gebelik haftası, uygulanan ultrasonografi yöntemi açısından benzer özellikler taşımaktadır. Bu iki grup da Blazer'in serisinden daha ciddi eşlik eden ultrasonografik malformasyonlar tanımlamıştır (Tablo 2 ve 3).

Blazer ve ark.'larının 69 vakalık, Hill ve ark.'larının 33 vakalık serileri yapılmış en büyük çalışmalardır (4,5). Söz konusu 102 fetusun sadece 15'inde PSUV'ye eşlik eden malformasyon vardı (%14,71). Serimizdeki sekiz vakanın ise dördünde eşlik eden ultrasonografik malformasyon vardı (%50). PSUV saptadığımız fetusların beşi çeşitli riskler nedeniyle detaylı ultrasonografik inceleme için gönderilen riskli gruptandı. Kalan üç fetus ise rutin amaçlı detaylı obstetrik ultrasonografik inceleme için gönderilen düşük riskli gruba dahildi. Ancak, heterojen vaka gruplarından oluşan büyük seriler 1/438 ile 1/476 arasında değişen sıklık bildirmektedirler (4-6).

Çalışmamızda tek ultrasonografistin incelediği fetuslar içinde PSUV tanısı oranı 8/6657 olarak bulundu (% 0,12). Hill ve ark.'larının çalışmasında ise 15 ultrasonografist yer aldı (5). Bunlardan dördünün incelediği 3871 fetusta PSUV bulunmamıştır. Saptayanlar arasında 1/115 ile 1/1377 gibi geniş bir oran farkı vardır. Blazer ve ark.'larının çalışmasında ise incelemeler aynı fetusun, aynı ultrasonografist tarafından incelenmesi prensibiyle yapılmıştır (4). Hill'in serisi her ne kadar prospektif olsa da, vakalar düşük ve yüksek risk gruplarına göre ayrılmamışlardır. Ayrıca çalışmaya birçok ultrasonografist katılmıştır. Bu durum, prospektif bir çalışmada hangi risk grubunda PSUV'nin daha sık olduğunu belirleme fırsatını da ortadan kaldırmaktadır. Blazer ise yazısında çalışmalarının toplumdaki risk gruplarına göre dağılımı inceleyen bir yapısının olmadığını belirtse de, serilerinde eşlik eden ultrasonografik malformasyonu olan dokuz fetus da düşük riskli gruptandı. PSUV'in değişik risk gruplarındaki dağılımını ortaya koymak için tek ultrasonografistin yaptığı,

Tablo 2. Blazer ve ark.'larının serisindeki eşlik eden malformasyonların dağılımı (4)

No	Gebelik haftası	Eşlik eden ultrasonografik bulgular	Sonuçlar
1	16	Konjenital diyafragma hernisi	36. GH'da doğdu, postoperatif dönemde öldü
2	15	Çift toplayıcı sistem	Sağlıklı
3	14	Küçük perinefrik kist	Kist kayboldu, sağlıklı
4	16	Tek umbilikal arter	Sağlıklı
5	14	Tek renal kist	Kist kayboldu, sağlıklı
6	14	Nukal ödem	Ödem kayboldu, sağlıklı
7	15	Septasız kistik higroma	Higroma kayboldu, sağlıklı
8	16	Septasız kistik higroma	Higroma kayboldu, sağlıklı
9	14	Septalı kistik higroma	Higroma kayboldu, sağlıklı

GH: Gebelik Haftası

Tablo 3. Hill ve ark.'larının serisindeki eşlik eden malformasyonların dağılımı (5)

No	Gebelik haftası	Eşlik eden ultrasonografik bulgular	Sonuçlar
1	18,6	Displastik sağ böbrek, dismorfik sol böbrek	Terminasyon
2	18,0	Multikistik sol böbrek, VSD, hemivertebral	Miadında doğum
3	17,6	Kaudal regresyon, sol fibula yokluğu, sol talipes, hafif aort stenozu, iki damarlı kordon	37. GH'da doğdu
4	32,0	Trunkus arterisus, bilateral yarı dudak, iki damarlı kordon, ağır İUGG	37,3. GH'da İUMF
5	23,0	Anensefali	İUMF
6	28,0	Aspleni sendromu	38. GH'da doğdu ve yenidoğan döneminde öldü.

VSD:Ventriküler septal defekt; GH: Gebelik Haftası; İUGG:İntrauterin gelişme geriliği; İUMF:İn utero mort fetal

her fetusun fetal malformasyonlar açısından taşıdığı risklere göre prospektif olarak incelendiği bir çalışmaya ihtiyaç vardır.

Ulaşabildiğimiz 12 makalede, prenatal dönemde tanısı konmuş 134 PSUV vakası vardır (1,3-13). Bell ve ark.'larının bir yenidoğanın otopsi bulguları üzerinden yaptığı derlemede, eşlik eden en sık anomali olarak tek umbilikal arteri bildirmelerine rağmen; bu durum prenatal dönemde yapılan diğer çalışmalarda ortaya konmamış bir sonuçtur (14). Serimizdeki fetusların üçünde konjenital kalp anomalisi, birinde tek umbilikal arter saptandı. Literatürdeki 134 vakada ise beş tek umbilikal arter; yedi konjenital kalp anomalisi vardır. Serimizdeki bir vakada (vaka no: altı) konjenital kalp anomalisi doğumdan sonra tanımlanmıştır. Yukarıdaki veriler bize PSUV saptandığında tüm sistemlere ait anomalilerin dikkatli bir şekilde aranması gerektiğini ve fetal kardiyak incelemenin özellikle önemli olduğunu vurgulamaktadır.

PSUV ile kromozom anomalileri arasında belirgin bir ilişki gözlenmemiştir. De Catte'nin bildirdiği vakadaki trizomi 18 dışında literatürdeki vakaların hiçbirinde

kromozomal anomaliye rastlanmamıştır (7). Yine de PSUV ile kromozomal anomaliler arasındaki ilişkiyi ortaya koymak için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Ricklan'ın bildirdiği vaka, 16 yaşında akciğer tüberkülozundan ölmüş bir erkeğin otopsisinde saptanmış PSUV'dir (15). Hasta ölümüne kadar PSUV ile ilgili herhangi bir sorun yaşamamıştır ve ölüm nedeni bu durumla ilgili değildir. Ulaşabildiğimiz kaynakların hiçbirinde sonuçlar yenidoğan ya da erken çocukluk döneminden öteye gitmemektedir. Ricklan'ın bu vakası, PSUV'lilerin ileri yaşlardaki durumu ile ilgili fikir vermektedir.

Sağ ve sol umbilikal venin birlikteliği postnatal dönemde vaka sunuları şeklinde tanımlanmıştır. Prenatal dönemde ise, sadece bir fetusta sağ ve sol umbilikal venin birlikteliği tanımlanmıştır (8). Chiappa ve ark.'larının tanımladığı bu fetusta ayrıca birçok plasental arteriyovenöz anastomoz, geniş ASD ve tek umbilikal arter de bulunmaktaydı. Serimizdeki fetusta ise (vaka no: beş) sağ ve sol umbilikal venin birlikteliği izole idi. Fakat ne yazık ki, akıbetini bilemediğimiz bu vakada, bulgumuzu doğum sonrası dönemde doğrulama fırsatını elde edemedik.

Anglosakson literatüründe 1989'da Jeanty tarafından yapılan ilk prenatal PSUV tanısından sonra birçok vaka sunumu ve seri yayımlanmıştır (16). PSUV saptandığında öncelikle dikkatli bir incelemeyle eşlik edebilecek başka bir anomali aranmalı ve fetal ekokardiyografi yapılmalıdır. Eğer bu arama sonucu ek anomaliler saptanırsa fetal kromozom incelenmesi önerilmelidir. İzole PSUV vakaları genellikle olumlu fetal ve neonatal prognoz ile birlikte ise de, bunlarda da doğum sonrası değerlendirme ve neonatal ekokardiyografi önerilmesinin doğru olacağı kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Ami MB, Perlitz Y, Matilsky M. Prenatal sonographic diagnosis of persistent right umbilical vein with varix. J Clin Ultrasound 1999; 27 : 273-5.
2. Petorak İ. Venler. In: Medikal Embrioloji. 2. baskı 1986: 151-60.
3. Jeanty P. Persistent right umbilical vein: an ominous prenatal finding? Radiology 1990; 177: 735-8.
4. Blazer S, Zimmer E, Bronshtein M. Persistent intrahepatic right umbilical vein in the fetus: A benign anatomic variant. Obstet Gynecol 2000; 95 : 433-6.
5. Hill L M, Mills A, Peterson C, Boyles D. Persistent right umbilical vein: Sonographic detection and subsequent neonatal outcome. Obstet Gynecol 1994; 84: 923-5.
6. Shen O, Tadmor OP, Yagel S. Prenatal diagnosis of persistent right umbilical vein. Ultrasound Obstet Gynecol 1996; 8: 31-3.
7. De Catte L, Osmanagaoglu K, De Schrijver I. Persistent right umbilical vein in trisomy 18: sonographic observation. J Ultrasound Med 1998; 17: 775-9.
8. Chiappa E, Viora E, Botta G, Abbruzzese PA, Ciriotti G, Campogrande M. Arteriovenous fistulas of the placenta in singleton fetus with large atrial septal defect and anomalous connection of the umbilical veins. Ultrasound Obstet Gynecol 1998; 12: 132-5.
9. Ariyuki Y, Hata T, Manabe A, Hata K, Kitao M. Antenatal diagnosis of persistent right umbilical vein. J Clin Ultrasound 1995; 23: 324-6.
10. Bradley E, Kean L, Twining P, James D. Persistent right umbilical vein in a fetus with Noonan's syndrome: a case report. Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17: 76-8.
11. Kirsch CF, Feldstein VA, Goldstein RB, Filly RA. Persistent intrahepatic right umbilical vein: a prenatal sonographic series without significant anomalies. J Ultrasound Med. 1996; 15: 371-4.
12. Miannay E, Dif D, Vaast P, Devisme L, Dufour P, Puech F. Persistent right umbilical vein discovered by ultrasonography: prognostic value. Apropos of 2 cases. J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris) 1999; 28: 563-5.
13. Lai WW. Prenatal diagnosis of abnormal persistence of the right or left umbilical vein: report of 4 cases and literature review. J Am Soc Echocardiogr 1998; 11: 905-9.
14. Bell A D, Gerlis L M, Variend S. Persistent right umbilical vein-case report and review of literature. Int J Cardiol 1986; 10 :167-76.
15. Ricklan DE, Collett TA, Lyness SK. Umbilical vein variations: Review of the literature and a case report of a persistent right umbilical vein . Teratology 1988; 37: 95-100.
16. Jeanty P. Fetal and funicular vascular anomalies: identification with prenatal US. Radiology 1989; 173: 367-70.

Geliş Tarihi: 10.06.2002

Yazışma Adresi: Dr. Atıl YÜKSEL

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, Perinataloji BD
İSTANBUL
a.yuksel@superonline.com

*Maternal-Fetal Tıp ve Perinataloji Derneği, İstanbul grubunun 28.05.2002 tarihli toplantısında sunulmuştur.