



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ
ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ



ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

«ΒΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΑΝΑΠΑΡΑΓΩΓΗΣ –

ΒΙΟΔΕΙΚΤΕΣ ΣΤΗ ΜΑΙΕΥΤΙΚΗ ΚΑΙ ΓΥΝΑΙΚΟΛΟΓΙΑ –

ΠΕΡΙΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΙΑΤΡΙΚΗ»

Διευθυντής ΠΜΣ : Καθηγητής ΑΛΕΞΑΝΔΡΟΣ Ι. ΔΑΠΟΝΤΕ

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗ ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

«Μελέτη της ροής του αίματος στο φλεβώδη πόρο στο υπερηχογράφημα
αυχενικής διαφάνειας 11-13+6 εβδομάδες της κύησης –Απουσία
φλεβώδους πόρου και συσχέτιση με χρωμοσωμικές ανωμαλίες, σπάνια
γενετικά σύνδρομα και συγγενείς καρδιοπάθειες»

Σκύφτα Ευδοξία

Υπεβλήθη για την εκπλήρωση μέρους των
απαιτήσεων για την απόκτηση του
Μεταπτυχιακού Διπλώματος Ειδίκευσης

ΛΑΡΙΣΣΑ
Οκτώβριος 2022

"Βεβαιώνω ότι η παρούσα διπλωματική εργασία είναι αποτέλεσμα δικής μου δουλειάς και δεν αποτελεί προϊόν αντιγραφής. Στις δημοσιευμένες ή μη δημοσιευμένες πηγές έχω χρησιμοποιήσει εισαγωγικά και όπου απαιτείται έχω παραθέσει τις πηγές τους στο τμήμα της βιβλιογραφίας.

Υπογραφή: "

Εγκρίθηκε από τα Μέλη της Εξεταστικής Επιτροπής:

**1^{ος} Εξεταστής
(Επιβλέπων)**

Αλέξανδρος Δαπόντε
Καθηγητής Μαιευτικής και Γυναικολογίας Πανεπιστημίου
Θεσσαλίας

2^{ος} Εξεταστής

Σωτήριος Σωτηρίου
Επίκουρος Καθηγητής Εμβρυολογίας Πανεπιστημίου
Θεσσαλίας

3^{ος} Εξεταστής Αντώνιος Γκαράς

Επίκουρος Καθηγητής Εμβρυολογίας Πανεπιστημίου
Θεσσαλίας

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Σκύφτα Ευδοξία

ΣΥΝΤΟΜΟ ΒΙΟΓΡΑΦΙΚΟ (προαιρετικά)

«ΒΙΟΛΟΓΙΑ ΤΗΣ ΑΝΑΠΑΡΑΓΩΓΗΣ –
ΒΙΟΔΕΙΚΤΕΣ ΣΤΗ ΜΑΙΕΥΤΙΚΗ ΚΑΙ ΓΥΝΑΙΚΟΛΟΓΙΑ –
ΠΕΡΙΓΕΝΝΗΤΙΚΗ ΙΑΤΡΙΚΗ»

Σκόφτα Ευδοξία

Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Σχολή Επιστημών Υγείας, Τμήμα Ιατρικής, 2021

ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ ΤΟΥ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΟΣ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

ΑΛΕΞΑΝΔΡΟΣ Ι. ΔΑΠΟΝΤΕ

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΜΑΙΕΥΤΙΚΗΣ ΚΑΙ ΓΥΝΑΙΚΟΛΟΓΙΑΣ

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ

ΤΡΙΜΕΛΗΣ ΕΞΕΤΑΣΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

- Επιβλέπων:** **Αλέξανδρος Δαπόντε**
Καθηγητής Μαιευτικής και Γυναικολογίας Πανεπιστημίου
Θεσσαλίας
- Σύμβουλος :** **Σωτήριος Σωτηρίου**
Επίκουρος Καθηγητής Εμβρυολογίας Πανεπιστημίου
Θεσσαλίας
- Μέλος :** **Αντώνιος Γκαράς**
Επίκουρος Καθηγητής Μαιευτικής Γυναικολογίας
Πανεπιστημίου Θεσσαλίας

Περίληψη

Ο φλεβώδης πόρος είναι ένα μικρό αγγείο που βρίσκεται στο εσωτερικό του ήπατος του εμβρύου και μεταφέρει οξυγονωμένο αίμα από τον πλακούντα στην καρδιά του εμβρύου.

Είναι μια σημαντική επικοινωνία στην εμβρυική κυκλοφορία, παροχετεύει περίπου το 20% με 30% του οξυγονωμένου αίματος από την ομφαλική φλέβα απευθείας στην έμβρυική καρδιά περνώντας από το εμβρυικό ήπαρ. Με αυτόν τον τρόπο το οξυγονωμένο αίμα φτάνει στην στεφανιαία κυκλοφορία και στον εγκέφαλο.

Η ροή του αίματος μπορεί να ληφθεί με έγχρωμο Doppler, στο υπερηχογράφημα των 11 με 13+6 εβδομάδων της κύησης. Η συχνότητα του παθολογικού κύματος a wave, απουσία ή αναστροφή είναι αντίστροφα ανάλογη με το κεφαλοουριαίο (CRL) μήκος του εμβρύου, αυξάνεται όσο αυξάνεται το πάχος της αυχενικής διαφάνειας και είναι πιο συχνό στα έμβρυα με χρωμοσωμικές ανωμαλίες, συγγενείς καρδιοπάθειες, γενετικά σύνδρομα, σύνδρομο εμβρυοεμβρυικής μετάγγισης σε μονοχοριακή δίδυμη κύηση. Επίσης έχει συσχετιστεί με την αυξημένη πιθανότητα κακής περιγεννητικής έκβασης.

Επίσης, παρατηρείται στα έμβρυα και μια σπάνια συγγενής ανατομική ανωμαλία της αγενεσίας του φλεβώδους πόρου. Συνήθως δεν είναι μια μεμονωμένη ανωμαλία, αλλά μια ομάδα ανωμαλιών που έχουν ως κοινό χαρακτηριστικό τους, την απουσία ή την ανώμαλη επικοινωνία μεταξύ της ομφαλικής και του πυλαίου συστήματος με την κάτω κοίλη φλέβα στη σημείο της εισόδου της στην καρδιά. Έχει παρατηρηθεί συσχέτιση της αγενεσίας του φλεβώδους πόρου με χρωμοσωμικές ανωμαλίες, σπάνια γενετικά σύνδρομα, συγγενείς καρδιοπάθειες και άλλες δομικές ανωμαλίες.

Λέξεις κλειδιά:

Φλεβώδης πόρος, χρωμοσωμικές ανωμαλίες, γενετικά σύνδρομα, συγγενής καρδιοπάθειες, σύνδρομο έμβρυο-εμβρυικής μετάγγισης, αγενεσία του φλεβώδους πόρου.

Summary

Ductus venosus is a tiny vessel with oxygenated blood from the placenta, umbilical vein to the heart of the fetus.

Ductus venosus is a very important shunt in fetal circulation. Drains about 20% to 30% of oxygenated blood from the umbilical vein directly to the fetal heart passing through the fetal liver. With this way oxygenated blood arrives to the coronary circulation and to the fetal brain.

Ductus venosus flow can be easily identified with color Doppler at the 11-13+6 weeks of gestation ultrasound scan, first trimester scan for detection of chromosomal abnormalities.

The prevalence of abnormal a wave, absent or reversed is inversely related to the fetal CRL, increases with increased nuchal translucency (NT), and is common in fetuses with chromosomal abnormalities, congenital cardiac defects increase risk for genetic syndromes and has also been related with adverse perinatal outcome.

Also in fetus there is a very rare congenital anomaly called agenesis of ductus venosus. Usually it is not a single anomaly, but a group of anomalies which have in common the absence of or abnormal connection between the umbilical vein-portal sinus system and the inferior vena cava at its inlet to the fetal heart. There is also associating of agenesis of ductus venosus with chromosomal abnormalities, rare genetic syndromes structural abnormalities and congenital heart defects.

Key words:

Ductus venosus, chromosomal abnormalities, congenital heart defects, twin to twin transfusion syndrome, agenesis of ductus venosus.

Πίνακας Περιεχομένων

1. Εισαγωγή.....σελ.9
2. Ανατομία.....σελ. 9
3. Υπερηχογραφική εκτίμηση του φυσιολογικού ενδοηπατικού φλεβικού συστήματος..... σελ.13
4. Μελέτη της ροής του αίματος στο υπερηχογράφημα των 11 με 13+6 εβδομάδων της κύησης για την ανίχνευση χρωμοσωμικών ανωμαλιών, σπάνιων γενετικών νοσημάτων, συγγενών καρδιοπαθειών, ενδομητρίου καθυστέρηση της ανάπτυξης και συνδρόμου μετάγγισης από δίδυμο σε δίδυμο.....σελ.19
5. Αγενεσία του φλεβώδους πόρου..... σελ.23
6. Παρουσίαση περιστατικών με αγενεσία του φλεβώδους πόρου..... σελ.40
7. Βιβλιογραφία.....σελ.

Εισαγωγή

Από περίπου τα μέσα της δεκαετίας του '80 όπου ξεκίνησε να εξετάζεται υπερηχογραφικά το εμβρυικό φλεβώδες σύστημα έως σήμερα έχει πραγματοποιηθεί μεγάλη πρόοδος. Ιδιαίτερα, η εξέλιξη στα υψηλής ανάλυσης υπερηχογραφήματα σε συνδυασμό με τη χρήση έγχρωμου Doppler και η τρισδιάστατη απεικόνιση συντέλεσαν στην καλύτερη κατανόηση της εμβρυικής φλεβικής κυκλοφορίας. Η πρόοδος αφορά τόσο στην κατανόηση της εμβρυολογίας, της ανατομίας και της φυσιολογίας του συστήματος, όσο και στη συσχέτιση των διαφόρων δομικών ανωμαλιών του φλεβικού συστήματος με χρωμοσωμικές ανωμαλίες, γενετικά σύνδρομα, ανατομικές ανωμαλίες, συγγενείς καρδιοπάθειες και περιορισμό της εμβρυικής ανάπτυξης.

Όσον αφορά, λοιπόν, στην αναγνώριση της φυσιολογικής και της παθολογικής υπερηχογραφικής απεικόνισης του εμβρυικού φλεβώδους συστήματος κατέχει μεγάλη σημασία η γνώση της εμβρυολογίας και της φυσιολογίας.

Ανατομία

Ο φλεβώδης πόρος είναι ένα μικρό αγγείο το οποίο μεταφέρει καλά οξυγονωμένο αίμα από τον πλακούντα-ομφαλική φλέβα στον δεξιό κόλπο και διαμέσου του ωοειδούς τρίμματος στον αριστερό κόλπο της καρδιάς του εμβρύου. Φαίνεται πως είναι το πιο σημαντικό αγγείο στον έλεγχο της διαταραχής της καρδιακής λειτουργίας. Φυσιολογικά, περίπου 30% του αίματος περνάει μέσα από τον φλεβώδη στις 20 εβδομάδες της κύησης.

Σκοπός των S. Yagel, R. Achiron και συν. (2010), R. Chaoui και συν. (2014) ήταν η καλύτερη εξέταση της ανατομίας, ο υπερηχογραφικός έλεγχος της ενδοηπατικής φλεβικής κυκλοφορίας, η διευκρίνιση και συζήτηση του κεντρικού ρόλου του φλεβώδους πόρου και η παρουσίαση του μοτίβου των τυπικών φλεβωδών ανωμαλιών που ανιχνεύονται στο προγεννητικό υπερηχογράφημα.

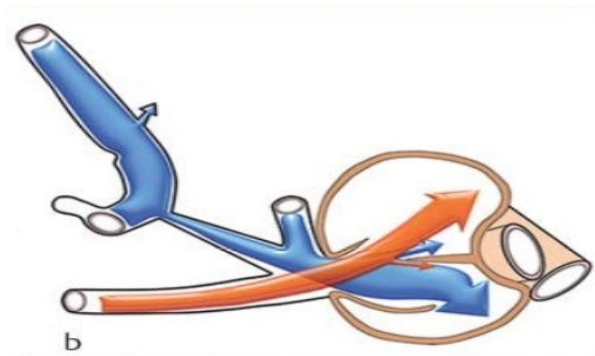
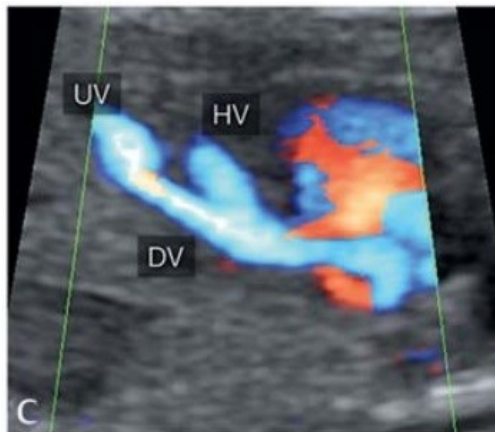
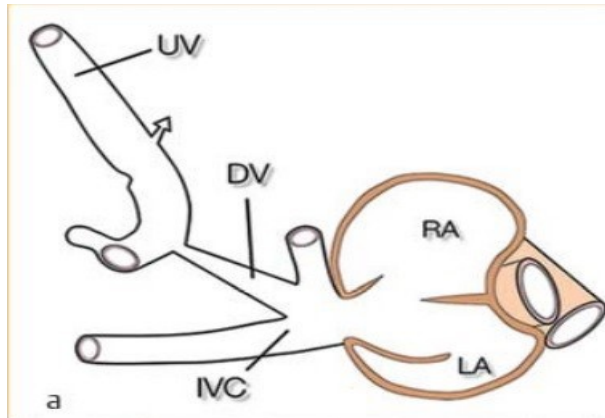
Ένα από τα κύρια χαρακτηριστικά της εμβρυικής κυκλοφορίας είναι ότι το μη οξυγονωμένο αίμα οξυγονώνεται στον πλακούντα. Η παρουσία των επικοινωνιών,

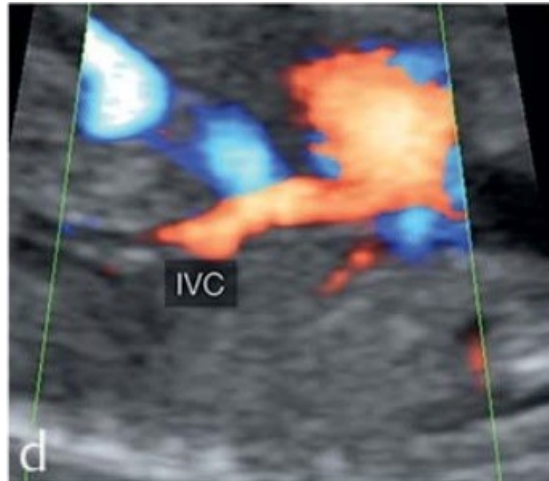
όπως ο φλεβώδης πόρος (Ductus Venosus), το ωοειδές τρήμα (foramen ovale) και ο αρτηριακός πόρος (Ductus arteriosus) επιτρέπουν στο αίμα να παρακάμπτει επιλεκτικά κάποιο όργανο όπως το ήπαρ και τους πνεύμονες. Στο έμβρυο το αίμα οξυγονώνεται στον πλακούντα και διοχετεύεται μέσω της ομφαλικής φλέβας (Umbilical Vein) στο ήπαρ (70-80%) και μέσω του φλεβώδους πόρου (DV) (20-30%). Όσο η ομφαλική φλέβα παροχετεύει στο πυλαίο σύστημα, ο φλεβώδης πόρος που προκύπτει από το πυλαίο σύστημα παρακάμπτει το ήπαρ και απορρέει το αίμα στον αριστερό κόλπο.

Ενδιαφέρον σύμφωνα με την παλιά θεωρία όπως αναγραφόταν στα κλασικά βιβλία εμβρυολογίας, παρουσίαζε η περιγραφή της απευθείας σύνδεσης του φλεβώδους πόρου (DV) στην κάτω κοίλη φλέβα (Inferior Vena Cava), όπου το οξυγονωμένο αίμα από την ομφαλική φλέβα (UV) αναμειγνυόταν με το αποξυγονωμένο αίμα της κάτω κοίλης και το αίμα αυτό διανέμονταν και στους δύο κόλπους.

Το 1991 ο Kiserud T και συν. απέδειξαν υπερηχογραφικά ότι στο έμβρυο ο φλεβώδης πόρος ενώνεται με την κάτω κοίλη φλέβα πριν την είσοδό της στην καρδιά. Ο βαθμός της πίεσης στον φλεβώδη πόρο οδηγεί το οξυγονωμένο αίμα να κατευθύνεται εκλεκτικά στο αριστερό πλευρικό τοίχωμα της κάτω κοίλης φλέβας, επιτρέποντας την ροή διαμέσου του ωοειδούς τρήματος (foramen ovale) στον αριστερό κόλπο (atrium) και κοιλία (ventricle).

Η ομφαλική φλέβα (UV), ο φλεβώδης πόρος (DV), το ωοειδές τρήμα, ο αριστερός κόλπος, η αριστερή κοιλία και η αορτή σχηματίζουν την αριστερή πλευρά (so called via sinistra), ενώ από την άλλη, η άνω και η κάτω κοίλη φλέβα, ο δεξιός κόλπος και η δεξιά κοιλία, η πνευμονική αρτηρία και ο αρτηριακός πόρος δημιουργούν τη δεξιά πλευρά (via Dextra). Αυτό απεικονίζεται καθαρά με τη χρήση του έγχρωμου Doppler (βλέπε φωτογραφία).





Chaui R.2014.Ultrasound of the fetal veins.Ομφαλική φλέβα,(UV),φλεβώδης πόρος(DV),κάτω κοίλη φλέβα(IVC) και οι σχέσεις τους σε σχέση με τον αριστερό και τον δεξιό κόλπο.

Ο φλεβώδης πόρος παίζει ένα σημαντικό ρόλο τόσο στο να διοχετεύει οξυγονωμένο αίμα στην αριστερή πλευρά της καρδιάς, όσο και στη σωστή ανάπτυξη του ενδοηπατικού πυλαίου συστήματος. Στην πρώιμη εμβρυική ηλικία η αριστερή ομφαλική φλέβα παραμένει, η δεξιά οπισθοδρομεί και ο φλεβώδης πόρος αρχίζει να σχηματίζεται. Οι πρωτόγονες φλέβες (primitive viteline veins) αναπτύσσονται μέσα στο ήπαρ και δημιουργούν το μελλοντικό πυλαίο σύστημα. Η δημιουργία του φλεβώδους πόρου ως μία πολύ σημαντική αναστόμωση μεταξύ του ομφαλίου και του πρωτογόνου (viteline) φλεβικού συστήματος με την ακόλουθη ηπατική αιμάτωση μοιάζει να είναι βασική προϋπόθεση/προαπαιτούμενο για την ανάπτυξη ενός ενδοηπατικού πυλαίου συστήματος.

Υπερηχογραφική εκτίμηση του φυσιολογικού ενδοηπατικού φλεβικού συστήματος.

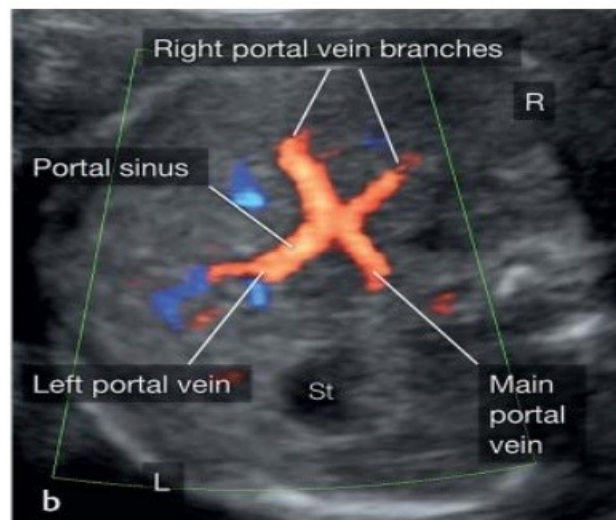
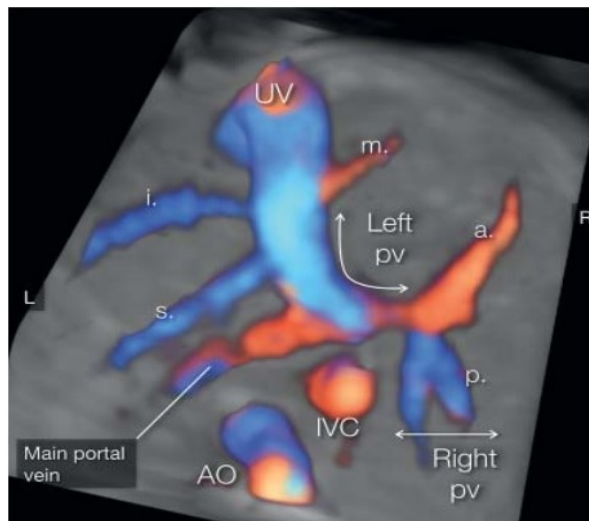
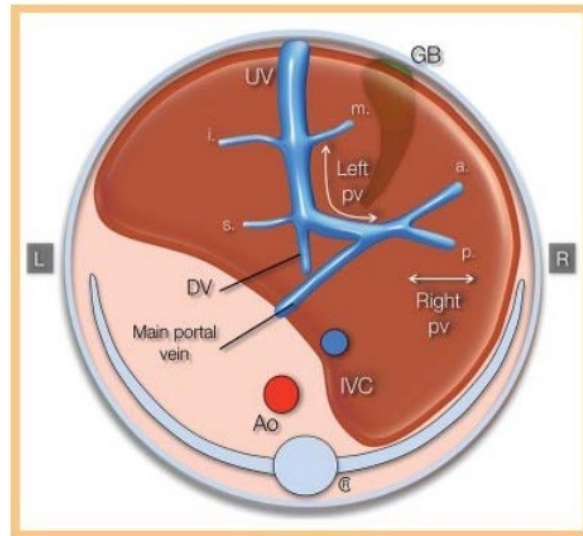
Μια σειρά από φλέβες περνούν από το ήπαρ με διαφορετικές κατευθύνσεις, αλλά οι φλέβες που μας ενδιαφέρουν στο έμβρυο είναι η κάτω κοίλη φλέβα, η ομφαλική φλέβα, ο φλεβώδης πόρος, το πυλαίο σύστημα και οι υπατικές φλέβες. Με την χρήση του έγχρωμου Doppler, οι περισσότερες από αυτές τις φλέβες, μπορούν να αναγνωρισθούν κυρίως από το δεύτερο τρίμηνο της κύησης. Επίσης και η τρισδιάστατη υπερηχογραφία μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την απεικόνιση των φλεβών αυτών.

Κάτω κοίλη φλέβα.

Η κάτω κοίλη φλέβα δημιουργείται από την ένωση των δυο κοινών λαγονίων φλεβών και στην πορεία της ενώνεται με τις δυο νεφρικές φλέβες. Στην κατώτερη και μέση κοιλιακή χώρα η κάτω κοίλη φλέβα περνάει από την δεξιά πλευρά της σπονδυλικής στήλης και της αορτής. Στο ύψος του ήπατος η κάτω κοίλη φλέβα περνάει από την οπίσθια επιφάνεια του ήπατος και εισέρχεται στην καρδιά στο επίπεδο του δεξιού κόλπου και μπορεί εύκολα να απεικονισθεί σε όλες τις διατομές στο μέσο και στο πάνω μέρος της κοιλιακής χώρας.

Η ομφαλική φλέβα, ο φλεβώδης πόρος και οι πυλαίες φλέβες.

Η ομφαλική φλέβα εισέρχεται στην κοιλιά στο ύψος του ομφάλιου λώρου, έχει ένα μικρό τμήμα έξω-ηπατικά και στην συνέχεια εισέρχεται στο ήπαρ κατά μήκος του δρεπανοειδούς συνδέσμου (falciform ligament). Η ενδοηπατική της πορεία είναι μικρή και στην συνέχεια ενώνεται με την αριστερή πυλαία φλέβα. Στην ίδια πορεία της ομφαλικής φλέβας ξεκινά ο φλεβώδης πόρος. Ο φλεβώδης πόρος ξεκινά από την πυλαία σαν μια μικρή αναστόμωση με διάμετρο η οποία είναι το $\frac{1}{2}$ της διαμέτρου της ομφαλικής φλέβας, με μια κατεύθυνση προς το πίσω τμήμα της κοιλίας. Η έξω-ηπατική πυλαία φλέβα, η οποία ονομάζεται και κύρια πυλαία φλέβα, δημιουργείται από την ένωση της άνω μεσεντερίου και της σπληνικής φλέβας και εισέρχεται στο ήπαρ για να ενωθεί με τον πυλαίο κόλπο (portal sinus). Η πορεία της είναι από τα αριστερά προς τα δεξιά και σχεδόν οριζόντια στον πυλαίο κόλπο (portal sinus), ακριβώς κάτω από τον φλεβώδη πόρο. Στο επίπεδο του πυλαίου κόλπου ενώνεται με την αριστερή πυλαία φλέβα (LPV) και δημιουργεί την δεξιά πυλαία φλέβα (RPV).

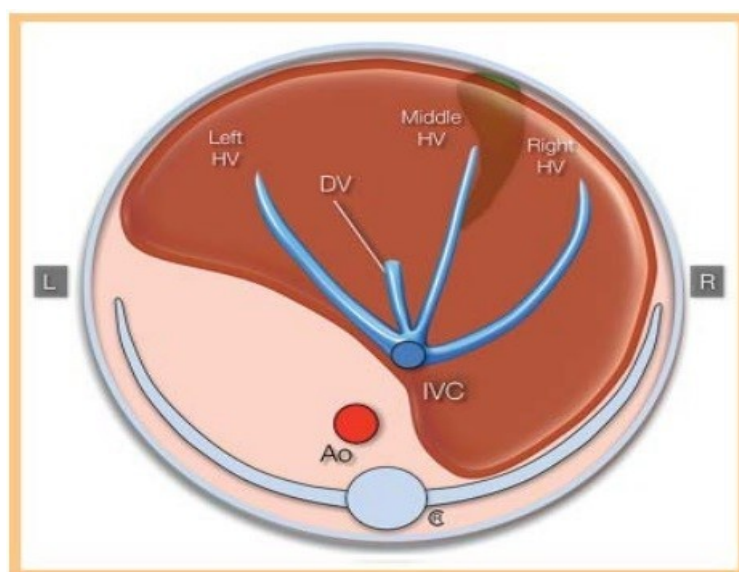


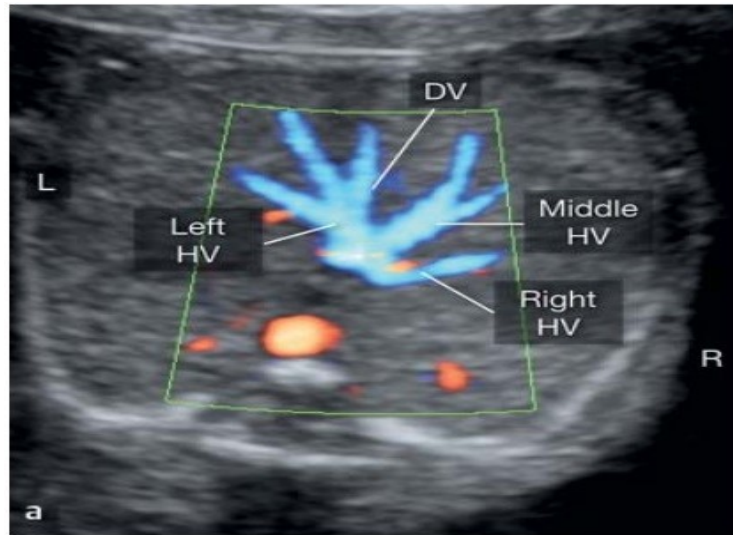
Chau R.2014.Ultrasound of the fetal veins.

Η αριστερή πυλαία φλέβα (left portal vein) διαχωρίζεται σε 3 διακλαδώσεις: άνω, μεσαία και κάτω, ενώ η δεξιά πυλαία φλέβα σε 2: πρόσθια και οπίσθια. Η ομφαλική φλέβα, η αριστερή πυλαία φλέβα και ο φλεβώδης πόρος μπορούν πολύ εύκολα να απεικονισθούν σε εγκάρσια διατομή της άνω κοιλίας με την χρήση των έγχρωμων doppler. Χρησιμοποιώντας έγχρωμο doppler επίσης από τα δεξιά προς τα αριστερά μπορεί να φανεί η κύρια πυλαία φλέβα όπως εισέρχεται στο ήπαρ και ενώνεται με τον πυλαίο κόλπο. Για την καλύτερη κατανόηση στο έγχρωμο υπερηχογράφημα πρέπει να γνωρίζουμε ότι η δεξιά πυλαία φλέβα (RPV) και οι διακλαδώσεις της έχουν ροή με κατεύθυνση προς την περιφέρεια, ενώ η κύρια ή αριστερή πυλαία φλέβα (LPV) έχει ροή προς την δεξιά πυλαία φλέβα στο έμβρυο, σε αντίθεση με την μετά τη γέννηση ανατομία. Αυτή είναι η ροή από την ομφαλική φλέβα που δεν περνάει από τον φλεβώδη πόρο (DV).

Ηπατικές φλέβες.

Οι ηπατικές φλέβες παροχετεύουν το ηπατικό φλεβικό αίμα στην καρδιά και είναι τρεις κύριες φλέβες: η δεξιά, η μεσαία και η αριστερή ηπατική φλέβα. Και οι τρεις μπορεί να απεικονισθούν στο έγχρωμο υπερηχογράφημα. Είναι το χαρακτηριστικό “αστέρι του ήπατος” (liverstar). Η αριστερή ηπατική φλέβα απεικονίζεται και στην επιμήκη διατομή, όταν εξετάζουμε τον φλεβώδη πόρο. Και οι τρεις ηπατικές φλέβες ενώνονται κάτω από το διάφραγμα και παροχετεύονται στον δεξιό κόλπο. Τοπογραφικά οι ηπατικές φλέβες απεικονίζονται στο πάνω μέρος του ήπατος, ενώ οι ομφαλικές και οι πυλαίες φλέβες στο μέσο και στο κάτω τμήμα. Ο φλεβώδης πόρος φαίνεται σαν το αγγείο που ενώνει τα δυο επίπεδα.





Chau R.2014.Ultrasound of the fetal veins.

Ανατομικές παραλλαγές.

Φυσιολογικές ανατομικές παραλλαγές είναι συχνές. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων δεν έχουν καμία επίπτωση στην ζωή του παιδιού αργότερα και δεν χρειάζονται παρακολούθηση μετά την γέννηση. Παρόλα αυτά στο υπερηχογράφημα πρέπει να είμαστε προσεκτικοί γιατί μπορεί να συνυπάρχουν φυσιολογικές ανατομικές παραλλαγές με ένα παθολογικό εύρημα. Γι' αυτό καλό είναι να εξετάζουμε τα έμβρυα πολύ προσεκτικά όταν υπάρχουν, για να αποκλείσουμε άλλες πιθανές καταστάσεις. Αυτές είναι:

Εμμένουσα δεξιά ομφαλική φλέβα (persistant right umbilical vein PRUV).

Στην πρώιμη εμβρυική ηλικία υπάρχουν η δεξιά και η αριστερή ομφαλική φλέβα, αλλά πολύ σύντομα η δεξιά ομφαλική φλέβα εξαφανίζεται και η αριστερή παραμένει το μόνο αγγείο που μεταφέρει θρεπτικά συστατικά και οξυγόνο από τον πλακούντα. Η αριστερή φλέβα χάνει την επαφή με τον φλεβικό κόλπο και ενώνεται με το αναπτυσσόμενο πυλαίο σύστημα και τον φλεβώδη πόρο. Κάτω από ορισμένες συνθήκες η δεξιά φλέβα παραμένει, ενώ η αριστερή παλινδρομεί, και αυτό ονομάζεται εμμένουσα δεξιά ομφαλική φλέβα (PRUV). Αναγνωρίζεται στο υπερηχογράφημα ως αγγείο που βρίσκεται στα δεξιά της χοληδόχου κύστεως. Υπάρχει διχογνωμία εάν αυτό είναι παθολογικό ή αποτελεί παραλλαγή του φυσιολογικού. Στην βιβλιογραφία αναφέρεται ότι όταν αυτό αποτελεί το μοναδικό εύρημα, συνήθως το περιγεννητικό αποτέλεσμα είναι φυσιολογικό, είναι όμως

δείκτης για μια πιο προσεκτική εξέταση για καρδιακές και έξω-καρδιακές ανωμαλίες. Επίσης, ακόμη και σε απουσία άλλων ευρημάτων παραμένει ανοιχτή η συζήτηση για το εάν θα πρέπει ή όχι να προτείνεται εμβρυικός καρυότυπος σε αυτές τις περιπτώσεις.

Κιρσοί της ομφαλικής φλέβας.

Απεικονίζονται ως αγγειακές διατάσεις μεγαλύτερες των 9mm της ενδοκοιλιακής έξω-ηπατικής πλευράς της ομφαλικής φλέβας. Μετά τη γέννηση με την απολίνωση του ομφαλίου λώρου οι κιρσοί δεν έχουν καμία κλινική σημασία γι' αυτό και θεωρούνται ως ανατομική παραλλαγή στο έμβρυο. Πολύ σπάνια σε μεγάλους κιρσούς μπορεί να συμβεί θρόμβωση και αυτό μπορεί να συνδέεται με κακό περιγεννητικό αποτέλεσμα. Υπάρχουν βέβαια και αναφορές στην βιβλιογραφία όπου έχουν αναφερθεί περιστατικά με ύπαρξη κιρσών σε έμβρυο με τρισωμία 21. Παραλλαγές της σύνδεσης μεταξύ της κύριας πυλαίας φλέβας και του ενδοηπατικού πυλαίου συστήματος επίσης φαίνεται πως δεν έχουν κλινική σημασία.

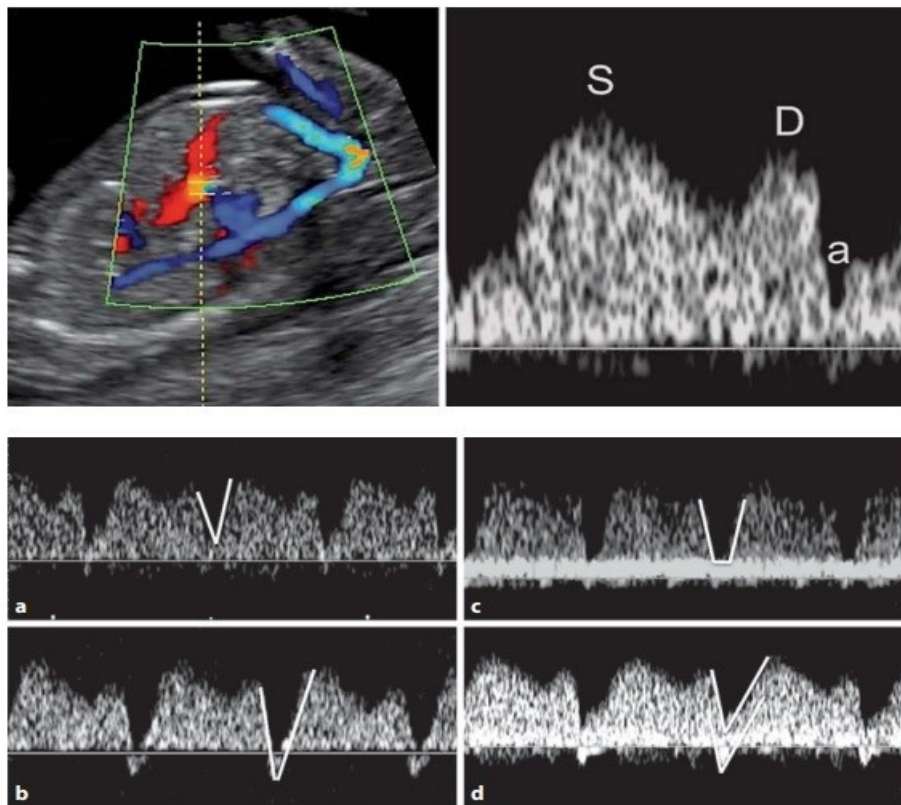
Υπερηχογραφική απεικόνιση 1^{ου} τριμήνου

Στο πρώτο τρίμηνο ο φλεβώδης πόρος μπορεί εύκολα να αναγνωρισθεί με την χρήση της Doppler υπερηχογραφίας σε οβελιαία διατομή (επίπεδο) με χαμηλή γωνία αντήχησης σαν την περιοχή με υψηλότερη κυματομορφή (velocity) μετά την ομφαλική φλέβα. Ο φλεβώδης πόρος έχει μια χαρακτηριστική κυματομορφή όπου αναγνωρίζονται τρεις διαφορετικές φάσεις. Η υψηλότερη velocity αντιστοιχεί στην κοιλιακή συστολή (**S**), φάση κατά την οποία ο βαθμός πίεσης μεταξύ της ομφαλικής φλέβας και του κόλπου είναι ο μεγαλύτερος. Η επόμενη κορυφή αντιστοιχεί στην πρώιμη διαστολή (**D**), με το άνοιγμα των κολποκοιλιακών βαλβίδων και το πρώιμο παθητικό γέμισμα των κοιλιών της καρδιάς. Η Τρίτη φάση με τη χαμηλότερη Velocity αντιστοιχεί στην σύσπαση των κόλπων (**a**) κατά το τέλος της διαστολής. Κατά την διάρκεια αυτής της φάσης η πίεση στον κόλπο είναι υψηλή και γι' αυτό τον λόγο υπάρχει χαμηλότερος βαθμός πίεσης.

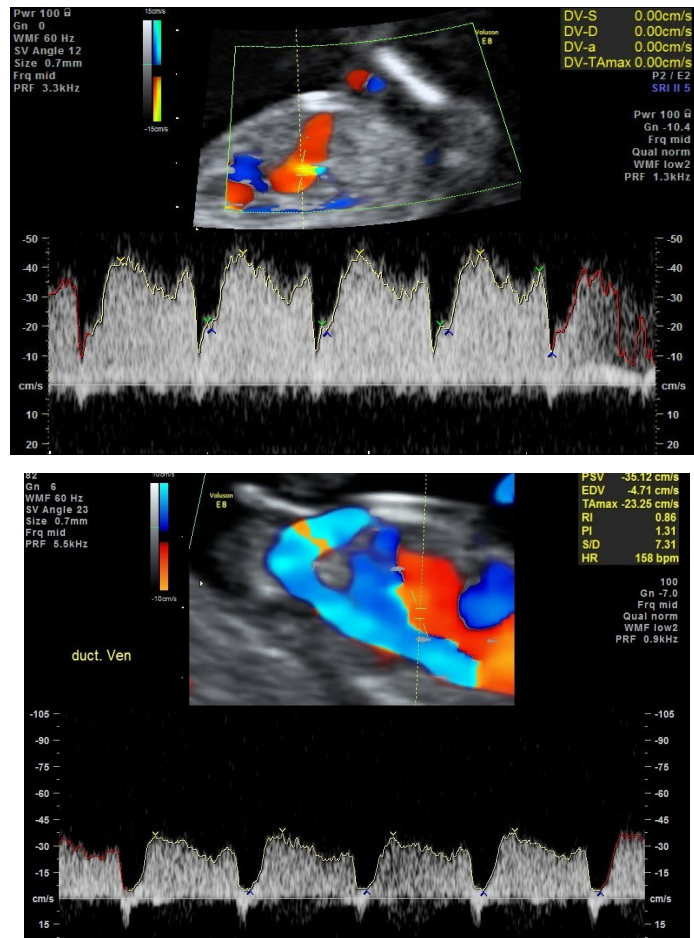
Η ποιοτική αξιολόγηση της αιματικής ροής στο φλεβώδη πόρο βασίζεται στην εμφάνιση του κύματος α που είναι φυσιολογικό όταν είναι θετικό ή λείπει και παθολογικό όταν είναι ανάστροφο. Υπάρχουν μελέτες οι οποίες θεωρούν παθολογικό και την απουσία του κύματος α, γι' αυτό τα τελευταία χρόνια από το FMF χρησιμοποιείται ο δείκτης παλμικότητας (PI for veins) για την καταγραφή των κυματομορφών των φλεβών.

Σύμφωνα με τα κριτήρια του ιδρύματος εμβρυομητρικής ιατρικής (FMF):

- Η ηλικία της κύησης πρέπει να είναι μεταξύ 11 και 13+6 εβδομάδες και το κεφαλο-ουριαίο μήκος του εμβρύου CRL μεταξύ 45-84mm.
- Το έμβρυο θα πρέπει να είναι σταθερό και να μην κινείται.
- Η μεγέθυνση της εικόνας πρέπει να είναι τέτοια ώστε ο θώρακας και η κοιλία του εμβρύου να καταλαμβάνει όλη την εικόνα.
- Η έγχρωμη κυματομορφή να απεικονίζει την ομφαλική φλέβα, το φλεβώδη πόρο και την καρδιά.
- Δείγμα όγκου με παλμικό Doppler 0,5-1mm για να αποφεύγεται η καταγραφή των διπλανών αγγείων.
- Γωνία μικρότερη από 30 μοίρες.
- Τα φίλτρα με χαμηλή συχνότητα (50-70Hz).
- Ταχύτητα 2-3cm/sec, τουλάχιστον 3 καταγραφές.



FMF



Μελέτη της ροής του αίματος στο υπερηχογράφημα των 11 με 13+6 εβδομάδων της κύησης για την ανίχνευση χρωμοσωμικών ανωμαλιών, σπάνιων γενετικών νοσημάτων, συγγενών καρδιοπαθειών, ενδομητρίου καθυστέρηση της ανάπτυξης και συνδρόμου μετάγγισης από δίδυμο σε δίδυμο.

Γνωρίζοντας από την δεκαετία του '90 ότι ο πληθυσμιακός έλεγχος για χρωμοσωμικές ανωμαλίες σε συνδυασμό με την προϋπάρχουσα στατιστική πιθανότητα βασισμένη στην ηλικία της μητέρας και του πάχους της αυχενικής διαφάνειας στο υπερηχογράφημα των 11- 13+6 εβδομάδες της κύησης μπορεί να ανιχνεύσει περίπου το 75-80% από τις εγκυμοσύνες με πρόβλημα, με ένα ποσοστό ψευδώς θετικών αποτελεσμάτων περίπου στο 5%.

Η αυξημένη αυχενική διαφάνεια αποτελεί επίσης δείκτη για συγγενείς καρδιοπάθειες και ένα μεγάλο αριθμό γενετικών συνδρόμων. Η αυξημένη αυχενική

διαφάνεια μπορεί να έχει ως πιθανό μηχανισμό δημιουργίας την καρδιακή ανεπάρκεια, είτε από πίεση των οργάνων του μεσοθωράκιου, όπως για παράδειγμα όταν έχουμε αυξημένη αυχενική διαφάνεια στις περιπτώσεις συγγενούς διαφραγματοκήλης, είτε την πίεση λόγω μικρού θώρακα, όπως για παράδειγμα στις σκελετικές δυσπλασίες, την παθολογική ανάπτυξη του λεμφικού συστήματος ή τη μη σωστή παροχέτευση λέμφου σε σύνδρομο με μειωμένη κινητικότητα λόγω της παθολογικής νευρομυικής ανάπτυξης του εμβρύου. Η αυξημένη αυχενική διαφάνεια αποτελεί επίσης δείκτη για συγγενείς καρδιοπάθειες καθώς και καρδιακή ανεπάρκεια.

Από το 1997 αναφέρονται στην βιβλιογραφία περιπτώσεις παθολογικής ροής στο φλεβώδη πόρο κατά τη σύσπαση των κόλπων στο υπερηχογράφημα των 11-13+6 εβδομάδων της κύησης στα έμβρυα με χρωμοσωμικές ανωμαλίες και αυξημένη αυχενική διαφάνεια.

Στη μελέτη των Matias A. και συν. (1998) μελετήθηκε η ροή του αίματος στον φλεβώδη πόρο σε 486 έμβρυα πριν την πραγματοποίηση σε αυτά επεμβατικού ελέγχου για καρυότυπο (βιοψία τροφοβλάστης) φάνηκε ότι ο δείκτης παλμικότητας (PI) ήταν σημαντικά υψηλότερος στην ομάδα των εμβρύων με χρωμοσωμικές ανωμαλίες και κυρίως η ροή του αίματος του κύματος a (a wave) είχε την σημαντικότερη συμμετοχή στο να διαχωρίσουμε μεταξύ φυσιολογικών και παθολογικά χρωμοσωμικών ομάδων. Η απύση ή ανάστροφη ροή κατά την σύσπαση των κόλπων παρατηρήθηκε σε περίπου 90.5% (57 από τα 63) των χρωμοσωμικά ανώμαλων εμβρύων και στο 3.1% (13 από τα 423) των φυσιολογικών εμβρύων. Σε ένα μεγάλο ποσοστό αυτών, το υπερηχογράφημα καρδιάς εμβρύου από ειδικό παιδοκαρδιολόγο στις 14-16 εβδομάδες της κύησης ανέδειξε συγγενή καρδιοπάθεια σε ποσοστό πάνω από 50% (7 στα 13 έμβρυα).

Το 2001 η ομάδα της Βαρκελώνης (Antolin E. και συν.) παρουσίασε επίσης τη συσχέτιση μεταξύ PI (δείκτη παλμικότητας) του φλεβώδους πόρου, προϋπάρχουσας στατιστικής πιθανότητας για χρωμοσωμικές ανωμαλίες βασιζόμενη στην ηλικία της μητέρας και πάχους της αυχενικής διαφάνειας. Στην μελέτη εξετάστηκαν 1371 έμβρυα και από αυτά ανευρέθηκαν 20 περιστατικά με χρωμοσωμικές ανωμαλίες. Παρατήρησαν ότι η εκτίμηση του δείκτη παλμικότητας στις 10-16 εβδομάδες της κύησης είναι ένας χρήσιμος δείκτης πληθυσμιακού ελέγχου για χρωμοσωμικές ανωμαλίες. Ο συνδυασμός του πάχους της αυχενικής διαφάνειας και του PI του φλεβώδους πόρου μεγαλώνει την ειδικότητα και διατηρεί μια σημαντική ανιχνευτική ικανότητα για χρωμοσωμικές ανωμαλίες. Ο συνδυασμός

αυτών των δύο δεικτών μπορεί να ανιχνεύσει περίπου το 55% όλων των χρωμοσωμικών ανωμαλιών και περίπου 69% των αυτοσωμικών τρισωμιών και μείωσε το ποσοστό των ψευδώς θετικών περιστατικών.

Το 2004 ο Borrell A. ανέδειξε επίσης τη συσχέτιση της παθολογικής ροής στο φλεβώδη πόρο με τις χρωμοσωμικές ανωμαλίες και τις καρδιακές ανωμαλίες, αλλά και επεσήμανε τον αυξημένο κίνδυνο κακής περιγεννητικής έκβασης αναφερόμενος στις εργασίες των Matias A. και συν., Bilardo K και συν. Montenegro N. και συνεργατών όπου φάνηκε ότι η μελέτη του φλεβώδους πόρου σε έμβρυα με αυξημένη αυχενική διαφάνεια και φυσιολογικό καρυότυπο μπορεί να βοηθήσει στην αναγνώριση των εμβρύων υψηλού κινδύνου για κακή περιγεννητική έκβαση και να ακολουθηθεί προσεκτική παρακολούθηση των εμβρύων αυτών. Στα έμβρυα με υπολειπόμενη ανάπτυξη η ανάστροφη ροή στο φλεβώδη πόρο είναι ένας δείκτης αιμοδυναμικού συμβιβασμού. Στην πλακουντιακή ανεπάρκεια όταν η εξισοροπιστική ανακατανομή του αρτηριακού αίματος αποτυγχάνει να διατηρήσει φυσιολογική οξυγόνωση στον εμβρυικό εγκέφαλο και το μυοκάρδιο, η ανάστροφη ροή στο φλεβώδη πόρο αποτελεί δείκτη υποξαιμικής καρδιακής ανεπάρκειας. Παρόμοιες καταστάσεις παρατηρούνται πέρα από την πλακουντιακή ανεπάρκεια στις συγγενείς καρδιοπάθειες και στο σύνδρομο μετάγγισης από δίδυμο σε δίδυμο.

Το 2003 ο Favre R. και συν. Εξέτασαν κατά πόσο στις κήσεις υψηλού κινδύνου η εκτίμηση της ροής του αίματος στο φλεβώδη πόρο μπορεί να αυξήσει την ικανότητα της αυξημένης αυχενικής διαφάνειας στην ανίχνευση σοβαρών συγγενών καρδιοπαθειών στα χρωμοσωμικά φυσιολογικά έμβρυα στο υπερηχογράφημα των 11 με 13+6 εβδομάδων. Εξέτασαν 1040 κήσεις όπου ως φυσιολογική ροή στο φλεβώδη πόρο θεωρήθηκε όταν το κύμα α ήταν θετικό και παθολογική όταν το κύμα α ήταν απών ή ανάστροφο. Εξετάστηκαν με βάση την προυπάρχουσα στατιστική πιθανότητα, βασισμένη στην ηλικία της μητέρας και την αυχενική διαφάνεια. Σε 484 περιστατικά πραγματοποιήθηκε καρυότυπος. Από τα έμβρυα που ήταν φυσιολογικά και είχαν αυξημένη αυχενική διαφάνεια και παθολογική ροή στο φλεβώδη έγινε εξειδικευμένος υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος. Η επόμενη υπερηχογραφική εξέταση ήταν στο υπερηχογράφημα δευτέρου τριμήνου 20-22 εβδομάδων της κύησης. Σε 29 από τα 998 φυσιολογικά έμβρυα με ή χωρίς καρυότυπο παρατηρήθηκε αρνητική ή ανάστροφη ροή. Σε 9 από τα 29 υπήρχαν σοβαρές συγγενείς καρδιοπάθειες. Σε όλο τον πληθυσμό υπήρχαν 25 έμβρυα με συγγενείς καρδιακές

ανωμαλίες 15 με χρωμοσωμικές ανωμαλίες και 10 με φυσιολογικό καρυότυπο. Από αυτά το 1 είχε μόνο μια μεσοκοιλιακή επικοινωνία.

Το 2008 οι Maiz N. και συν. από το FMF εξέτασαν τον ρόλο της ροής του αίματος του φλεβώδους πόρου σε συνδυασμό με την αυξημένη αυχενική διαφάνεια για την ανίχνευση συγγενών καρδιοπαθειών σε χρωμοσωμικά φυσιολογικά έμβρυα. Έγινε έλεγχος της ροής του αίματος του φλεβώδους πόρου σε έμβρυα με αυξημένη αυχενική διαφάνεια (>3,5mm) πριν τη βιοψία τροφοβλάστης για έλεγχο καρυότυπου στις 11-13+6 εβδομάδες. Στην ομάδα των εμβρύων με φυσιολογικό καρυότυπο έγινε εξειδικευμένο υπερηχογράφημα καρδιάς εμβρύου από ειδικό παιδοκαρδιολόγο στις 11-13+6 εβδομάδες και/ή στις 18-22 εβδομάδες της κύησης στο υπερηχογράφημα 2^{ου} τριμήνου (B επιπέδου). Σοβαρές καρδιακές ανωμαλίες διαγνώστηκαν στο 8,4% των χρωμοσωμικά φυσιολογικών εμβρύων. Απουσία ανάστροφης ροής στον φλεβώδη πόρο παρατηρήθηκε στο 68,8% των εμβρύων με συγγενείς καρδιοπάθειες. Φάνηκε, λοιπόν, ότι στα έμβρυα με αυξημένη αυχενική διαφάνεια και παρουσία ανάστροφης ροής στο κύμα α του φλεβώδους πόρου αυξάνεται 3 φορές ο κίνδυνος για σοβαρές συγγενείς καρδιοπάθειες, ενώ, η φυσιολογική ροή μειώνει στο μισό τον κίνδυνο για αυτής της μορφής ανωμαλίες. Φάνηκε επίσης ότι η συχνότητα ύπαρξης παθολογικού α κύματος αυξάνεται με την αύξηση του μεγέθους της αυχενικής διαφάνειας.

Η Savoia F. και συν. το 2022 έκαναν μια συστηματική ανασκόπηση και μεταανάλυση στη βιβλιογραφία για την συσχέτιση της ροής στον φλεβώδη πόρο και την ανίχνευση συγγενών καρδιοπαθειών στο υπερηχογράφημα 1^{ου} τριμήνου, 11 με 13+6 εβδομάδες της κύησης. Η μεταανάλυση περιελάμβανε είκοσι δύο δημοσιεύσεις με 204.822 έμβρυα που υπεβλήθησαν στο υπερηχογράφημα 1^{ου} τριμήνου. Η διαγνωστική ακρίβεια της παθολογικής ροής του αίματος σε συνδυασμό και με άλλους υπερηχογραφικούς δείκτες (αυχενική διαφάνεια και ροή στην τριγλώχινα βαλβίδα) ήταν καλή για την ανίχνευση συγγενών καρδιοπαθειών σε χρωμοσωμικά φυσιολογικά έμβρυα (ευαισθησία 50% και ειδικότητα 92%). Αυτό είναι πολύ σημαντικό γιατί τα φυσιολογικά χρωμοσωμικά έμβρυα θεωρούνται κτήσεις χαμηλού κινδύνου και πιστεύεται πως έχουν χαμηλή πιθανότητα για συγγενείς καρδιοπάθειες. Όταν η ροή στο φλεβώδη πόρο είναι παθολογική θα ακολουθήσει εξειδικευμένο υπερηχογράφημα καρδιάς εμβρύου και έτσι αυξάνεται η συχνότητα της προγεννητικής διάγνωσης.

Δίδυμες κήσεις

Το 2008 η Maiz και συν. εξέτασαν τη συσχέτιση της ροής του αίματος στο φλεβώδη πόρο στο υπερηχογράφημα 1^ο τριμήνου 11 με 13+6 εβδομάδες της κύησης στις δίδυμες κήσεις. Συμπεριέλαβαν 695 δίδυμες κήσεις, εκ των οποίων οι 516 ήταν διχοριακές και οι 179 μονοχοριακές. Υπήρξε ομοιότητα στην συχνότητα της ανάστροφης ροής του κύματος στις χρωμοσωμικά φυσιολογικές κήσεις και σε αυτές με χρωμοσωμικές ανωμαλίες όπως και στις μονήρης κήσεις. Η συχνότητα εμφάνισης ανάστροφης ροής του κύματος α ήταν ίδια στις διχοριακές με τις μονήρης κήσεις, αλλά αυξημένη στις μονοχοριακές δίδυμες ακόμη κι αν δεν εμφάνισαν σύνδρομο μετάγγισης. Στην ίδια μελέτη 3 από τα 6 (50%) έμβρυα με σοβαρές συγγενείς καρδιοπάθειες είχαν παθολογική ροή στο φλεβώδη πόρο.

Μια μικρή μελέτη της Matias και συν. το 2000 απέδειξε πως η ανάστροφη ροή στο φλεβώδη πόρο στο πρώτο τρίμηνο μπορεί να είναι πρώιμος δείκτης ανάπτυξης συνδρόμου μετάγγισης από δίδυμο σε δίδυμο. Σε μια σειρά από 11 μονοχοριακές δίδυμες κήσεις οι δύο που είχαν παθολογική ροή στο φλεβώδη πόρο από το δέκτη εμφάνισαν σοβαρό σύνδρομο μετάγγισης από δίδυμο σε δίδυμο και καμία από τις περιπτώσεις με φυσιολογική ροή στο φλεβώδη πόρο. Στις 179 μονοχοριακές κήσεις των Maiz και συν. 10 από τις 26 μονοχοριακές κήσεις που ανέπτυξαν σύνδρομο μετάγγισης είχαν ανάστροφη ροή στο φλεβώδη πόρο, ποσοστό 38,5%. Το 2010 οι Matias και συν. είχαν ανάστροφη ροή στο φλεβώδη πόρο σε 9 από τις 12 (75%) εγκυμοσύνες που ανέπτυξαν σύνδρομο μετάγγισης από δίδυμο σε δίδυμο.

Αγενεσία του φλεβώδους πόρου

Συγγενείς φλεβικές ανωμαλίες.

Οι συγγενείς ανωμαλίες του ενδοηπατικού φλεβικού συστήματος είναι πιο συχνές απ' ότι ανιχνεύονται προγεννητικά και τα τελευταία χρόνια λόγω της χρήσης των έγχρωμων doppler. Οι πιο συχνές είναι οι :

1. Αγενεσία ή παθολογική έκφυση του φλεβώδους πόρου.
2. Ολική ή μερική αγενεσία του πυλαίου συστήματος.

3. Αρτηριο- φλεβικές επικοινωνίες.
4. Διακοπή του ενδοηπατικού μέρους της κάτω κοίλης φλέβας με επικοινωνία με την azygous φλέβα.
5. Μερική ή ολική ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών με έκφυση στην κάτω κοίλη φλέβα ή το πυλαίο σύστημα.

Άγενεσία ή παθολογικές επικοινωνίες του φλεβώδους πόρου.

Δεν είναι μια μεμονωμένη ανωμαλία αλλά μια ομάδα ανωμαλιών οι οποίες έχουν ως κοινό χαρακτηριστικό την απουσία ή την ανώμαλη επικοινωνία μεταξύ της ομφαλικής φλέβας και του πυλαίου συστήματος με την κάτω κοίλη φλέβα στο σημείο της εισόδου στην καρδιά. Η πραγματική συχνότητα εμφάνισης της άγενεσίας του φλεβώδους πόρου δεν είναι γνωστή. Η συχνότητα όπως έχει αναφερθεί έπειτα από παραπομπές για εμβρυικό υπερηχογράφημα καρδιάς των κυήσεων υψηλού κινδύνου φαίνεται να κυμαίνεται από 1: 500 έως 1: 2500 περίπου.

Γενικά δυο κύριες υποομάδες μπορούν να διαχωριστούν σχετικά με την πορεία και την επικοινωνία της ομφαλικής φλέβας.

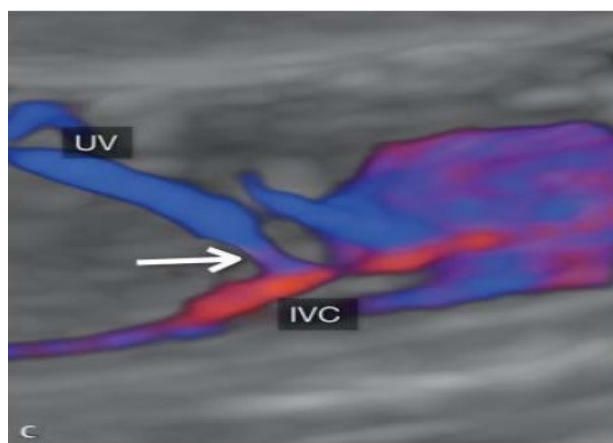
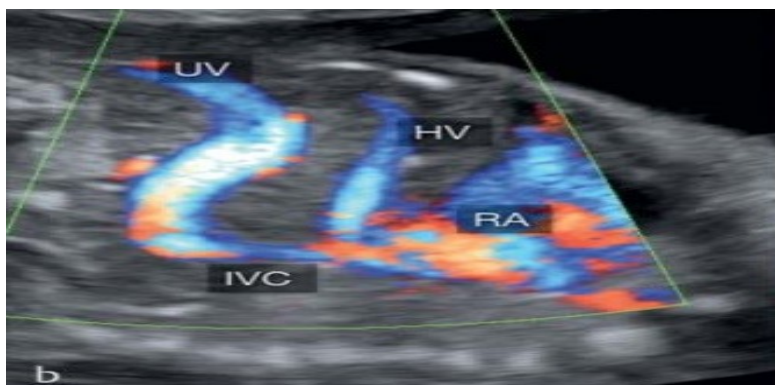
- Η πιο συχνή είναι η ενδοηπατική πορεία.
- Η πιο σπάνια είναι η εξωηπατική πορεία της ομφαλικής φλέβας παρακάμπτοντας το ήπαρ.

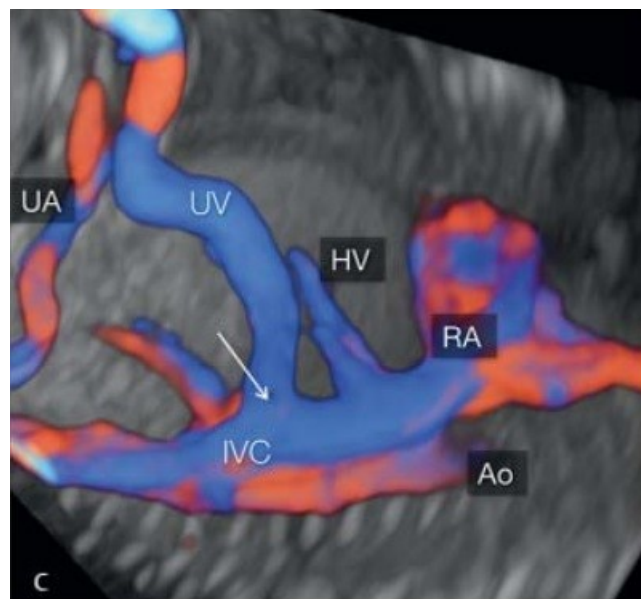
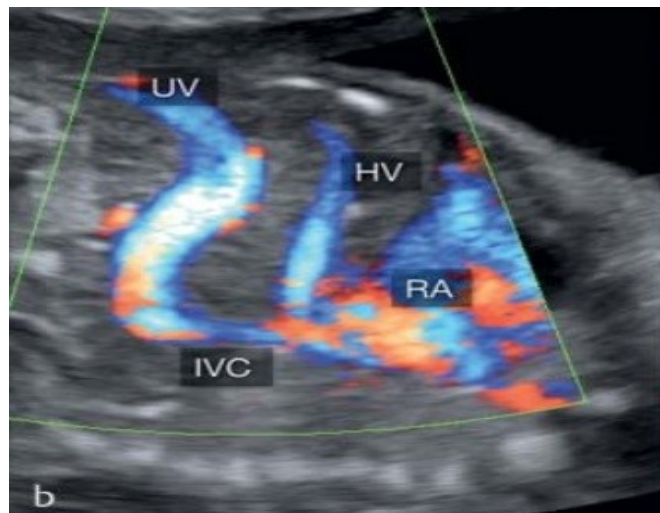
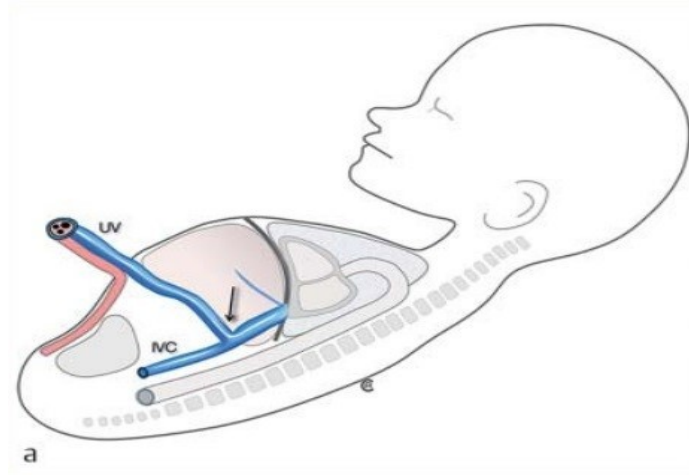
Ενδοηπατική πορεία:

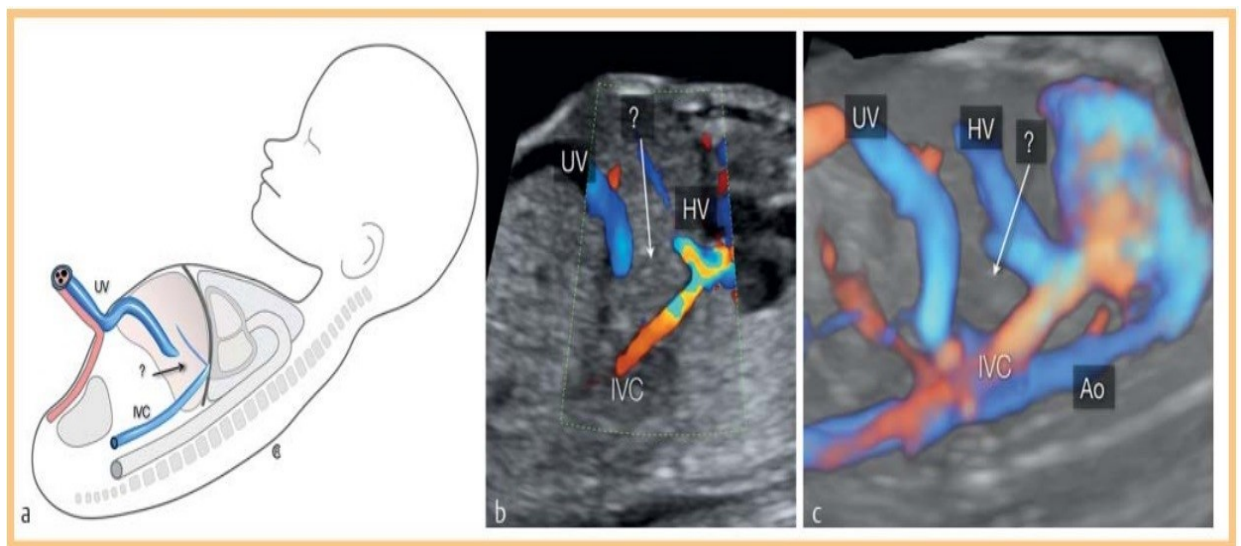
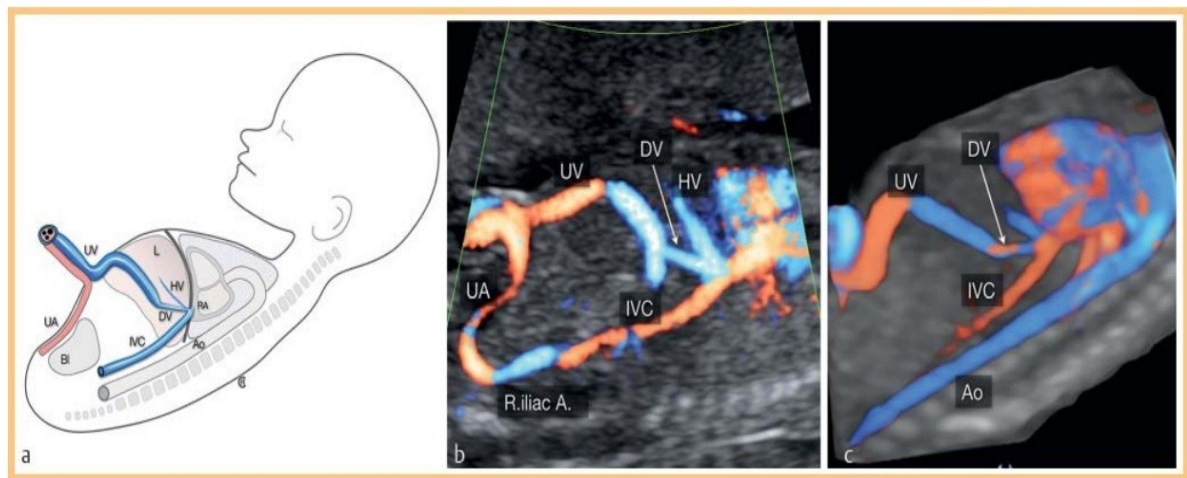
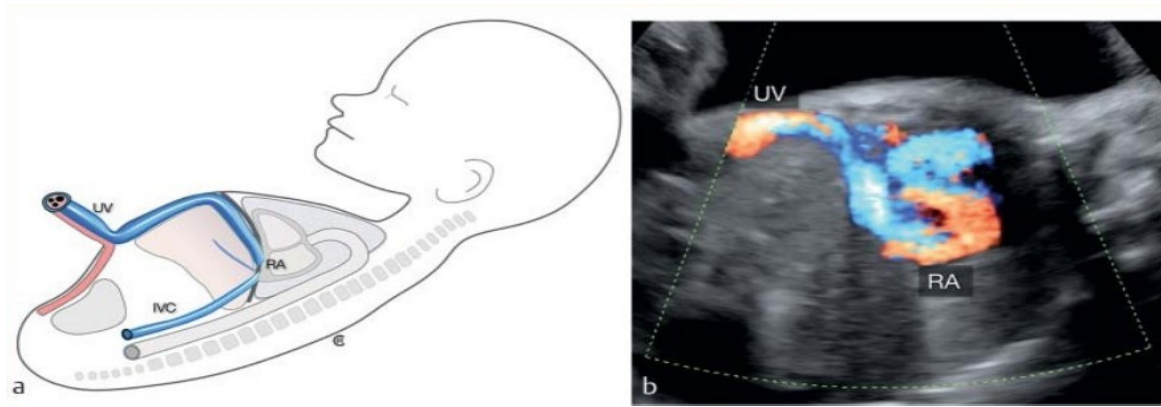
1. Σε πολλές περιπτώσεις η ομφαλική φλέβα εισέρχεται στο ήπαρ και φαίνεται να τελειώνει τυφλά και να ενώνεται στο πυλαίο σύστημα ή σε μια ηπατική φλέβα(fig 17).
2. Η ομφαλική φλέβα μπορεί επίσης να έχει μια πιο ευθεία πορεία διασχίζοντας το ήπαρ και ενώνεται κατευθείαν στην κάτω κοίλη φλέβα μέσω ενός πολύ μικρού φλεβώδους πόρου (fig18).
3. Μια υποομάδα ομφαλικής φλέβας διασχίζοντας το ήπαρ, ακολουθεί μια πορεία κατευθείαν στον δεξιό κόλπο ή στον στεφανιαίο κόλπο ή αριστερό κόλπο (fig19).

Εξωηπατική πορεία:

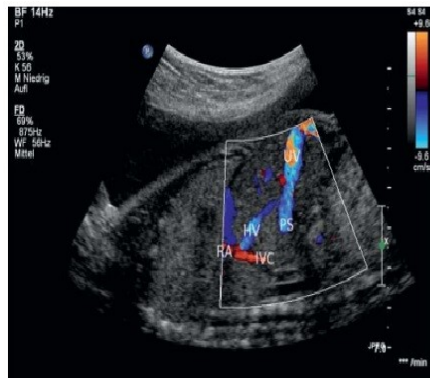
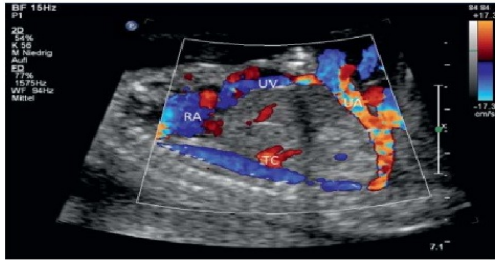
Είναι πολύ σπάνια υποομάδα αγενεσίας του φλεβώδους πόρου όπου η ομφαλική φλέβα παρακάμπτει το ήπαρ και μπορεί να έχει ασυνήθεις επικοινωνίες. Η πορεία αυτή μπορεί να είναι είτε κάτω από το ήπαρ και να παροχετεύει κατευθείαν στην κάτω κοίλη φλέβα η οποία παρουσιάζει μια διάταση (fig19) ή να είναι από το πρόσθιο κοιλιακό τοίχωμα, να συνεχίζει ανάμεσα στο διάφραγμα και το ήπαρ, και να ενώνεται κατευθείαν στον δεξιό κόλπο (fig20). Επίσης μπορεί να είναι προς τα κάτω στο κοιλιακό τοίχωμα παράλληλα με τις ομφαλικές αρτηρίες και να παροχετεύει κατευθείαν στις λαγόνιες φλέβες (iliac veins). Σε αυτή την περίπτωση η κάτω κοίλη φλέβα είναι επίσης διατεταμένη από αυτό το επίπεδο ως την ένωσή της με την καρδιά. Έχει επίσης αναφερθεί και σύνδεση με την νεφρική φλέβα. Αυτές οι παραλλαγές φαίνεται να συνδέονται με όχι και τόσο καλή πρόγνωση γιατί μπορεί να δημιουργηθεί καρδιακή ανεπάρκεια και ύδρωπας. Η αγενεσία του φλεβώδους πόρου φαίνεται να συνοδεύεται από χρωμοσωμικές ανωμαλίες, καρδιακές και εξωκαρδιακές ανωμαλίες, αγενεσία του πυλαίου συστήματος, πυλαιοσυστεμικές αναστομώσεις που μπορεί να έχουν σοβαρή επίδραση στο περιγεννητικό αποτέλεσμα.

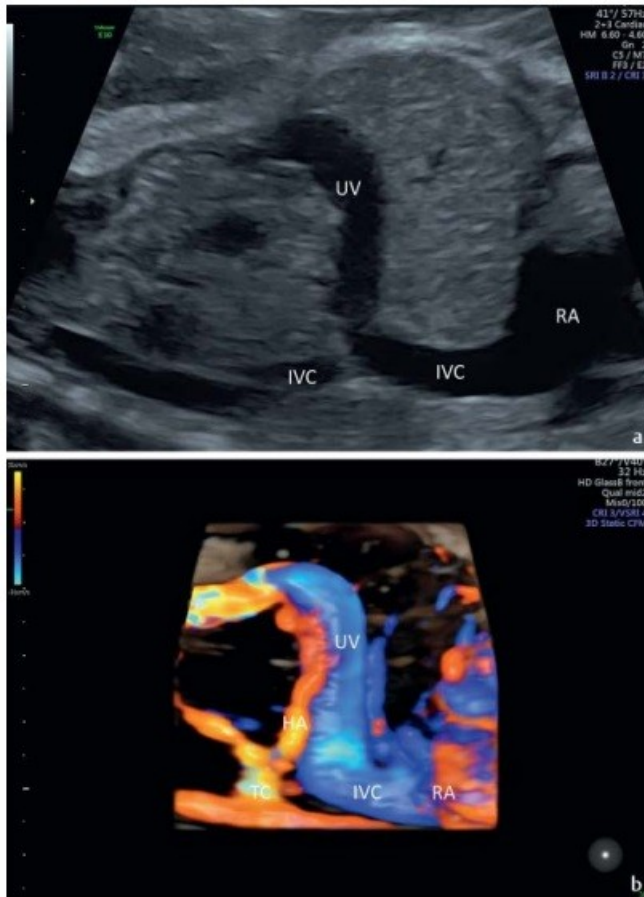




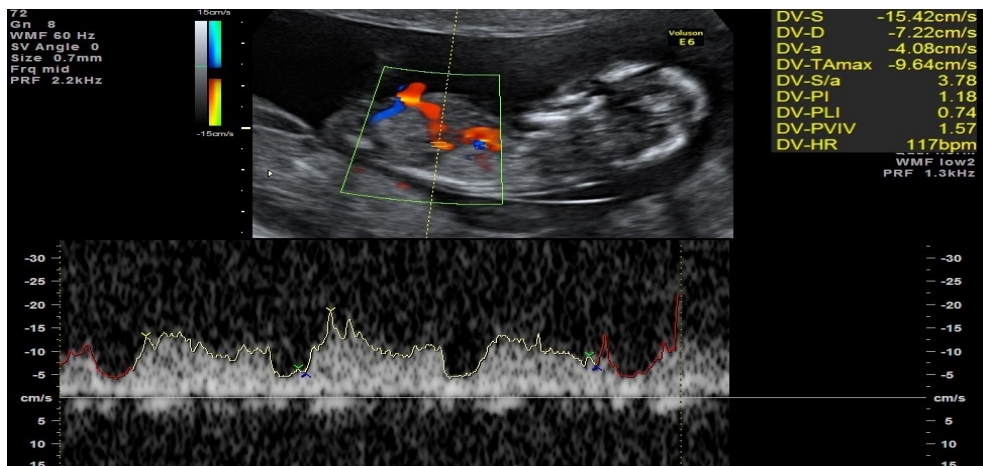
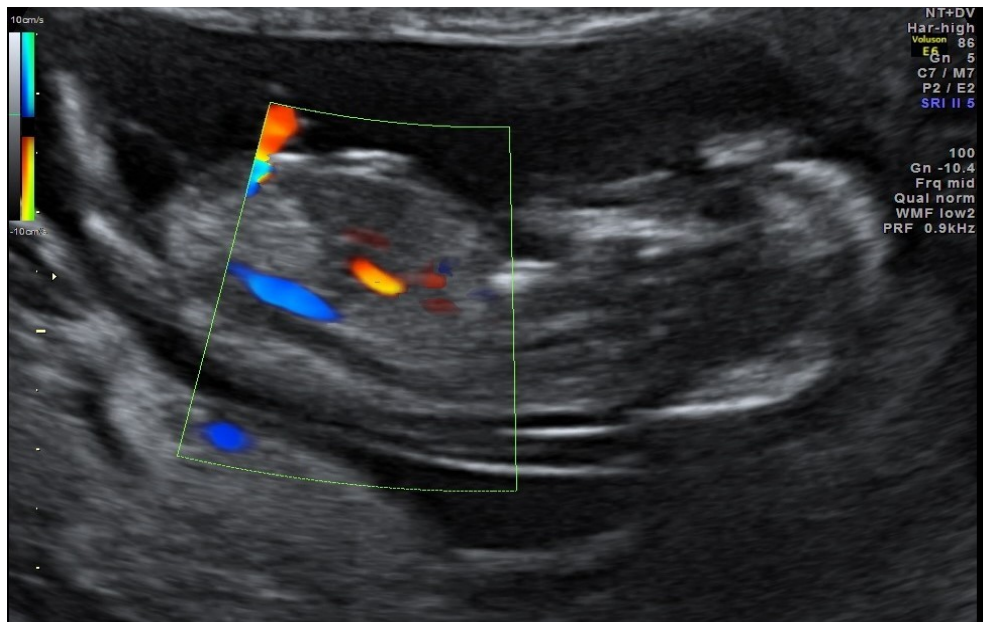
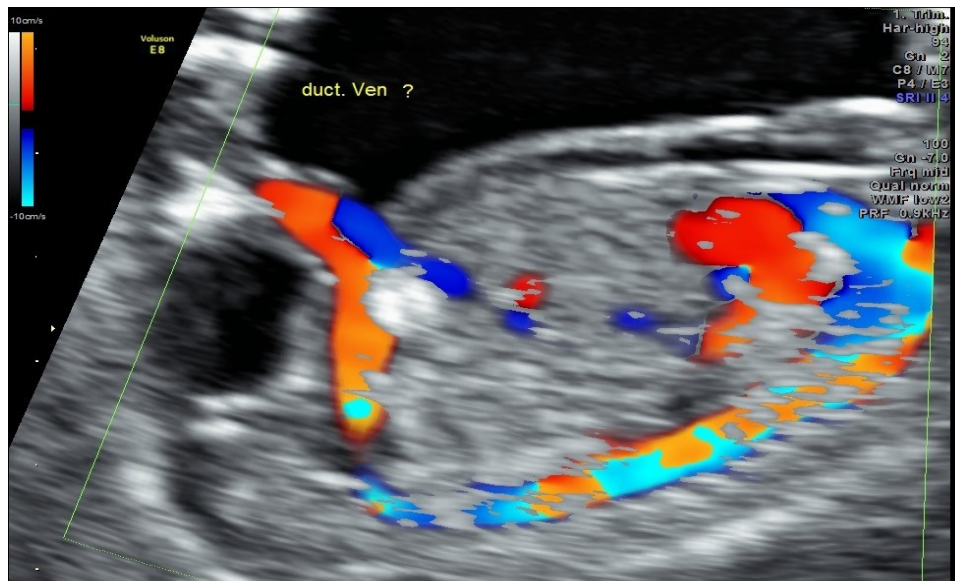


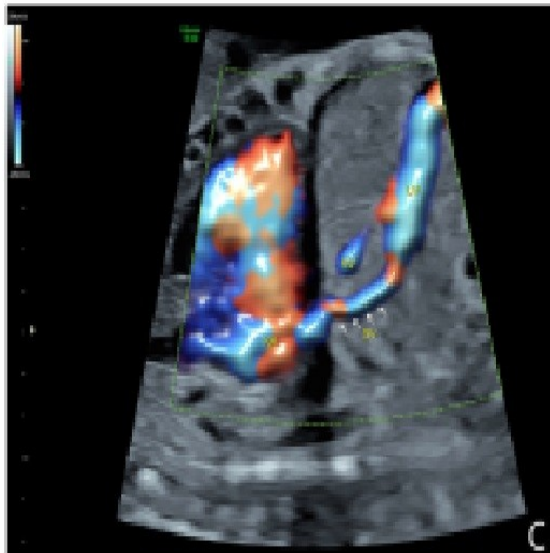
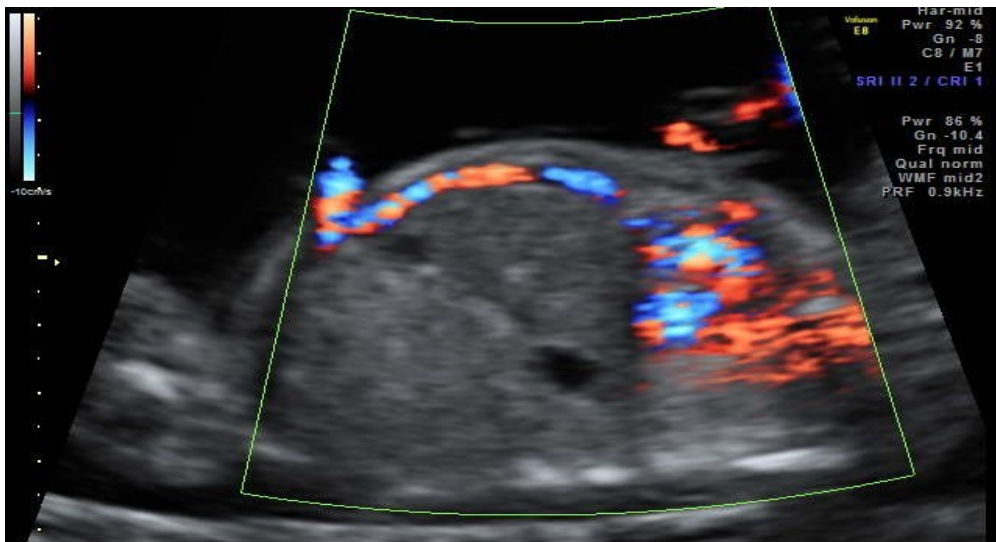
Chau R.2014.Ultrasound of the fetal veins.

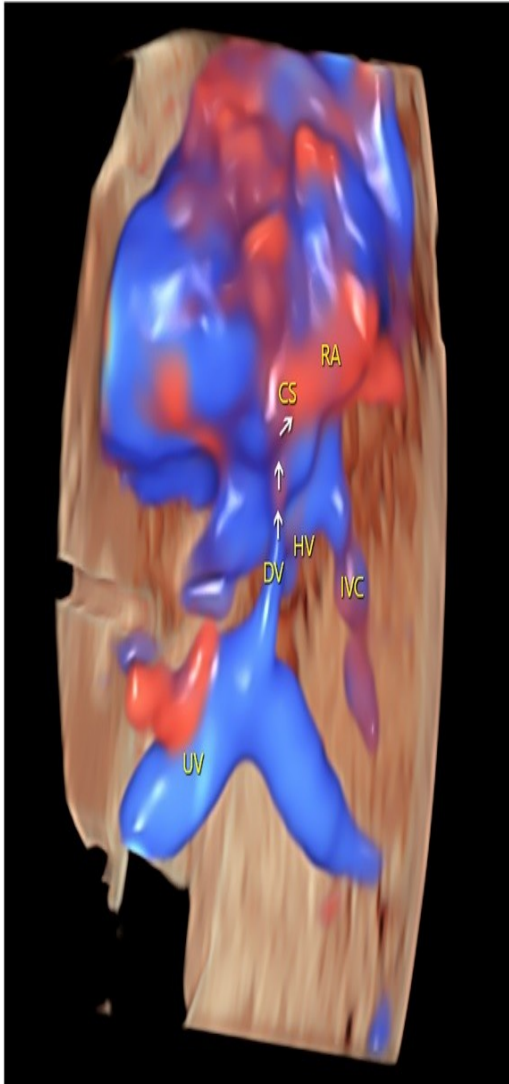


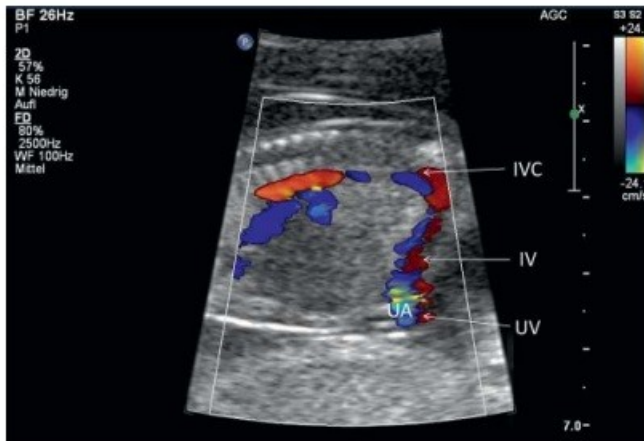


Brigite Strizek .Prenatal Diagnosis of Agenesis of ductus venosus.(2016









Το 2011 η Staboulidou I. και οι συν. της από το FMF εξέτασαν σε μια μελέτη προοπτική στο υπερηχογράφημα 1ου τριμήνου (11-13 εβδομάδες), την συχνότητα εμφάνισης και ανίχνευσης της αγγενείας του φλεβώδους πόρου. 65,840 εγκυμοσύνες που εξετάστηκαν στο πρώτο τρίμηνο σύμφωνα με τα κριτήρια του FMF για αυχενική διαφάνεια και τους υπολοίπους δείκτες χρωμοσωμικών ανωμαλιών (το ρινικό οστό, τον φλεβώδη πόρο και την αιματική ροή στην τριγλώχινα βαλβίδα).

Απουσία του φλεβώδους πόρου διεγνώσθη σε 26 εγκυμοσύνες, συχνότητα 1 στα 2532. Σε 15 περιπτώσεις (ποσοστό 57,7%) η αυχενική διαφάνεια ήταν πάνω από την 95η εκατοστιαία θέση. Σε 11 περιπτώσεις (ποσοστό 42,3%) υπήρχαν ανευπλοειδίες, κυρίως σύνδρομο Turner.

Το ποσοστό των ανευπλοειδιών ήταν 66,7% (10 στα 15) για τα έμβρυα με αυξημένη αυχενική διαφάνεια και 9,1% (1στα 11) με φυσιολογική αυχενική διαφάνεια. Υπήρχαν 3 περιπτώσεις με άλλες ανωμαλίες, μια με Ebstein ανωμαλία, ένα έμβρυο με σύνδρομο Noonan και ένα έμβρυο με Rierre Robin.

Στα 9 απο τα 11 έμβρυα (ποσοστό 81,8%) με φυσιολογική αυχενική διαφάνεια, όπου η αγενεσία του φλεβώδους πόρου ήταν μοναδικό εύρημα, το περιγεννητικό αποτέλεσμα ήταν καλό.

Αγενεσία του φλεβώδους πόρου 2016

Η Strizek B. και οι συν. της από το Πανεπιστήμιο της Βόννης μελέτησαν αναδρομικά 119 περιπτώσεις (2006 – 2014) με αγενεσία του φλεβώδους πόρου και εξέτασαν την συσχέτιση της αγενεσίας με χρωμοσωμικές ανωμαλίες, δομικές ανωμαλίες στα έμβρυα και περιγεννητικά αποτελέσματα. Επίσης εξετάστηκαν ο τύπος και η θέση παροχέτευσης της ομφαλικής φλέβας.

Σε 24 περιπτώσεις (ποσοστό 20,2%) η αγενεσία του φλεβώδους πόρου ήταν το μοναδικό εύρημα, ενώ στις 95 περιπτώσεις (ποσοστό 79,8%) συνυπήρχαν ανωμαλίες. Όσον αφορά το σημείο παροχέτευσης της ομφαλικής φλέβας, υπήρχαν 84 περιπτώσεις (ποσοστό 70,6%) με ενδοηπατική και 35 περιπτώσεις (ποσοστό 29,4%) με έξω ηπατική παροχέτευση της ομφαλικής φλέβας.

Το 58,8% των νεογνών ήταν ζωντανά στην παρακολούθηση.

Δεν υπήρχε στατιστική διαφορά σε σχέση με την θέση του παροχέτευσης, τις συνοδές ανωμαλίες και το περιγεννητικό αποτέλεσμα.

Το περιγεννητικό αποτέλεσμα καθορίστηκε από την παρουσία και την σοβαρότητα των ανωμαλιών που συνυπήρχαν.

Δεν υπήρχε παθολογικό περιγεννητικό αποτέλεσμα στην ομάδα των εμβρύων όπου η αγενεσία του φλεβώδους πόρου ήταν το μοναδικό εύρημα.

Υπήρξαν 6 παραμένουσες πυλαιοσυστημικές επικοινωνίες (portosystemic shunts), τρεις από αυτές έκλεισαν αυτόματα και σε ένα υπήρχε πλήρης αγενεσία της πυλαίας φλέβας με κακό περιγεννητικό αποτέλεσμα. Η αγενεσία του πυλαίου συστήματος είναι εξαιρετικά σπάνια αλλά πρέπει να αποκλειστεί προγεννητικά.

Συμπεράσματα της μελέτης:

Περιγεννητικό αποτέλεσμα στις περιπτώσεις αγενεσίας του φλεβώδους πόρου συνήθως εξαρτάται από την ύπαρξη ή όχι άλλων ανωμαλιών.

Στις μεμονωμένες περιπτώσεις η πρόγνωση της έκβασης είναι καλή αλλά τα νεογνά με προγεννητική διάγνωση πυλαιοσυστηματικών επικοινωνιών (portosystemic shunts) χρειάζονται στενή παρακολούθηση.

Στην ομάδα όπου η αγενεσία του φλεβώδους πόρου ήταν το μοναδικό εύρημα, το περιγεννητικό αποτέλεσμα ήταν καλό. Στα 24 έμβρυα υπήρχαν 23 επιζώντες (95,8%) και 1 νεογνικός θάνατος (4,2%).

Στην ομάδα (31 περιπτώσεις) όπου υπήρχαν και συνοδό εύρημα, ένα ποσοστό 32,6% έκαναν διακοπή κύησης, 5 ενδομήτριοι θάνατοι (5,3%), 9 νεογνικοί θάνατοι (9,5%), 3 θάνατοι στα πρώτα χρόνια της ζωής (3,2%) και 47 επιζώντες (49,4%).

Από τις πιο συχνές χρωμοσωμικές ανωμαλίες ήταν η τρισωμία 21 (10 περιπτώσεις) monosomy X (5 περιπτώσεις), τρισωμία 18 (2 περιπτώσεις), αχονδροπλασία (1 περίπτωση), άλλες (7 περιπτώσεις).

Κακό περιγεννητικό αποτέλεσμα ήταν σημαντικά πιο συχνό στις περιπτώσεις εξωηπατικής παροχέτευσης (20/35, ποσοστό 57,1%), συγκρινόμενο με την ενδοηπατική παροχέτευση (29/84, ποσοστό 34,5%) ($p=0,026$).

Τα περισσότερα έμβρυα με τρισωμία 21 είχαν κυρίως ενδοηπατική παροχέτευση, ενώ αυτά που είχαν εξωηπατική παροχέτευση η IVC ήταν το σημείο της παροχέτευσης.

Η καρδιομεγαλία ήταν παρούσα στο 50% των περιστατικών με μεμονωμένη εξωηπατική παροχέτευση στην κάτω κοίλη φλέβα (IVC) και στον αριστερό κόλπο. Ενώ στις περιπτώσεις ενδοηπατικής παροχέτευσης η καρδιομεγαλία υπήρχε μόνο σε συνδυασμό με άλλες ανωμαλίες.

Συμπερασματικά, στις περιπτώσεις όπου η αγενεσία του φλεβώδους πόρου αποτελεί μεμονωμένο εύρημα και υπάρχει ενδοηπατική παροχέτευση, η συμβουλευτική προς τους γονείς πρέπει να είναι καθησυχαστική.

Στις περιπτώσεις όπου υπάρχει επικοινωνία μεταξύ της πυλαίας και των ηπατικών φλεβών στο προγεννητικό υπερηχογράφημα, τα νεογνά θα πρέπει να παρακολουθούνται για υπεραμμωνία και ανεβασμένα ηπατικά ένζυμα μέχρι να είναι εμφανής το κλείσιμο της επικοινωνίας.

Στις περιπτώσεις όπου υπάρχει έξω-ηπατική παροχέτευση συστήνεται παρακολούθηση του νεογνού μέχρι να κλείσει η πυλαιοσυστημική κυκλοφορία.

Σε όλες τις περιπτώσεις θα πρέπει να αποκλειστεί η αγενεσία του πυλαίου συστήματος.

Το 2014 ο Plescu G. και οι συν. σε μια μελέτη προοπτική αξιολόγησαν τη δυνατότητα διάγνωσης της αγενεσίας του φλεβώδους πόρου, την συχνότητα εμφάνισης στις κύσεις χαμηλού κινδύνου και το περιγεννητικό αποτέλεσμα.

Έγινε μια προοπτική μελέτη σε μια περίοδο 3 χρόνων σε 2 τριτοβάθμια κέντρα, στο πανεπιστήμιο της Craiova της Ρουμανίας και στο Αλεξάνδρα της Ελλάδας, με κύριο σκοπό την ανίχνευση της αγενεσίας του φλεβώδους πόρου στο υπερηχογράφημα του πρώτου τριμήνου.

Συμμετείχαν όλες οι εγκυμοσύνες που παρουσιάστηκαν για το υπερηχογράφημα πρώτου (11-14w) και δεύτερου (17-22w) τριμήνου.

Στο υπερηχογράφημα 1ου τριμήνου έγινε έλεγχος της αυχενικής διαφάνειας, του ρινικού οστού, της ροής στη τριγλώχιν βαλβίδα καθώς επίσης και έλεγχος στις ανατομικές ανωμαλίες.

Το όριο κινδύνου για επεμβατικό έλεγχο χρωμοσωμικών ανωμαλιών ήταν 1 στα 250.

Στο δεύτερο τρίμηνο υπερηχογράφημα γινόταν σε όλα τα περιστατικά από 16 έως 24 εβδομάδες της κύησης. Επίσης εξετάστηκε η ροή του αίματος στον φλεβώδη πόρο σε όλα τα περιστατικά και στο δεύτερο τρίμηνο.

Οι εμβρυικές ανωμαλίες χωρίστηκαν σε 2 κατηγορίες σε σχέση με την κλινική σοβαρότητα. Ως πολύ σοβαρές ανατομικές και γενετικές ανωμαλίες (θνησηγενείς ή πολύ σοβαρές) χαρακτηρίστηκαν οι ανωμαλίες που δεν ήταν συμβατές με την επιβίωση ή που πιθανόν παρουσίαζαν πιθανή περιγεννητική νοσηρότητα. Ως μετρίου βαθμού ανατομικές ανωμαλίες, χαρακτηρίστηκαν αυτές που είχαν μικρού βαθμού νοσηρότητα άμεσα αλλά και μακροπρόθεσμα.

Όπου υπήρχε μεμονωμένα ατρησία του φλεβώδους πόρου δεν επιτρεπόταν διακοπή της κύησης γιατί συνήθως συνοδεύεται με καλό περιγεννητικό αποτέλεσμα. Όπου οι εμβρυικές ανωμαλίες ήταν πιθανές, η εξέταση γινόταν από εξειδικευμένο άτομο και σε όλες τις περιπτώσεις διακοπής κύησης προσφέρθηκε παθολογοανατομική εξέταση.

Στην έρευνα συμμετείχαν 6951 εγκυμοσύνες (3830 από το πανεπιστήμιο Ρουμανίας και 3121 από το Αλεξάνδρα. Για 837 περιπτώσεις ,είτε γιατί πραγματοποιήθηκε διακοπή κύησης λόγω κοινωνικών λόγων είτε γιατί μετά από αίτηση της ή η εγκυμονούσα δεν προσήλθε στο υπερηχογράφημα β επιπέδου, δεν υπήρχαν στοιχεία για το περιγεννητικό αποτέλεσμα.

Υπήρξαν 11 περιστατικά με αγενεσία φλεβώδους πόρου ,συχνότητα 1 στα 556 (0,179%).Η συχνότητα ήταν περίπου ίδια και στα δυο κέντρα , 0,209% -1 στα 478 και 0,145 – 1 στα 691 αντίστοιχα.

Παρατηρήθηκαν και οι δυο περιπτώσεις, και η ενδοηπατική και η εξωηπατική παροχέτευση, στις περιπτώσεις αγενεσίας του φλεβώδους πόρου.

Στις 10 εγκυμοσύνες η αγενεσία του φλεβώδους πόρου ανιχνεύτηκε στο υπερηχογράφημα του 1ου τριμήνου σε ποσοστό 90,91% και μόνο σε μια περίπτωση στο υπερηχογράφημα 2ου τριμήνου στις 16 εβδομάδες, η οποία ήταν μεμονωμένη απουσία του φλεβώδους πόρου με μια πολύ μικρή επικοινωνία μεταξύ ομφαλικής και ηπατικής φλέβας, η οποία έδινε εικόνα φλεβικής ροής παρόμοια του φλεβώδους πόρου στο υπερηχογράφημα του 1ου τριμήνου.

Τα έμβρυα με μοναδικό εύρημα την αγενεσία του φλεβώδους πόρου είχαν καλό περιγεννητικό αποτέλεσμα. Η τελευταία εξέταση των παιδιών μέχρι και τους 24 μήνες της ζωής έδειξε καλή ανάπτυξη των παιδιών αυτών.

Σημαντικές ανατομικές ανωμαλίες, συμπεριλαμβανομένης και της αυξημένης αυχενικής διαφάνειας ($Nt > 95^{\text{η}}$ % θέση), ανιχνεύτηκαν στο 72,73% (8 από τις 11 περιπτώσεις). Οι καρδιακές ανωμαλίες ανιχνεύτηκαν σχεδόν σε όλα τα έμβρυα που είχαν σοβαρές ανωμαλίες. Σε 2 έμβρυα οι γονείς αρνήθηκαν τον γενετικό έλεγχο. Στις 9 περιπτώσεις που απέμειναν, 2 είχαν χρωμοσωμικές ανωμαλίες (ποσοστό 22,22%), (monosomy X και 10p deletion).

Από τα 8 έμβρυα με αυξημένη αυχενική διαφάνεια, τα 6 είχαν ανωμαλίες όπως υποπλαστική αριστερή κοιλία, μονοκοιλιακή καρδιά, κολποκοιλιακή επικοινωνία, body stalk ανωμαλία.

Από τα έμβρυα με φυσιολογική αυχενική διαφάνεια τα δυο είχαν φυσιολογικό περιγεννητικό αποτέλεσμα και το ένα έκανε διακοπή κύησης λόγω συνοδών ανωμαλιών.

Όσον αφορά το σημείο παροχέτευσης της ομφαλικής φλέβας, η παράκαμψη του ήπατος υπήρχε στο 63,64% (7 περιπτώσεις) και ομφαλική -πυλαία ή υπατική επικοινωνία στο 36,36% (4 περιπτώσεις).

Φυσιολογικό περιγεννητικό αποτέλεσμα παρατηρήθηκε σε 1 περιστατικό παράκαμψης του ήπατος και σε δυο με ομφαλική -πυλαία ή υπατική επικοινωνία.

Ο Moaddab A, και οι συν το 2016 παρουσίασαν τα 15 δικά τους περιστατικά και τα 244 από την βιβλιογραφία σε ένα χρονικό διάστημα 11 ετών και ανασκόπηση στην

βιβλιογραφία από το 1991 έως το 2015 (21 χρόνια) και συγκρίθηκαν όσον αφορά το περιγεννητικό αποτέλεσμα το οποίο ήταν πρωταρχικό σκοπός.

Επίσης σκοπός της εργασίας και της βιβλιογραφικής ανασκόπησης ήταν να αποκτηθούν κλινικές γνώσεις στους προγεννητικούς υπερηχογραφικούς προγνωστικούς δείκτες του περιγεννητικού αποτελέσματος και να οδηγηθούμε σε σωστή διαχείριση και προγεννητική συμβουλευτική των γονέων.

Στην συγκεκριμένη ανάλυση παρουσιάζουμε έμβρυα με απών φλεβώδη πόρο και παράλληλα συστηματική επισκόπηση και ανάλυση της βιβλιογραφίας.

Στην συγκεκριμένη ανάλυση παρουσιάσαν έμβρυα με απών φλεβώδη πόρο και παράλληλα συστηματική επισκόπηση και ανάλυση της βιβλιογραφίας.

Εδώ υπάρχουν 351 άρθρα, από τα οποία τα 49 άρθρα αντιπροσώπευαν 244 έμβρυα με απών φλεβώδη πόρο.

Σ' αυτή την μελέτη δεν περιορίστηκαν στην ηλικία κύησης της διάγνωσης. Όλες οι περιπτώσεις ,τα 15 δικά τους περιστατικά και τα 244 από την βιβλιογραφία συγκρίθηκαν όσον αφορά το περιγεννητικό αποτέλεσμα το οποίο ήταν πρωταρχικό.

Από τα 15 περιστατικά των κέντρων που συμμετείχαν στην μελέτη έχουμε τα εξής αποτελέσματα:

Η ηλικία διάγνωσης ήταν στο υπερηχογράφημα δευτέρου τριμήνου.

Υπήρχε ενδοηπατική επικοινωνία σε 3 από τα έμβρυα (20%) και εξωηπατική επικοινωνία σε 12 έμβρυα (80%).

Όσον αφορά τα έμβρυα με εξωηπατική κυκλοφορία, τα 7 έμβρυα (58,3%) είχαν παροχέτευση στον δεξιό κόλπο, τα 4 έμβρυα (33,3%) είχαν παροχέτευση στην κάτω κοίλη φλέβα και 1 έμβρυο (8,4)% στην ηλιακή φλέβα.

Χρωμοσωμικές ανωμαλίες υπήρχαν μόνο σε ένα έμβρυο ενώ πέντε ζευγάρια αρνήθηκαν εμβρυικό καρυότυπο.

Συγγενείς καρδιοπάθειες και άλλες συγγενείς ανωμαλίες, εκτός από αγενεσία του φλεβώδους πόρου παρατηρήθηκαν σε 5 έμβρυα (τα δυο είχαν συγγενείς καρδιοπάθειες και τα τρία είχαν και συγγενείς καρδιοπάθειες και άλλες ανωμαλίες.

Όσον αφορά το περιγεννητικό αποτέλεσμα, η νεογνική επιβίωση ήταν 11/15 (73,3%).

Σε δύο έμβρυα οι γονείς αποφάσισαν να κάνουν διακοπή, υπήρξε ένα έμβρυο με ενδομήτριο θάνατο και ένα έμβρυο με πρώιμο νεογνικό θάνατο.

Όσον αφορά το σύνολο των περιστατικών της δημοσίευσης ,259 περιστατικά(15 των κέντρων και 244 απο την βιβλιογραφία) παρατηρήθηκε:

Ενδοηπατική επικοινωνία στο 32%, εξωηπατική επικοινωνία στο 67,7%, καρδιομεγαλία στο 24,7%, ύδρωπας στο 12% και ανωμαλίες στο αμνιακό υγρό στο 8,5%.

Ένα ποσοστό 56,8% είχαν αγενεσία του φλεβώδους πόρου χωρίς δομικές ανωμαλίες ενώ το 43,2% είχε καρδιακές και εξωκαρδιακές ανωμαλίες ή συνδυασμό συγγενών καρδιοπαθειών και εξωκαρδιακών ανωμαλιών.

Η ανάπτυξη ύδρωπα, η παρουσία συγγενών ανωμαλιών και ο πρόωρος τοκετός ήταν παράγοντες που συνοδεύονταν με κακό περιγεννητικό αποτέλεσμα.

Σε αυτή την μελέτη, στην πλειοψηφία των περιστατικών η διάγνωση έγινε στο δεύτερο τρίμηνο. Όπως αναφέρθηκε και πιο πάνω στην μελέτη του έχουν αξιολογήσει την δυνατότητα του πληθυσμιακού ελέγχου στο πρώτο και δεύτερο τρίμηνο της κύησης, όπου φάνηκε ότι η αγενεσία του φλεβώδους πόρου είναι δυνατό να διαγνωσθεί στο 91% των περιπτώσεων στο πρώτο τρίμηνο.

Στο δεύτερο τρίμηνο η αγενεσία του φλεβώδους πόρου κυρίως ανακαλύπτεται λόγω της συσχέτισης με άλλες δομικές ανωμαλίες.

Οι Pacheco D. και οι συν. σε μια συστηματική ανασκόπηση το 2019 εξέτασαν δημοσιεύσεις σε μια περίοδο 25 χρόνων, από το 1992 έως το 2017.

Όπως γνωρίζουμε η πρόγνωση των εμβρύων με αγενεσία του φλεβώδους πόρου εξαρτάται κατά κύριο λόγο από την ύπαρξη ή όχι άλλων συνοδών ανωμαλιών.

Ευρέθησαν 340 περιστατικά αγενεσίας του φλεβώδους πόρου. Η πιο συχνή χρωμοσωμική ανωμαλία ήταν monosomia x (12/48, 25%), τρισωμία 21 (11/48, 22,9%) και τρισωμία 18 (6/48, ποσοστό 12,5%).

Σε 31 περιστατικά δεν αναφερόταν ο τύπος της παροχέτευσης της ομφαλικής φλέβας. Από τα υπόλοιπα έμβρυα 60,8% (188/309) είχαν εξωηπατική παροχέτευση, ενώ 121/309 (39,2%) είχαν ενδοηπατική παροχέτευση. Η αγενεσία του φλεβώδους πόρου σε 71 περιπτώσεις (23,0%) συνυπήρχε με καρδιακές ανωμαλίες, σε 82 περιπτώσεις (26,5%) με έξω καρδιακές ανωμαλίες και σε 85 περιπτώσεις (27,5%) με καρδιακές και εξωκαρδιακές ανωμαλίες.

Βιβλιογραφία

[1] Oh C, Harman C, Baschat AA: Abnormal first-trimester ductus venosus blood flow: a risk factor for adverse outcome in fetuses with normal nuchal translucency. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; 30: 192–196.

[2] Maiz N, Valencia C, Emmanuel EE, Staboulidou I, Nicolaides KH: Screening for adverse pregnancy outcome by ductus venosus Doppler at 11–13 + 6 weeks of gestation. *Obstet Gynecol* 2008; 112: 598–605.

[3] Maiz N, Staboulidou I, Leal AM, Minekawa R, Nicolaides KH: Ductus venosus Doppler at 11 to 13 weeks of gestation in the prediction of outcome in twin pregnancies. *Obstet Gynecol* 2009; 113: 860–865.

[4] Matias A, Gomes C, Flack N, Montenegro N, Nicolaides KH: Screening for chromosomal abnormalities at 10–14 weeks: the role of ductus venosus blood flow. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 12: 380–384.

[5] Maiz N, Valencia C, Kagan KO, Wright D, Nicolaides KH: Ductus venosus Doppler in screening for trisomies 21, 18 and 13 and turner syndrome at 11–13 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 33: 512–517.

[6] Matias A, Huggon I, Areias JC, Montenegro N, Nicolaides KH: Cardiac defects in chromosomally normal fetuses with abnormal ductus venosus blood flow at 10–14 weeks. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 14: 307–310.

[7] Montenegro N, Matias A, Areias JC, Castedo S, Barros H: Increased fetal nuchal translucency: possible involvement of early cardiac failure.

Ultrasound Obstet Gynecol 1997; 10: 265–268.

[8] Antolin E, Comas C, Torrents M, Munoz A, Figueras F, Echevarria M, Cararach M, Carrera JM: The role of ductus venosus blood flow assessment in screening for chromosomal abnormalities at 10–16 weeks of gestation.

Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 17:295–300.

[9] Borrell A, Martinez JM, Seres A, Borobio V, Cararach V, Fortuny A: Ductus venosus assessment at the time of nuchal translucency measurement in the detection of fetal aneuploidy.

Prenat Diagn 2003; 23: 921–926.

[10] Bilardo CM, Muller MA, Zikulnig L, Schipper M, Hecher K: Ductus venosus studies in fetuses at high risk for chromosomal or heart abnormalities: relationship with nuchal translucency measurement and fetal outcome. Ultrasound Obstet Gynecol 2001;17: 288–294.

[11] Borrell A, Gonce A, Martinez JM, Borobio V, Fortuny A, Coll O, Cuckle H: First-trimester screening for down syndrome with ductus venosus Doppler studies in addition to nuchal translucency and serum markers.

Prenat Diagn 2005; 25: 901–905.

[12] Maiz N, Plasencia W, Dagklis T, Faros E, Nicolaides K: Ductus venosus Doppler in fetuses with cardiac defects and increased nuchal translucency thickness.

Ultrasound Obstet Gynecol 2008; 31: 256–260.

[13] Matias A, Montenegro N, Loureiro T, Cunha M, Duarte S, Freitas D, Severo M: Screening for twin-twin transfusion syndrome at 11–14 weeks of pregnancy: the key role of ductus venosus blood flow assessment.

Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 35: 142–148.

[14] María Victoria Lapresa Alcalde , Ana María Cubo , María Carmen Martín Seisedos , Javier Cortejoso Hernández , María José Doyague Sanchez and José María Sayagués et al. :Ductus Venosus Agenesis as a Marker of Pallister–Killian Syndrome.

Medicina 2019, 55, 374; doi:10.3390/medicina55070374

[15] D. G. Iliescu¹, M. L. Cara¹, S. Tudorache¹, P. Antsaklis, L. V. Novac¹, A. Antsaklis and N. Cerneal et al. :Agenesis of ductus venosus in sequential first and second trimester screening.

Prenatal Diagnosis 2014, 34, 1099–1105 DOI: 10.1002/pd.4434

[16] Diana Pacheco, Otilia Brandao, Nuno Montenegro and Alexandra Matias et al.

:Ductus venosus agenesis and fetal malformations: what can we expect? – a systematic review of the literature.

J. Perinat. Med. 2019; 47(1): 1–11 <https://doi.org/10.1515/jpm-2018-0163>

[17] Maria Sivén, David Ley, Inga Hägerstrand & Nils Svenningsen et al. :Agenesis of the Ductus Venosus and its Correlation to Hydrops Fetalis and the Fetal Hepatic Circulation: Case Reports and Review of the Literature.

Pediatric Pathology & Laboratory Medicine, 15:1,39-50, DOI:10.3109/15513819509026938

[18] Brigitte Strizek, Aikaterini Zamprakou, Ingo Gottschalk, Maria Roethlisberger, Astrid Hellmund¹, Andreas Müller, Ulrich Gembruch, Annegret Geipel, Christoph Berg et al. :Prenatal Diagnosis of Agenesis of Ductus Venosus: A Retrospective Study of Anatomic Variants, Associated Anomalies and Impact on Postnatal Outcome. Published online: 2017 | Ultraschall in Med

© Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart · New York, ISSN 0172-4614 DOI <https://doi.org/10.1055/s-0043-115109>

[19] McBrien A, Caluseriu O, Niederhoffer KY, Hornberger LK. :Prenatal features, associated co-morbidities and clinical course of agenesis of the ductus venosus in the current era.

Prenatal Diagnosis. 2020;1–6. <https://doi.org/10.1002/pd.5827>

[20] Amirhossein Moaddab, Gabriele Tonni, Gianpaolo Grisolia, Maria Paola Bonasoni, Edward Araujo Júnior, Lilliam Cristine Rolo, Federico Prefumo, Sergio de la Fuente, Waldo Sepulveda, Nancy Ayres & Rodrigo Ruano (2016) et al. :Predicting outcome in 259 fetuses with agenesis of ductus venosus – a multicenter experience and systematic review of the literature .

The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine, 29:22, 3606-3614, DOI: 10.3109/14767058.2016.1144743

[21] Nerea Maiz , Kypros H. Nicolaides et al. :Ductus Venosus in the First Trimester:Contribution to Screening of Chromosomal,Cardiac Defects and Monochorionic Twin Complications.

Fetal Diagn Ther 2010;28:65–71 DOI: 10.1159/000314036

[22] Yu Wangl , Ying Zhang and Meilian Wang et al. :Prenatal diagnosis of an aberrant ductus venosus draining into the coronary sinus using two- and three-dimensional echocardiography: a case report:

BMC Pregnancy and Childbirth (2021) 21:392 <https://doi.org/10.1186/s12884-021-03870-x>

[23] Bilardo CM, Müller MA, Zikulnig L, Schipper M, Hecher K. :Ductus venosus studies in fetuses at high risk for chromosomal or heart abnormalities: relationship with nuchal translucency measurement and fetal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001 Apr;17(4):288-94. doi: 10.1046/j.1469-0705.2001.00387.x.PMID: 11339183

[24] Baś-Budecka E, Perenc M, Sieroszewski P.Ginekol :[The role of fetal nuchal translucency \(NT\) and ductus venosus blood flow \(DV\) in the detection of congenital heart defects](#)]. *Pol.* 2010 Apr;81(4):272-6.PMID: 20476599 Polish.

[25] Borrell A. :[The ductus venosus in early pregnancy and congenital anomalies.](#) *Prenat Diagn.* 2004 Sep;24(9):688-92. doi: 10.1002/pd.958.PMID: 15386454 Review.

[26] Savoia F, Scala C, Coppola M, Riemma G, Vitale SG, Mikuš M, Schiattarella A, La Verde M, Colacurci N, De Franciscis P, Morlando M. :[The diagnostic performance of the ductus venosus for the detection of cardiac defects in the first trimester: a systematic review and diagnostic test accuracy meta-analysis](#). Arch Gynecol Obstet. 2022 Oct 31. doi: 10.1007/s00404-022-06812-w.PMID: 36315269 Review.