

# Dilate Umbilikal Ven ve İnferior Vena Kava İzlenen Fetüste Konjenital Duktus Venozus Agenezisi

## Conjenital Ductus Venosus Agenesis in a Fetus with Dilated Umbilical Vein and Inferior Vena Cava: Case Report

Selen GÜRSOY ERZİNCAN,<sup>a</sup>  
N. Cenk SAYIN,<sup>a</sup>  
Cihan İNAN,<sup>a</sup>  
Fusun G. VAROL<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Perinatoloji BD,  
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Edirne

Geliş Tarihi/Received: 19.12.2014  
Kabul Tarihi/Accepted: 06.04.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Selen GÜRSOY ERZİNCAN  
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Perinatoloji BD, Edirne,  
TÜRKİYE/TURKEY  
selengursoy@hotmail.com

**ÖZET** Duktus venozus (DV) agenezisi, nadir görülen bir vasküler anomalidir. Bu olgu çalışmada, gastrointestinal ve iskelet sistemi anomalilerine eşlik eden DV agenezisini sunulmuştur. Polihidramniyor nedeniyle refere edilen olguda yapılan ultrasonografik değerlendirmede, polihidramniyoz yanı sıra özofagus atrezisi ve tek umbilikal arter saptandı. DV'in olmadığı ve umbilikal venin direkt inferior vena kavaya drene olduğu izlendi. Preterm doğan yenidoğanda postnatal dönemde hemivertebra da saptandı ve karyotip sonucu normal olarak raporlandı. Postpartum dönemde kardiyovasküler komplikasyon gelişmeyen olgu bronkopulmoner displazi nedeniyle 71. gün kaybedildi. DV agenezisi, prenatal taramada dikkat edilmesi gereken önemli bir durumdur. Umbilikal venin ekstrahepatik yolla inferior vena kavaya drene olduğu tip DV agenezilerinde prognoz beklentisi özellikle eşlik eden diğer anomalilere göre daha kötüdür.

**Anahtar Kelimeler:** Umbilikal venler; prenatal tanı; anormallikler

**ABSTRACT** Agenesis of ductus venosus (DV) is a rare vascular abnormality. Here, we report a case of DV agensis associated with gastrointestinal and skeletal system abnormalities. The patient was referred due to polyhydramnios, and on ultrasonographic evaluation besides polyhydramnios, esophageal atresia and single umbilical artery were also found. DV was not detected and it was observed that umbilical vein drained directly to the inferior vena cava. Hemivertebra and normal karyotype were also detected postnatally in the newborn who was delivered prematurely. Although the baby did not develop any cardiovascular complications the baby died because of bronchopulmonary dysplasia on postpartum 71<sup>st</sup> day. Agenesis of DV is an important issue that should be paid attention in prenatal screening. The prognosis is worse in patients with agensis of DV in which umbilical vein drains directly to inferior vena cava via extrahepatic way especially due to associated anomalies.

**Key Words:** Umbilical veins; prenatal diagnosis; abnormalities

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2016;26(1):59-62

Fetal dolaşım sistemi, mevcut olan üç şant nedeniyle erişkin dolaşım sisteminden farklılık göstermektedir. Bu şantlar duktus venozus (DV), foramen ovale, duktus arterirozus'tur. Fetal gelişim sürecinde başlangıçta bulunan sağ ve sol umbilikal venlerden sağdaki regrese olurken, sol umbilikal venin abdomene giriş yeri ile inferior vena kava arasındaki kısmı sebat ederek DV'yi oluşturmaktadır. Plasentadan umbilikal ven aracılığıyla dönen kanın yaklaşık %25 -30'luk kısmı DV yoluyla direkt inferior vena kavaya dökülerek sağ atriyuma, buradan da foramen ovale yoluyla sol kalbe ve sistemik dolaşıma ulaşmaktadır.<sup>1</sup>

Ultrasonografi(USG) görüntüleme tekniklerinin gelişimiyle fetal venöz sisteme ait umbilikal venin seyri, DV, portal venler ve portal sinüs, splenik venler, hepatik venler ve inferior vena kavanın değerlendirilmesi giderek önem kazanmaktadır. 11-14. gebelik haftalarında yapılan tarama programlarına göre DV agenezisi sıklığı 1/2500 olarak bilinmektedir.<sup>2</sup> Bu çalışmada, polihidramniyoz nedeniyle kliniğimize refere edilen bir gebede gastrointestinal anomaliye eşlik eden DV agenezisi olgusu sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

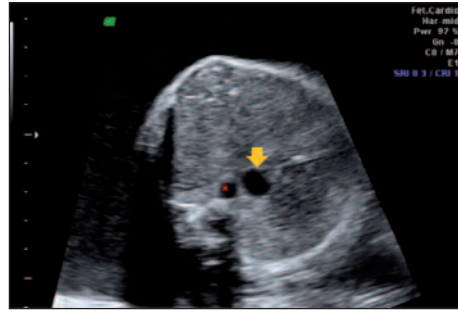
24 yaşındaki İlk gebeliği olan, obstetrik ve tıbbi risk faktörü olmayan, bilgilendirilmiş olur alınan olgunun birinci trimester tarama test sonucunda trizomi riskleri düşük saptanan son âdet tarihine göre 31 hafta 3 günlük fetüs polihidramniyoz nedeni ile refere edildi. Olgunun II. düzey USG'sinde polihidramniyoz ek olarak tek umbilikal arter, kalpte sol ventrikülde hiperekojen odak yanı sıra umbilikal ven ve vena kava inferior dilatasiyon saptandı (Resim 1, 2). DV ise görülemedi ve DV agenezisi olduğuna karar verildi (Resim 3, 4).

Fetüsün mide cebinin izlenememesi ve faringeal poş görülmesi nedeni ile özofagus atrezisi düşünüldü. DV'nin olmadığı ve umbilikal venin direkt inferior vena kavaya açıldığı saptandı. Olgu karyotip analizi amacıyla önerilen kordosentez işlemini kabul etmedi.

Olgunun 33+3 haftada ağrılarının başlaması üzerine, vajinal yolla 1340 g ağırlık, 36 cm uzunluğunda 1. ve 5. dakika Apgar skorları sırasıyla 5 ve 10 olan kız bebek doğurtuldu. Postnatal değerlen-



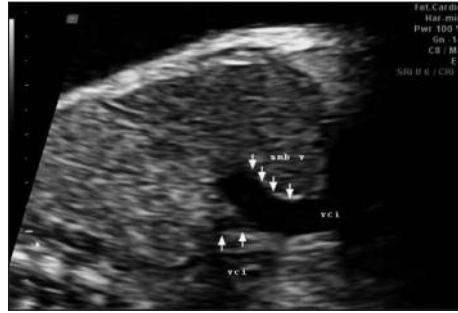
RESİM 1: Dilate umbilikal ven.



RESİM 2: Aksiyal orta ve dilate vena kava inferior.

\* Aorta.

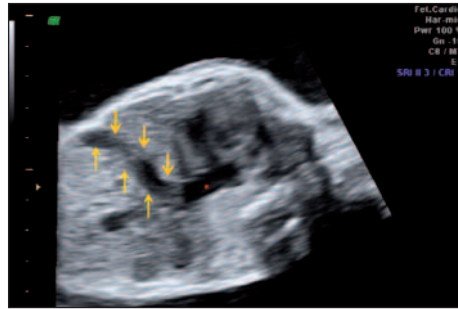
Ok işareti: Dilate vena kava inferior.



RESİM 3: Dilate umbilikal ven ve vena kava inferior (transvers kesit).

umb v: Umbilikal ven.

vci: Vena kava inferior.



RESİM 4: Dilate umbilikal ven ve vena kava inferior (transvers kesit).

\*Dilate vena kava inferior.

Ok işareti: Umbilikal ven.

dirmede özofagus atrezisi, tek umbilikal arter tanılarına ek olarak torakal seviyede hemivertebralar ve ayak parmaklarının ayrık olduğu saptanması nedeni ile VATERL birlikteliği düşünüldü (Resim 5). Bebekten alınan periferik kan örneklemesinde karyotip analizi 46, XX olarak rapor edildi. Pediatrik kardiyoloji tarafından ekokardiyografide de ek kardiyak anomali görülmedi. Çocuk cerrahisi tarafından operasyona alınan olguda proksimal özofagus



RESİM 5: Olgunun postnatal fotoğrafı.

atrezisi ile birlikte trakeoözofageal fistül de saptandı. Özofagostomi ve gastrotomi açılan hasta postoperatif entübe hâlde yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izlem altına alındı, ancak postnatal 71. günde bronkopulmoner displaziye bağlı eksitus ile sonuçlandı.

## TARTIŞMA

DV agenezisi nadir gelişimsel anomalilerden biridir. Embriyonel gelişim sürecinde vitelline ve umbilikal venlerin hepatik sinüzoidler tarafından kesintiye uğraması sonucu sağ umbilikal venin tamamı ve karaciğerle sinüs venozus arasında kalan sol umbilikal venin bir kısmı atrofiye olmaktadır. Kalan sol umbilikal ven, inferior vena kavaya DV aracılığı ile bağlanmaktadır. Bu gelişme süresince umbilikal-portal dolaşımında atrofiye olacak damarların sebat etmesi veya oluşması gerekenlerin gelişmemesi anomalilere yol açmaktadır. Bunlardan biri de DV agenezisidir.<sup>3,4</sup>

DV yokluğunda, umbilikal ven venöz sisteme iki farklı şekilde drene olabilir. İlki, karaciğeri baypas ederek sistemik venöz dolaşıma başka bir venöz kanal üzerinden ekstrahepatik yolla; ikinci olarak portal venöz sistem aracılığı ile intrahepatik yolla drene olur. Olgumuzda saptandığı gibi, ekstrahepatik drenajda umbilikal ven inferior vena kavaya veya onun dallarına bağlanabileceği gibi diyaframı geçerek sağ atriya, sol atriya veya koroner sinüse açılabilir. İntrahepatik drenajda ise portal sistemle inferior vena kava arasında bağlantı olmaksızın umbilikal ven portal dolaşıma açılır.<sup>5</sup>

DV agenezisi kardiyak (atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt, kompleks kardiyak ano-

maliler), gastrointestinal (duodenal atrezi, anal atrezi, anüler pankreas, trakeoözofageal fistül), genitouriner (bilateral hidronefroz, ektopik böbrek, unilateral renal agenezi, hipospadias), kas ve iskelet sistemi anomalilerine (hemivertebr, mezomeli) ve kromozomal anomalilere (Turner sendromu, Noonan sendromu, Trizomi 22) eşlik edebilmektedir.<sup>4</sup> Dolayısıyla fetal anatominin detaylı incelenmesi ve karyotip analizi gereklidir. Olgumuzda karyotip normal olmasına karşın, literatürle benzer biçimde, eşlik eden gastrointestinal anomali (özofagus atrezisi), iskelet sistemi anomalisi (postnatal tanısı konan hemivertebr) ve tek umbilikal arter gibi ek yapısal anomaliler izlendi.<sup>3-5</sup>

DV agenezisinde prognozu belirleyen en önemli faktörlerden biri de, eşlik eden anomalilere ek olarak umbilikal venin drenaj şekli ve portal sistemin ne kadar geliştiğidir. Umbilikal venin karaciğeri baypas ederek direkt olarak sağ atriya, inferior vena kavaya veya dallarına açıldığı durumlarda kalbin yükünün arttığı, preload artışına bağlı olarak miyokardiyal ihtiyacın da artarak kalp yetmezliği (kardiyomegali, triküspi yetmezliği, hidrops) gelişebildiği öne sürülmüştür.<sup>5</sup> Ekstrahepatik drenajın olduğu bu tip olgularda kardiyomegali gelişimi genellikle gebeliğin 20. haftasında başlamakta ve üçüncü trimesterde giderek ağırlaşmaktadır.<sup>5</sup> Olgumuzda ise umbilikal ven direktinferior vena kavaya drene olmasına rağmen, literatürden farklı olarak 33. haftaya kadar kardiyomegali gelişmemiştir. Bu prenatal olarak triküspid yetmezliği gelişmemesi, hidrops bulguları izlenmemesi ile; postnatal dönemde ise ekokardiyografi ile teyit edilmiştir. Her ne kadar intrauterin dönemde inferior vena kavadaki akım miktarını ölçmemiş olsak da olgumuzda DV olmamasına bağlı yüksek oksijen konsantrasyonlu kanın kalbe daha fazla ulaşarak kalp yetmezliği gelişmediği öne sürülebilir.

DV agenezili fetüsler içinde umbilikal venin direkt portal dolaşıma bağlandığı olgularda daha iyi prognoz beklentisi olduğu, yenidoğan dönemi kayıplarının da daha az görüldüğü bildirilmiştir.<sup>5,6</sup> DV yokluğunda yaşayan bebeklerin yaklaşık yarısında portal venlerin yokluğu, konjestif kalp yetmezliği, pulmoner ödem ve anormal karaciğer gelişimi

(fokal nodüler hiperplazi, hepatik tümörler) nedeni ile ölümler bildirilmiştir.<sup>7,8</sup> Olgumuzda ise ek anomaliler olmasına karşın, ölüm, bir prematürite komplikasyonu olan bronkopulmoner displaziye bağlı gerçekleşmiştir.

Sonuç olarak, DV agenezisi postnatal dönemde tek başına bir komplikasyon olmamasına rağmen prenatal dönemde saptanması, fetüsün

tam anatomik incelemesini gerektirmektedir. Bu olgularda prognozu belirleyen en önemli faktör, eşlik eden anomalilerden başka umbilikal venin ekstrahepatik veya intrahepatik drenaj şeklidir. Ekstrahepatik drenaj saptanması durumunda olası kardiyak yetmezlik göz ardı edilmemeli ve doğum sonrası ek sorunlara da bağlı prognozun kötü olabileceği dikkate alınmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, Valsky DM, Messing B, Shen O, et al. The fetal venous system, part I: normal embryology, anatomy, hemodynamics, ultasound evaluation and doppler investigation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;35(6):741-50.
2. Stabulidau I, Pereira S, Cruz Jde J, Syngelaki A, Nicolaidis KH. Prevalence and outcome of absence ductus venosus at 11(+0) to 13(+6) weeks. *Fetal Diagn Ther* 2011;30(1):35-40.
3. Volpe P, Marasini M, Caruso G, Lituania M, Marzullo A, Volpe G, et al. Prenatal diagnosis of ductus venosus agenesis and its association with cytogenetic/congenital anomalies. *Prenat Diagn* 2002;22(11):995-1000.
4. Sau A, Sharland G, Simpson J. Agnesis of the ductus venosus associated with direct umbilical venous return into the heart-case series and review of the literature. *Prenat Diagn* 2004;24(6):418-23.
5. Contratti G, Banzi C, Ghi T, Perolo A, Piliu G, Visentin A. Absence of the ductus venosus: report of 10 new cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18(6):605-9.
6. Gembruch U, Baschat AA, Caliebe A, Gortner L. Prenatal diagnosis of ductus venosus agenesis: a report of two cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998;11(3):185-9.
7. Laverdiere JT, Laor T, Benacerraf B. Congenital absence of portal vein: case report and MR demonstration. *Pediatr Radiol* 1995;25(1):52-3.
8. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portasystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg* 1994;29(9):1239-41.