

## Duktus venozus agenezisi ve olası koryoanjiyom birlikteliği: Ender bir durum

### *Ductus venosus agenesis and accompanying chorioangioma: A rare case*

Ersen Alp Özbalcı

#### OLGU SUNUMU

#### Abstract

Ductus venosus agenesis is a rare fetal vascular anomaly. Our patient had accompanying right atrial enlargement, tricuspid insufficiency, and chorioangioma. In the light of this case, we planned to review the related literature on ductus venosus agenesis. After a detailed fetal ultrasound was performed, the patient was found to have right atrial enlargement, cardiomegaly, tricuspid regurgitation, ductus venosus agenesis, hyperdynamic flow in the umbilical vein, and chorioangioma. The 22-week 6-day-old fetus, which was estimated based on the time from the last menstrual period, was found to be 21 weeks 4 days using fetal biometric measurements. In the presence of cardiac insufficiency in ductus venosus agenesis, other pathologies that could lead to cardiac insufficiency must also be sought.

**Keywords:** Ductus venosus, agenesis, extrahepatic drainage, chorioangioma, tricuspid insufficiency

#### Giriş

Fetal dolaşım sistemi, içerdiği üç şant ile postnatal dolaşımdan farklılık gösterir. Bunlar: foramen ovale, duktus venozus ve duktus arteriozudur. Embriyonal gelişim sürecinde sağ ve sol olarak iki adet bulunan umbilikal venlerden sağdaki gerilerken, sol umbilikal ven abdomene giriş yeri ile inferior vena kava (İVK) arasında açık kalmaya devam eder. İntraabdominal umbilikal ven ve portal sinüs ile İVK'ı birleştiren damar, duktus venozus adını almaktadır.

Ultrasonografi (US) teknolojisinde yaşanan gelişmeler, fetal venöz sistemin anatomisinin ve anomalilerinin daha iyi anlaşılmasını sağlamıştır [1]. Duktus venozus agenezisi, nadir bir fetal vasküler anomalidir. 11-14. gebelik haftaları arasında yapılan tarama programlarının verilerine göre sıklığı, 1/2500 olarak bildirilmiştir [2]. Bu yazıda, rutin genetik sonogram için refere edilen bir gebede saptanan duktus venozus agenezisi ve konjestif kalp yetmezliğine eşlik eden koryoanjiyom tartışılmıştır.

#### Olgu sunumu

Birinci gebeliği olan, obstetrik ve tıbbi risk faktörü bulunmayan, 1. ve 2. trimester tarama testi sonuçları düşük risk grubunda yer alan 33 yaşında gebe, rutin genetik sonogram için Aplio 400 (Toshiba Medical Systems Corporation, Tokyo, Japonya) marka ultrasonografi cihazıyla incelendi. Birinci trimester tarama testine ait US görüntüleri, elde edilemediği için değerlendirilemedi. Olgunun son adet tarihine göre 22 hafta 6 günlük gebe

iken yapılan prenatal US değerlendirmesinde, 21 hafta 4 günlük biyometrik ölçümlerle uyumlu fetusta, sağ atrial genişleme, kardiomegali (kardiyotorasik indeks 0,6), triküspit regürjitasyonu ve duktus venozus agenezisi saptandı. Duktus venozusun olmadığı ve umbilikal venin ekstrahepatik drenaj göstererek sağ atriuma açıldığı gözlemlendi (Resim 1, 2). Yapılan fetal kardiyak değerlendirmede, sağ atrial genişleme ve buna bağlı kardiomegali, triküspit regürjitasyonu tespit edilince bulguların konjestif kalp yetersizliğine bağlı olabileceği düşünüldü (Resim 3-5). Ayrıca, yapılan Doppler incelemede umbilikal venede yüksek hacimli hiperdinamik akım, plasentada ise yaklaşık 30 mm çaplı hipoekoik, vasküler solid kitle tespit edildi. Kitlenin solid ve hipervasküler yapısı, öncelikle koryoanjiyom ile uyumlu bulundu. Duktus venozus agenezisinde kardiomegali beklenebilen bir bulgu iken, konjestif kalp yetmezliği özellikle duktus venozusun direk sağ atriuma açıldığı literatür olgularında ya 3. trimesterde tanımlanan ya da 2. trimesterde tanımlanmış ise sendromlarla birlikte gösteren bir bulgudur [3, 4]. Bu nedenle olgumuzda, umbilikal venede hiperdinamik akım ve yaklaşık 30 mm çaplı olası koryoanjiyom, erken dönemde kardiyak bulgulara yol açabilecek olası ek patolojiler açısından anlamlı kabul edildi (Resim 6, 7). Olgu, perinatoloji uzmanınca da değerlendirildi ve karyotip değerlendirmesi için amniosentez önerildi. Amniosentezi kabul etmeyen olgunun gebeliği perinatoloji uzmanının kontrolünde devam etti ve 37. haftada 2300 gr olarak sezeryan ile

*Bu çalışma 35. Ulusal Radyoloji Kongresi'nde sunulmuştur, 11-16 Kasım 2014, Antalya, Türkiye.*

Bakırköy Renkli Ultrason, Radyoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

Sorumlu Yazar:  
Ersen Alp Özbalcı

E-posta:  
drersenalpozbalci@gmail.com

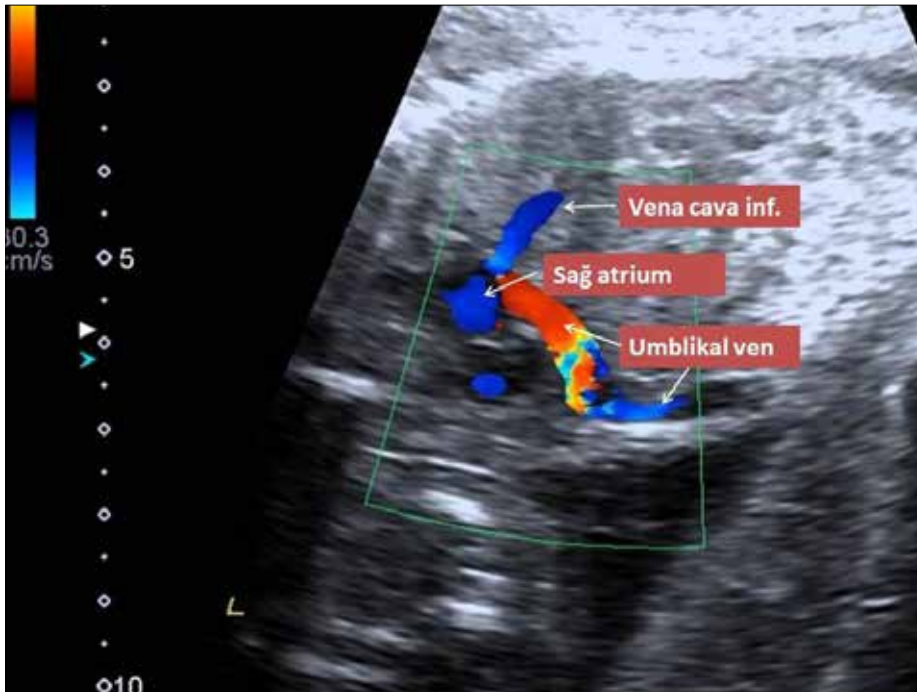
Geliş Tarihi: 15.01.2016  
Kabul Tarihi: 19.02.2016

©Telif Hakkı 2016 Türk Radyoloji Derneği - Makale metnine www.turkradyolojidergisi.org web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2016 by Turkish Society of Radiology - Available online at www.turkradyolojidergisi.org



**Resim 1.** Umbilikal ven ekstrahepatik drenaj göstererek direkt sağ atriума açılıyor. İnförior vena cava net olarak izlenebiliyor.



**Resim 2.** Renkli Doppler US incelemesinde, umbilikal venden gelen kanın sağ atriума direkt olarak döküldüğü izleniyor.

önemli bir rol oynamaktadır. Duktus venozus tüp şeklinde fetal bir damar olup, intra-abdominal umbilikal ven ve portal sinüsü İVK ile birleştirir. Duktus venozusun daralan distal ucu, normal şartlarda kan akımını düzenleyerek, oksijen saturasyonu yüksek umbilikal venöz kanın %20-30'unun, portal venöz dolaşımı by-pass ederek proksimal İVK'ya geçmesini sağlar. Duktus venozus akımına portal venöz dolaşım-dan az miktarda kan da karışmaktadır.

Acherman ve ark. [3] duktus venozus agenezisi ile ilişkili iki ana başlık altında beş drenaj modeli tanımlamıştır. Bu modeller:

1. Umbilikal venin sistemik venöz dolaşıma portal sinüs aracılığıyla katılması
  - a. Portal sinüsten sağ atriума anormal bir venöz kanal aracılığıyla
  - b. Yüksek olasılıkla hepatik sinüzoidlerden hepatik vene
2. Umbilikal venin portal sinüsü ve karaciğeri by-pass ederek sistemik venöz dolaşıma anormal bir venöz kanal aracılığıyla bağlanması
  - a. Umbilikal venin sağ atriума direkt olarak veya dilate bir koroner sinüs aracılığı ile açılması
  - b. Umbilikal venin İVK orta kesimine açılması
  - c. Umbilikal venin sağ iliak vene açılması, şeklindedir.

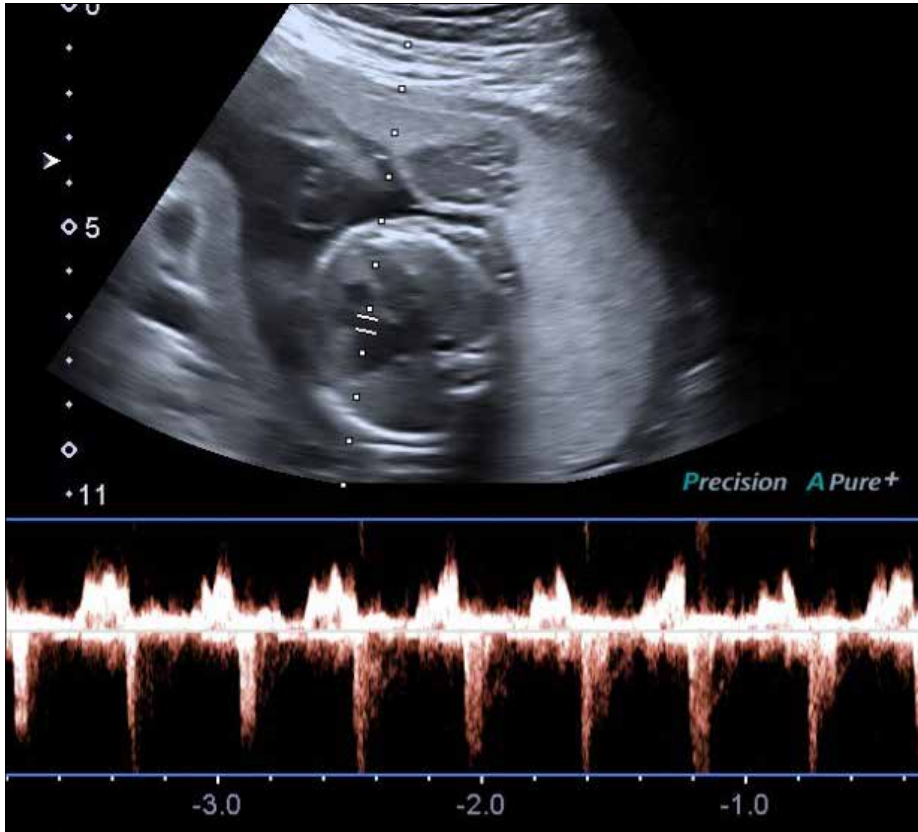
Olgumuzdaki durum, 2. ana başlık altında yer alan ilk modele uymaktadır ve umbilikal ven, portal sinüsü ve karaciğeri by-pass ederek sağ atriума direkt açılmaktadır.

Plasentanın hemanjiyomları, koryoanjiyom adıyla da anılmakta ve dikkatli makroskopik inceleme ile görülme sıklığı % 1 olarak bildirilmektedir (5). Koryoanjiyom olgularının çoğunluğunu oluşturan küçük intraplasental koryoanjiyomlar, sıklıkla asemptomatiktir ve klinik önemi yoktur [5-7]. Büyük koryoanjiyomlar polihidroamnios, erken doğum, plasenta previa, kanama ve konjestif kalp yetmezliğine neden olabilirler [5-7]. Ayrıca, büyük koryoanjiyomların fetal hiperdinamik dolaşıma sekonder artmış idrar üretimine ve dolayısıyla polihidroamniosa, muhtemel fetomaternal hemoraji, mikroanjiyopatik hemoliz veya hemo-dilüsyon nedeniyle fetal anemiye yol açabileceği ve fetal hidrops ya da konjestif kalp yetersizliğinin fetal anemi ve/veya hiperdinamik fetal dolaşım nedeniyle gelişebileceği belirtilmiştir [8]. Koryoanjiyomların perfüzyonları fetal dolaşım ile sağlandığı için özellikle büyük olduklarında fetal kardiyak aktiviteyi etkileyebilmektedirler. Yapılarında yer alan arteriovenöz

doğum gerçekleştirildi. Post-natal 3. günde yenidoğan, kalp yetmezliğine bağlı olarak kaybedildi. Plasental koryoanjiyom tanısı, plasentanın patolojik incelemesi yapılamadığı için doğrulanamadı. Sonrasında olguya ulaşılamadığı için onam formu alınamadı.

### Tartışma

Duktus venozus, plasentadan gelen yüksek oksijen saturasyonlu kanın İVK aracılığıyla sağ atriума, sağ atriумdan foramen ovale aracılığıyla sol kalbe ve ardından beyne ulaştırılmasını sağladığı için fetal kan dolaşımında çok



**Resim 3.** Triküspit kapak düzeyinden yapılan Doppler US incelemede, sistolün erken safhasında izlenen ters jet akımı.



**Resim 4.** Dört boşluk görüntüsünde sağ atrial genişleme izleniyor.

şantlar, hiperdinamik umbilikal ven akımına neden olmaktadır. Yukarıda da belirtildiği üzere, duktus venozusun daralan distal ucu kan akımını düzenleyerek normal şartlarda, oksijen satürasyonu yüksek umbilikal venöz kanın %20-30'unun portal venöz dolaşımı by-pass

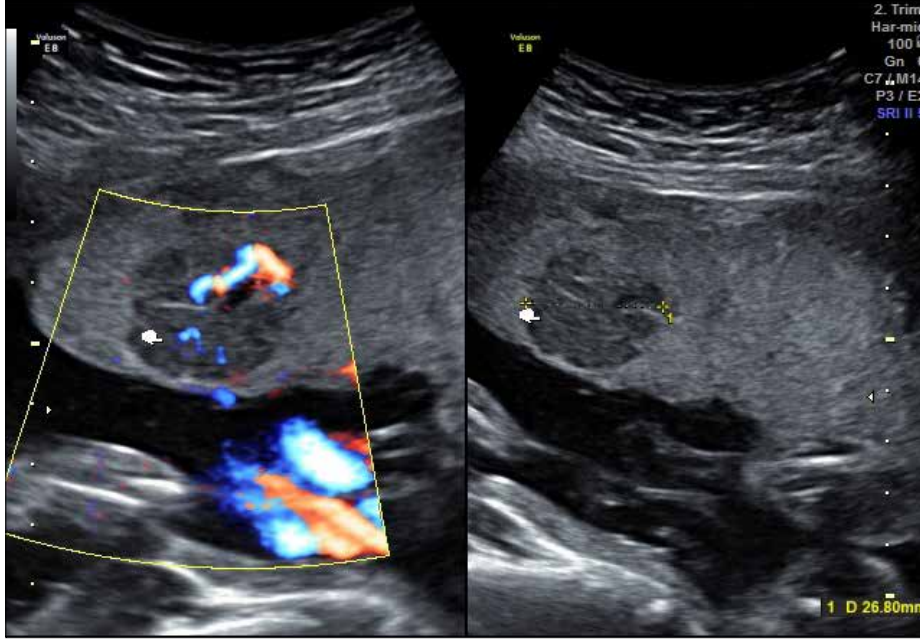
ederek proksimal İVK'ya geçmesini sağlar. Portal dolaşıma katılan umbilikal venöz kanın, portal dolaşımda basıncını kaybederek sistemik dolaşıma katıldığı aşıkardır. Olgumuzda umbilikal ven, portal sinüsü ve karaciğeri by-pass ederek sistemik venöz dolaşıma direkt



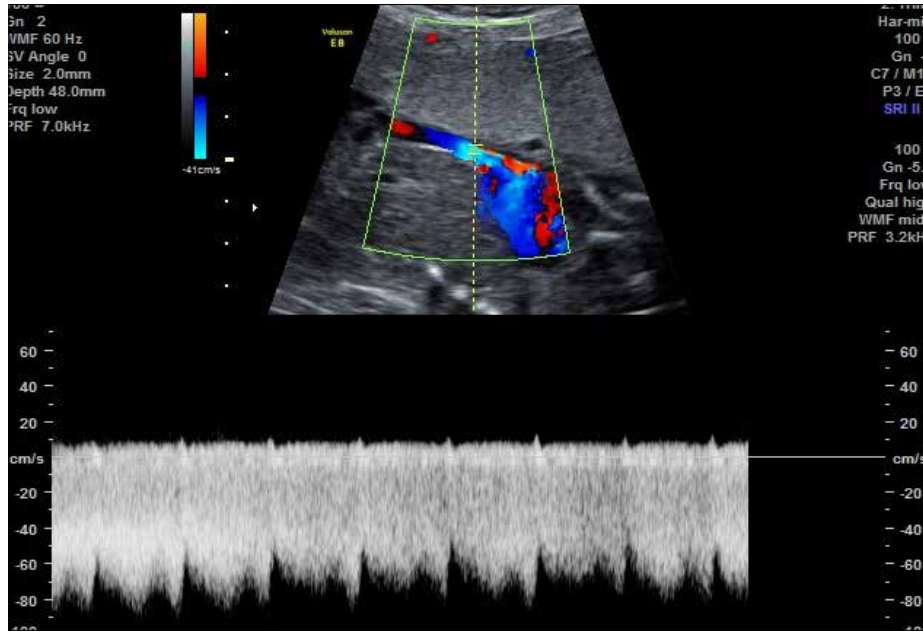
**Resim 5.** Renk modunda, triküspit kapakta izlenen jet akıma bağlı "aliasing" artefaktı.

sağ atriüme açılarak katılmaktadır. Normal olgularda ise umbilikal venden gelen kanın %20-30'u direkt olarak sağ atriüme ulaşmaktadır. Bu bilgiler ışığında, olguda yer alan vasküler anomali nedeniyle fetal kalbe, normale oranla bir kaç kat daha yüksek basınçta akım gelmektedir denebilir. Bunun yanında, büyük koryoanjiyomların konjestif kalp yetersizliğine ve/veya fetal hidropsa olası birkaç mekanizmayla neden olabildikleri belirtilmiştir [5-8]. Ancak literatürde, duktus venozus agenezisi ve koryoanjiyom birlikteliği ile ilgili bilgi bulunmamaktadır. Koryoanjiyomun yapısında yer alan şantların neden olduğu hiperdinamik sirkülasyon, fetal kalbe belli oranda bir yük getirmekteyken, buna eklenen 'umbilikal venin direkt sağ atriüme açılması'yla sonlanan fetal venöz malformasyon da, sağ atrial genişlemeye ve buna bağlı olarak triküspit yetersizliğinin oluşmasına neden olmuştur olabilir. Çünkü, literatürde benzer fetal venöz malformasyona izole olarak sahip olgularda veya 4 cm'den küçük koryoanjiyomu olan olgularda fetal kalp yetmezliği tanımlanmamıştır.

Sonuç olarak, 11-14. gebelik haftaları arasında yapılan birinci basamak tarama testleri sırasında gerçekleştirilen US değerlendirmelerinde ve 18-23. haftada yapılan genetik sonogram tetkikinde, duktus venozusun giderek daha fazla incelenmesi, duktus venozus agenezisi tanısının giderek daha fazla konmasına yol açacak gibi görünmektedir. Ancak, yine de nadir bir vasküler malformasyondur. Duktus venozus agenezisi saptanan olgularda genetik sonogram incelemesi özenle yapılmalı, özellikle konjestif kalp yetmezliği bulguları



**Resim 6.** Plasental koryoanjiyom ve vaskularizasyonu. Twin view; (a) renkli Doppler modu, (b) B mode US görüntüleri.



**Resim 7.** Umbilikal vende yüksek hacimli hiperdinamik akım.

varlığında bu bulguları açıklamaya yardımcı olabilecek diğer patolojiler araştırılmalıdır.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı hastaya ulaşılmadığı için alınamamıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış Bağımsız.

**Çıkar Çatışması:** Yazar çıkar çatışması bildirmemiştir.

**Finansal Destek:** Yazar bu çalışma için finansal destek almadığını beyan etmiştir.

## Kaynaklar

1. Yagel S, Kivilevitch Z, Cohen SM, et al. The fetal venous system, part I: Normal embryology, anatomy, hemodynamics, ultrasound evaluation and doppler investigation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35: 741-50. [CrossRef]
2. Staboulidou I, Pereira S, Cruz Jde J, Syngelaki A, Nicolaidis KH. Prevalence and outcome of absence duktus venozus at 11(+0) to 13(+6) weeks. *Fetal Diagn Ther* 2011; 30: 35-40. [CrossRef]
3. Acherman RJ, Evans WN, Galindo A, et al. Diagnosis of absent duktus venozus in a population referred for fetal echocardiography: Association with a persistent portosystemic shunt requiring postnatal device occlusion. *J Ultrasound Med* 2007; 26: 1077-82.
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. [CrossRef]
5. Kurman RJ, Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract. 5th ed. 2002, New York, Springer-Verlag; 1171-3.
6. Benirschke K. Recent trends in chorangiomas, especially those of multiple and recurrent chorangiomas. *Pediatr Dev Pathol* 1999; 2: 264-9. [CrossRef]
7. Mancuso A, D'Anna R, Corrado F, Cannata ML. Large placental chorangioma. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001; 80: 965-6. [CrossRef]
8. Zanardini C, Papageorgiou A, Bhide. Thilaganathan B. Giant placental chorioangioma: natural history and pregnancy outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010; 35: 332-6. [CrossRef]