

Duktus venozus yokluğu olan bir olgu

Absence of ductus venosus; A case report

Şevket BALLI, İlker Kemal YÜCEL, Orhan BULUT

Siyami Ersek Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

ÖZET

Duktus venozus intraabdominal umbilikal veni vena kava inferiora bağlamaktadır. Duktus venozus yokluğu kardiyak, ekstrakardiyak anomaliler ve kromozomal anomaliler ile birlikte bulunabilir. Prognozunda umbilikal venin açıldığı yer önemlidir. Fetüste duktus venozus yokluğu tamı renkli Doppler ultrasonografi ile konulabilir. Biz de izole duktus venozus yokluğunda portal sinüse açılan umbilikal ven olgusunu sunduk.

Anahtar kelimeler: Ductus venosus yokluğu, fetal ekokardiyografi, genetik tarama, kardiyak anomali

ABSTRACT

Ductus venosus connects intraabdominal umbilical vein to inferior vena cava. Absence of ductus venosus may exist with cardiac, extracardiac, or chromosomal abnormalities. Opening site of umbilical vein is important in the absence of ductus venosus. Diagnosis of absence of ductus venosus can be made by fetal colour Doppler ultrasound. We presented a patient whose umbilical vein opened into portal sinus in the absence of ductus venosus.

Key words: Absence of ductus venosus, fetal echocardiography, genetic screening, cardiac anomaly

Alındığı tarih: 25.09.2014

Kabul tarihi: 04.12.2014

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Şevket Ballı, Siyami Ersek Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü, Kadıköy-10100-İstanbul
e-mail: drsevkballi@hotmail.com

GİRİŞ

Fetal dolaşımında 3 önemli şant vardır. Bunlar foramen ovale, duktus venozus ve duktus arteriozus. Duktus venozus plesentadan gelen oksijenize kanın %30'unu foramen ovale yolu ile sol ventriküle yönlendirmektedir. Duktus venozus intraabdominal umbilikal veni vena kava inferiora bağlayarak oksijenize kanın kalbe dönmesini sağlar. Duktus venozus portakaval basınç gradyenti oluşturarak oksijenize kanın vena kava inferior sol lateral duvarından foramen ovale ve sol atriyuma, koroner ve serebral dolaşıma iletilmesini sağlayarak umbilikal venöz dönüşün dağılımında önemli rol oynar. Plesentadan dönen kan akımı azaldığında ve hipoksemide duktus venozusda şant akımı artmaktadır.

Duktus venozus yokluğu ender vasküler anomali-

dir ⁽¹⁾. Son dekada kadar çok fazla olgu rapor edilmiştir. Antenatal tanı çok önemli olup, prognozda ilave defektler önemli rol oynar ⁽²⁾. Tek umbilikal arter, polihidramniyoz, açıklanamayan kardiyomegali durumunda umbilikal ve portal venler ayrıntılı değerlendirilmelidir. Fetüste duktus venozus yokluğunda fasyal defektler, hemivertebral, kardiyak, genitüriner ve gastrointestinal anomaliler kötü prognoz belirtisidir ⁽³⁾. Duktus venozus yokluğunda umbilikal ven en sık olarak portal sinüse açılır ⁽⁴⁾. Ekstrahepatik umbilikal venöz drenajda umbilikal ven direkt olarak iliak ven, inferior vena kava, renal ven ve sağ atriyuma açılabilir ⁽⁵⁾.

BULGULAR

Otuz dokuz yaşında annenin ikinci gebeliği, 28



Resim 1. İnförior vena kava geniş olarak izlenmektedir. Duktus venozusa ait renkli Doppler akımı gözlenmemektedir.



Resim 2. Umblikal venin duktus venozusa açılmadığı ve intrahepatik bir seyir izlediği görülmektedir.



Resim 3. Umblikal venin intrahepatik seyri renkli akımla izlenmekte olup, duktus venozusa açılmadığı görülmektedir.

gebelik haftasında polikliniğimize başvurdu. Rutin kadın doğum polikliniği takiplerinde polihidramniyoz olması nedeniyle fetal ekokardiyografi çekilmek üzere polikliniğimize yönlendirilmiş. Yapılan fetal ultrasonografik değerlendirmelerde gelişimi 28 hafta ile uyumlu bulunmuş. Fetal ekokardiyografik inceleme IE 33 ultrasonik sistem 5 Mega Hz konveks prob-la yapılmıştır (Philips Medical systems, Andover, MA). Fetal ekokardiyografisinde inrakardiyak bir patolojiye rastlanmadı. Kordonda 2 umblikal arter ve 1 umblikal ven vardı. Umblikal arter ve ven Doppler paternleri normaldi. Hepatik venlerin sağ atriyumaya yakın bir noktadan vena kava inferiora açıldığı göz-lendi. Vena kava inferior oldukça geniş izlendi. Duktus venozus yokluğu tanısı renkli Doppler ile portal ven ve vena kava inferior arasında duktus venozusa ait akımın izlenememesi ile konuldu. Umblikal venin portal sisteme açıldığı izlendi. Hasta duktus venozus yokluğu olarak değerlendirildi. Hasta amniyosentez yapılmasını istemedi. Takiplerde mini-mal perikardiyal efüzyon dışında patolojiye rastlan-madı. Normal spontan doğumla doğum gerçekleşti, doğum sonrası takiplerinde batın ultrasonografisi ve Doppler çalışmasında portopulmoner şanta rastlama-dı. Doğum sonrası 2. gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

Duktus venozus yokluğu ender görülen bir hasta-lıktır. Staboulidou ve ark. (6) gebeliğin 11-13±6 gebe-lik haftalarında duktus venozusun değerlendirilmesi-nin önemine dikkat çekmişler ve yapmış oldukları bir çalışmada, duktus venozus yokluğunu 2352'de 1 ola-rak belirtmişlerdir. Bu çalışmada duktus venozus yokluğu olan hastaların %35'inde gebelik sonlandı-rılmış ya da perinatal ölümlerle sonlanmış. Anöploidiye %42 oranında rastlanmıştır. Bu çalışmada Turner sendromlu hastaların %17'sinde duktus venozus yok-luğu saptanmıştır. Ayrıca duktus venozus yokluğu ve artmış ense kalınlığı arasında önemli ilişki bulun-muştur. Ayrıca Ebstein, Pierre Robin ve Noonan sendromu şeklinde genetik sekanslara rastlanmıştır. Achermann ve ark.'nın (7) yaptığı bir çalışmada, kar-

diyak ya da ekstrakardiyak anomaliden şüphelenen 1000 hastanın 6 tanısında duktus venozus yokluğu saptanmıştır.

Duktus venozus yokluğu tanısı intarauterin dönemde fetal ultrasonografi çalışmasıyla rahatlıkla konulabilmektedir. Tanı sonrası seri ultrasonografik takipler yapılmalıdır. Duktus venozus volüm regülasyonu sağlaması nedeniyle yokluğunda yüksek santral venöz basınca ve volüm yüklenmesine neden olmaktadır. Duktus venozus yokluğunda diğer vasküler bağlantılar uygun oksijenerasyonla fetüsün gelişimini sağlamaktadır.

Otopsi çalışmaları kompleks fetal malformasyon, kardiyak defekt ve hidrotoraksla ilişkili bulunmuştur. İzole duktus venozus yokluğu ve intrahepatik umblikal venöz drenajın varlığında prognoz daha iyi olduğu görülmüştür⁽⁸⁾. Berg ve ark.'nın⁽⁹⁾ yapmış olduğu çalışmada, ekstrahepatik umblikal venöz drenajlı olan hastalar fetal malformasyonla ilişkili bulunmuştur. Bu hastalarda prognozun belirlenmesinde fetal kalp yetersizliğinin varlığı önemlidir. Umblikal venin ekstrahepatik venöz drenajı direkt olarak ilyak ven, vena kava inferior, renal ven yada sağ atriya açılabilir. Bu hastalarda anöploidi ve yüksek kardiyak outputlu kalp yetmezliği ile ilişkili bulunmuştur. Ayrıca postnatal dönemde pulmoner ödem, hepatik tümör, konjestif kalp yetersizliği, fokal hepatik nodüller hiperplazi görülebilir⁽¹⁰⁻¹²⁾. Kardiyomegali çoğunlukla umblikal venöz drenajın direkt olarak kalbe olduğu durumlarda görülmektedir. Hastamız izole duktus venozus yokluğu olduğu için gebelik seyrinde önemli bir sorunla karşılaşmamıştır.

Duktus venozus yokluğunda prenatal kardiyomegali, kalp yetersizliği, polihidramniyoz olmasa bile postnatal dönemde özellikle karaciğerin detoksifiye edici özelliğini ortadan kaldıran portosistemik şantların ve portal venöz agenezinin değerlendirilmesi önemlidir.

SONUÇ

Duktus venozus yokluğu ender olarak rapor edilmiştir. İntrakardiyak umblikal ven dönüşü daha iyi bir

prognoza sahipken, ekstrakardiyak umblikal ven dönüşü kalp yetersizliği ve diğer anomalilerle birlikteliği oldukça fazladır. Biz olgumuzda intrahepatik umblikal ven dönüşü olması nedeniyle tanı sırasında hafif perikardiyal efüzyon dışında başka patolojik bulgu saptamadık. Duktus venozus yokluğunun tanınmasında inferior vena kavanın normalden geniş olması, umblikal ven ile inferior vena kava arasında renkli akım Doppler akım gözlenmemesi tanıyı öngörmeye önemli role sahiptir. Bu yüzden özellikle kardiyomegalisi ve polihidramniyozu olan gebeler duktus venozus yokluğu yönünden araştırılmalıdır. Tanı alan hastalar kalp yetersizliği gelişmesi açısından yakından takip edilmeli ve olası ekstra kardiyak anomaliler araştırılmalı ve genetik araştırma yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kiserud T, Rasmussen S, Skulstad S. Blood flow and the degree of shunting through the ductus venosus in the human fetus. *Am J Obstet Gynecol* 2000;182:147-153. [http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9378\(00\)70504-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9378(00)70504-7)
2. 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;18:605-609. <http://dx.doi.org/10.1046/j.0960-7692.2001.00599.x>
3. Volpe P, Marasini M, Caruso G, Lituania M, Marzullo A, Volpe G, Gentile M. Prenatal diagnosis of ductus venosus agenesis and its association with cytogenetic/congenital anomalies. *Prenat Diagn* 2002;22:995-1000. <http://dx.doi.org/10.1002/pd.456>
4. Siven M, Ley D, Hagerstrand I, Svenningsen N. Agnesis of the ductus venosus and its correlation to hydrops fetalis and the fetal hepatic circulation: case reports and review of the literature. *Pediatr Pathol Lab Med* 1995;15:39-50. <http://dx.doi.org/10.3109/15513819509026938>
5. 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 literature. *Prenat Diagn* 2004;24:418-423. <http://dx.doi.org/10.1002/pd.882>
6. Staboulidou I, Pereira S, Cruz Jde J, Syngelaki A, Nicolaidis KH. Prevalence and outcome of absence of ductus venosus at 11(+0) to 13(+6) weeks. *Fetal Diagn Ther* 2011;30:35-40. <http://dx.doi.org/10.1159/000323593>
7. Achermann RJ, Evans WN, Galindo A, Collazos JC, Rothman A, Mayman GA, Luna CF, Rollins R, Kip KT, Berthody DP, Restrepo H. Diagnosis of absent ductus venosus in a population referred for fetal echocardiography: association with a persistent portosystemic shunt requiring postnatal device occlusion. *J Ultrasound Med* 2007;26:1077-1082.
8. Thomas JT, Petersen S, Cincotta R, Lee-Tannock A, Gardener G. Absent ductus venosus--outcomes and implications from

- a tertiary centre. *Prenat Diagn* 2012;32:686-91.
<http://dx.doi.org/10.1002/pd.3889>
9. Berg C, Kamil D, Geipel A, Kohl T, Knöpfle G, Hansmann M, Gembruch U. Absence of ductus venosus-importance of umbilical venous drainage site. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;28:275-81.
<http://dx.doi.org/10.1002/uog.2811>
 10. Hellweg G. Congenital absence of intrahepatic portal venous system simulating Eck fistula; report of a case with necropsy findings. *AMA Arch Pathol* 1954;57:425-430.
 11. Marois D, van Heerden JA, Carpenter HA, Sheedy PF, 2nd. Congenital absence of the portal vein. *Mayo Clin Proc* 1979;54:55-59.
 12. Woodle ES, Thistlethwaite JR, Emond JC, Whittington PF, Vogelbach P, Yousefzadeh DK, Broelsch CE. Successful hepatic transplantation in congenital absence of recipient portal vein. *Surgery* 1990;107:475-479.