

## Ductus venosus agenezisi: Olgu sunumu

Talat Umud Kutlu Dilek<sup>1</sup>, Burcu Dilek<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Mersin

<sup>2</sup>Özel Mersin Yenişehir Hastanesi Radyoloji Kliniği, Mersin

### Özet

**Amaç:** Ductus venosus agenezisi nadir bir fetal vasküler anomalidir. Bu olgu sunumunda, multiple anomalilerle beraber olan ductus venosus agenezisi olgusunu bildirdik.

**Olgu:** Yapılan anatomik değerlendirmede atrioventriküler septal defekt, sağ multikistik displastik böbrek ve ayaklarda rocker bottom foot, tek umbilikal arter saptandı. Ductus venosus'un olmadığı umbilikal venin direkt sağ atriyumuna açıldığı gözlemlendi. Karyotip sonucu normal konstitüsyonel karyotip olarak raporlanan olgunun gebeliği multiple konjenital anomaliler nedeniyle sonlandırıldı.

**Sonuç:** Ductus venosus agenezisi vakalarında, eşlik eden fetal anomalilerin varlığı prognozu belirlemektedir.

**Anahtar sözcükler:** Ductus venosus, agenezis, ekstrahepatik drenaj.

### Aggenesis of ductus venosus: a case report

**Objective:** Aggenesis of ductus venosus is a rare vascular abnormality. We report a case of ductus venosus aggenesis, with multiple abnormalities.

**Case:** Atrioventricular septal defect, right multicystic dysplastic kidney, rocker bottom foot, and single umbilical artery were detected in the anatomic evaluation. It was found that ductus venosus did not exist and umbilical vein was opening directly to right atrium. Karyotype result was reported as normal constitutional karyotype and the pregnancy of the case was terminated due to multiple congenital anomalies.

**Conclusion:** Coincidental fetal abnormalities determine prognosis of ductal aggenesis.

**Key words:** Ductus venosus, aggenesis, extrahepatic drainage.

### Giriş

Fetal hayatta dolaşım sistemi içerdiği 3 şant ile postnatal dolaşımdan farklılık gösterir. Bunlar ductus venosus, foramen ovale ve ductus arteriosus'tur. Embriyonal gelişim sürecinde sağ ve sol olarak 2 adet bulunan umbilikal venden sağdaki regrese olurken, sol umbilikal venin abdomene giriş yeri ile inferior vena cava arasındaki bir bölümü sebat ederek ductus venosus adını alır. Ductus venosus umbilikal venle taşınan yüksek oksijen saturasyonu olan kanın bir bölümünün inferior vena cava'ya taşınmasından sorumlu olan bir şanttır. Bu şantla inferior vena cava'ya ulaştırılan kan; sol dorsal bölümde taşınarak sağ atriyumuna ulaşır.

Ultrasonografi tekniğinde ortaya çıkan gelişim, fetal venöz sistemin anatomisinin ve anomalilerinin daha

iyi anlaşılmasını sağlamıştır.<sup>[1]</sup> Ductus venosus agenezisi nadir bir fetal vasküler anomalidir. 11-14. gebelik haftaları arasında yapılan tarama programlarının verilerine göre sıklığı 1/2500 olarak bildirilmiştir.<sup>[2]</sup> Bu yazıda, anormal ikinci trimester tarama testi nedeni ile refere edilen bir gebede saptanan diğer konjenital anomalilere eşlik eden ductus venosus agenezisi olgusu tartışılmıştır.

### Olgu Sunumu

Yirmi yedi yaşında ikinci gebeliği olan; obstetrik ve tıbbi risk faktörü olmayan; üriner anomali şüphesi ile refere edilen hasta değerlendirildi. Hastanın yapılan ikinci trimester tarama testinde; nöral tüp defekti riski 1/50 olarak hesaplanmış ve alfa-feto protein MoM'u



3.21 olarak raporlanmış. Hastanın son adet tarihine göre 19 hafta 2 günlük gebe iken yapılan prenatal değerlendirmesinde 18 hafta 5 günle biyometrik ölçümleri uyumlu olan fetusta atrioventriküler septal defekt, sağ multistik displastik böbrek ve ayaklarda rocker bottom foot deformitesi, tek umbilikal arter saptandı. Ductus venosus'un olmadığı umbilikal venin ekstrahepatik drenaj göstererek direkt sağ atriyumuna açıldığı gözlemlendi (Şekil 1-2). Bu bulgularla hastaya genetik amniyosentez işlemi uygulandı.

Karyotip sonucu normal konstitüsyonel karyotip olarak raporlandı. Var olan multiple konjenital anomalilerden dolayı hastaya tıbbi nedenli gebelik sonlandırılması önerildi. Hastanın da kabulü üzerine 22. gebelik haftasında hastanın gebeliği sonlandırıldı. Postmortem inceleme, hastanın kabul etmemesi nedeni ile yapılamadı.

### Tartışma

Ductus venosus intrauterin hayatta umbilikal ven ile inferior vena cava arasında bağlantıyı sağlayan anatomik bir şanttır. Doğumu takiben oblitere olarak ligamentum venosum'a dönüşür. Ductus venosusun yokluğunda umbilikal ven direkt intrahepatik sol portal vene, iliak vene, inferior vena cava'ya, sağ atriyumuna açılabilir.<sup>[3]</sup> Ductus venosus'un ekstrahepatik insersiyonların-

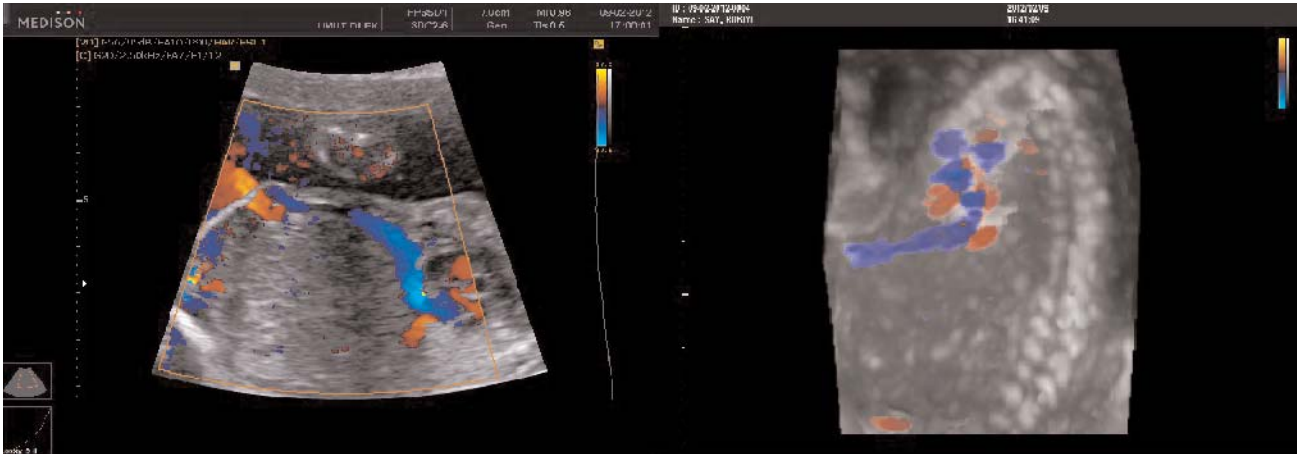
da (sağ atriyum, vena cava inferior vb.) progresif kardiyak dekompanseasyon ve hidrops fetalisle daha fazla karşılaşıldığı bildirilmiştir.<sup>[3,5]</sup>

Shen ve ark.,<sup>[6]</sup> ekstrahepatik drenajın olduğu ductus venosus agenezi vakalarında; şant çapının küçük olması durumunda, portal sistemin geliştiğini, şantın umbilikal venle aynı çapta veya daha geniş olduğu durumlarda ise portal sistemin gelişmediğini bildirmişlerdir. Ductus venosus'un yokluğu ile beraber hidrops, kardiyak, (ASD, VSD, büyük damar transpozisyonu, çift çıkışlı sağ ventrikül, inferior vena cava yokluğu, pulmoner arteriyel anomaliler), renal anomaliler (hipoplazi, agenezi), yarık damak, hipospadyas, mezomeli karyotip anomalileri (Turner, Noonan, Trizomi 22, diğer subkromozomal düzensizlikler) eşlik edebilir.<sup>[3,7-9]</sup> Karyotip anomalisi ile birliktelik bazı serilerde %25'lere kadar ulaştığı için ductus venosus agenezisi saptanan olgularda karyotipleme yapılması önerilebilir.<sup>[10]</sup>

Thomas ve ark.'nın<sup>[7]</sup> 22 olguluk serisinde izole vakalarda sağ kalım %100 iken, yapısal anomalinin eşlik ettiği olgularda %45, kromozom anomalisinin eşlik ettiği vakalarda %75 perinatal kayıp ve gebelik sonlandırma oranı bildirilmiştir. Berg ve ark.,<sup>[3]</sup> umbilikal venin intrahepatik veya ekstrahepatik drenajının olmasına göre prognozunu değiştirdiğini, ekstrahepatik olanlarda



Şekil 1. Umbilikal venin abdomene giriş noktasından itibaren seyri ve sağ atriyumuna direkt açılışı izleniyor.



**Şekil 2.** Color-flow modunda, umbilikal venin sağ atriya direkt açılışı ve aynı noktaya posteriordan katılan inferior vena cava. [Bu şekil, derginin [www.perinataldergi.com](http://www.perinataldergi.com) adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir]

daha kötü olduğunu bildirmişlerdir. İzole, hidrops ve plevral effüzyonun eşlik etmediği ductus venosus agenezi vakalarında sağ kalım %100 iken aksi durumda yarıya düşmektedir.<sup>[7]</sup> Sunumunu yaptığımız olguda hidrops tablosu izlenmemekle beraber, eşlik eden kardiyak, renal anomalilerin, tek umbilikal arterin varlığı literatürde bildirilen olgu sunumları ve olgu serileri ile uyşmaktadır.

## Sonuç

Ductus venosus'un 11-14. gebelik haftaları arasında yapılan anöploidi taramaları sırasında gerçekleştirilen ultrasonografik değerlendirmeler sırasında giderek daha fazla incelenmesi ductus venosus agenezi tanısının giderek daha çok konmasına yol açmıştır. Buna rağmen oldukça nadir izlenen bir malformasyondur. Ductus venosus agenezisi saptanan olgularda tam anatomik değerlendirme ve karyotipleme yanında umbilikal venin ekstrahepatik drenajı durumunda portal venöz sistem de değerlendirilmelidir. Hidrops varlığı ve eşlik eden anomaliler prognozu belirleyen başlıca faktörlerdir.

**Çıkar Çakışması:** Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

## 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, ultrasound evaluation and doppler investigation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;35:741-50.
2. Stabulidau I, Pereira S, de Jesus Cruz J, Syngelaki A, Nicolaidis KH. Prevalence and outcome of absence ductus venosus at 11(+0) to 13(+6) weeks. *Fetal Diagn Ther* 2011;30:35-40.
3. Berg C, Kamil D, Geipel A, Kohl T, Knöpfle G, Hansmann M, et al. Absence of ductus venosus—importance of umbilical venous drainage site. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:275-81.
4. Contratti G, Banzi C, Ghi T, Perolo A, Pilu G, Visentin A. Absence of the ductus venosus: report of 10 new cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18:605-9.
5. Jaeggi ET, Fouran JC, Hornberger LK, Proulx F, Oberhänsli I, Yoo SJ, et al. Agenesis of the ductus venosus that is associated with ex-trahepatic umbilical vein drainage: prenatal features and clinical outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2002;187:1031-7.
6. Shen O, Valsky DV, Messing B, Cohen SM, Lipschuetz M, Yagel S. Shunt diameter in agenesis of the ductus venosus with extrahepatic portosystemic shunt impact on prognosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37:184-90.
7. Thomas JT, Petersen S, Cincotta R, Lee-Tannock A, Gardener G. Absent ductus venosus -outcomes and implications from tertiary center. *Prenat Diagn* 2012;32:686-91.
8. Corbacioglu A, Aslan H, Dagdeviren H, Ceylan Y. Prenatal diagnosis of abnormal course of umbilical vein and ductus venosus agenesis: report of three cases. *J Clin Ultrasound Prenat Diagn* 2012;40:590-3.
9. Clerici G, Rosati A, Di Renzo GC. Absent ductus venosus associated with skeletal anomalies of the ulna and radius. *Prenat Diagn* 2010;32:83-5.
10. 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;22:995-1000.