

Vena cava inferiore marcatamente ipoplasica: case report.

Varvarigos E. *, Parisella V. *, La Verde M. **, Di Petrillo ML. *, Sorrentino G. **, Parisella P. *

*Centro Ecografico Med 2000 – Caserta

**Seconda Università degli Studi di Napoli

Abstract

E' riportato un rarissimo caso di marcata ipoplasia della vena cava inferiore diagnosticato in epoca prenatale come vena cava inferiore interrotta. Viene descritta la realizzazione del circolo collaterale di compenso attraverso la vena azygos e viene rimarcata l'importanza di effettuare un attento esame dell'apparato cardiovascolare fetale, una consulenza genetica e della valutazione del cariotipo fetale.

This article reports a rare case of severe hypoplasia of the inferior vena cava diagnosed prenatally as interrupted inferior vena cava. It describes the realization of a collateral compensative circulation through the azygos vein. Necessity of carrying out a careful examination of fetal cardiovascular system, a genetic counseling and evaluation of the fetal karyotype is underlined.

Introduzione

Riportiamo un caso di vena cava inferiore interrotta ridefinita in seguito, in epoca post natale, come vena cava inferiore marcatamente ipoplasica. In letteratura sono riportati due casi di interruzione della vena cava inferiore isolata (1,2) mentre non risultano casi di ipoplasia della vena cava inferiore. E' interessante notare come una marcata ipoplasia della vena cava inferiore comporti sul piano funzionale una prevalente vicarizzazione del circolo splancnico attraverso la vena azygos come avviene nella interruzione isolata della vena cava inferiore (3). Di seguito è descritta la nostra esperienza.

Case report

La gestante di anni 34 era alla seconda gravidanza e si presentava al nostro ambulatorio di diagnosi prenatale a 23 settimane e 4 giorni per sospetto di anomalia. Lo screening per anomalia cromosomica a mezzo di misurazione di NT da parte di operatore accreditato ed il duo test risultavano negativi: la paziente pertanto, dopo counselling e somministrazione di informativa per screening di cromosomopatie del I trimestre, era autodeterminata a non sottoporsi ad indagini aggiuntive quali test del DNA fetale nel sangue materno o amniocentesi.

L'esame di screening del secondo trimestre risultava nei limiti della norma con regolare anatomia endocranica e del rachide, regolare anatomia toracica addominale, regolare biometria ossea. La placenta risultava normo-inserta, gli indici di pulsatilità delle arterie uterine risultavano regolari nella mediana secondo linee guida SIEOG.

L'esame ecocardiografico fetale mostrava regolare anatomia cardiaca con regolari connessioni veno-atriali, atrioventricolari e ventricolo arteriose. A livello della scansione dei tre vasi era evidente uno slargamento della vena azygos.

Allo studio del situs si evidenziava la mancata reperibilità della vena cava inferiore mentre, alla destra del rachide e posteriormente, era evidente una formazione anecogena compatibile con la vena azygos slargata (Fig.5,6); tale dilatazione è legata alla ricanalizzazione del circolo splancnico nella vena azygos. La presenza di un vaso, riferibile all'azygos, posto a destra e posteriormente all'aorta, è ben documentata con l'ausilio del Color-Doppler (Fig.7). Nelle scansioni longitudinali si può ben documentare la mancata visualizzazione della vena cava inferiore (Fig.8).

Il dotto venoso risultava visualizzato e l'anatomia vascolare epatica risultava nei limiti della norma con normale rappresentazione dell'asse portale e delle vene sovra epatiche. Il timo risultava nei limiti della norma.

Regolare era il decorso della vena brachiocefalica sinistra e dell'arteria succlavia di destra (4, 5) che venivano attentamente indagate nell'ambito di uno studio approfondito dei vasi del collo legati alla anomalia identificata che coinvolgeva uno slargamento dell'azygos.

Veniva eseguita una rivalutazione ecografica multiplanare completa dell'anatomia fetale che risultava negativa ed inoltre una rivalutazione completa dei soft markers al fine di escludere segni indicativi per aumentato rischio di anomalia cromosomica: i soft markers risultavano tutti negativi con plica nucale rassicurante: venivano in quest'ambito

ricercati ed escluse anomalie dell'arteria succlavia di destra, del dotto venoso e del timo (4).

Veniva pertanto posta in prima istanza diagnosi di interruzione isolata della vena cava inferiore ponendo in seconda istanza diagnosi di anomalia del situs da rivalutare poi in epoca post natale (5, 6). Alla paziente veniva offerta la possibilità di sottoporsi a test del DNA fetale nel sangue materno o amniocentesi con metodica di CGH array al fine di ottenere una valutazione del cariotipo in tempi rapidi ma la paziente rifiutava di sottoporsi a queste metodiche.

La gravidanza giungeva a termine con feto nato a 39 settimane e 4 giorni per parto spontaneo del peso di 3450 gr di sesso femminile con Apgar 9-10.

Il decorso post natale risultava regolare sia per la madre che per il neonato.

Il neonato veniva il sottoposto in seconda giornata ed ecocardiografia neonatale da cui non risultavano anomalie cardiache accessorie come per anomalie di situs cardiaco. L'attento esame dell'area epatica e delle connessioni ventricolo arteriose mostrava con difficoltà la presenza di una vena cava inferiore marcatamente ipoplasica. Il circolo splancnico risultava vicariato nella vena azygos come di fatto già rilevato in epoca prenatale e da qui in atrio destro presentando pertanto un decorso di rientro venoso variante corretto (5). Il quadro emodinamico complessivo era ritenuto nei limiti della norma e pertanto la madre ed il neonato venivano dimessi in terza giornata dal parto spontaneo. Infine il responso del cariotipo neonatale su sangue risultava negativo per anomalie cromosomiche.

Discussione.

L'interruzione della vena cava inferiore rientra embriologicamente nelle anomalie delle vene cardinali (3, 6, 7, 8).

In questo gruppo di anomalie rientrano sia malformazioni complesse quali le sindromi eterotassiche, sia il sottogruppo di malformazioni isolate ovvero la persistenza della vena cava superiore, la doppia vena cava

superiore, la persistenza della vena cava inferiore, la doppia cava inferiore ed infine l'interruzione della vena cava inferiore.

Gli altri tre sottogruppi di anomalie venose sono le anomalie delle vene ombelicali, le anomalie delle vene vitelline e le anomalie dei ritorni venosi polmonari (6, 8, 9).

La presenza di una interruzione della vena cava inferiore rende necessario un attento studio del circolo portale e del circolo dei vasi sovraepatici, oltre la presenza della colecisti, al fine di escludere anomalie associate a livello epatico (1, 6, 7, 8, 9).

E' inoltre necessario un attento studio cardiologico fetale al fine di escludere anomalie cardiache associate che farebbero rientrare l'anomalia cavale nell'ambito di anomalie complesse ovvero sindromi eterotassiche (6, 8, 9).

Il caso in esame mostrava una marcata ipoplasia della vena cava inferiore che comportava il drenaggio del circolo splancnico addominale nella vena azygos che risulta slargata lungo tutto il suo decorso.

Percorsi diagnostici necessari alla diagnosi di interruzione o marcata ipoplasia della venacava inferiore sono: 1) lo studio del situs cardiaco attraverso la comparazione tra la posizione della 4 camere cardiaca e una valutazione dell'anatomia addominale (9); 2) un attento studio della scansione fetale dei 3 vasi (10).

I due casi riportati in letteratura riguardanti l'interruzione della vena cava inferiore non mostravano anomalie cromosomiche e lo stesso dicasi nel caso da noi presentato di marcata ipoplasia della vena cava inferiore. Rimane comunque utile sul piano medico consigliare una consulenza genetica alla paziente; inoltre la non piena escludibilità di forme complesse eterotassiche (numero lobi polmonari, numero lobi epatici, milze accessorie, dati rilevabili in RMN) porta a rendere necessaria la valutazione con la paziente circa l'utilità di sottoporsi ad amniocentesi per valutazione del cariotipo fetale eventualmente associato, vista la rarità della casistica, ad indagine con CGH array.

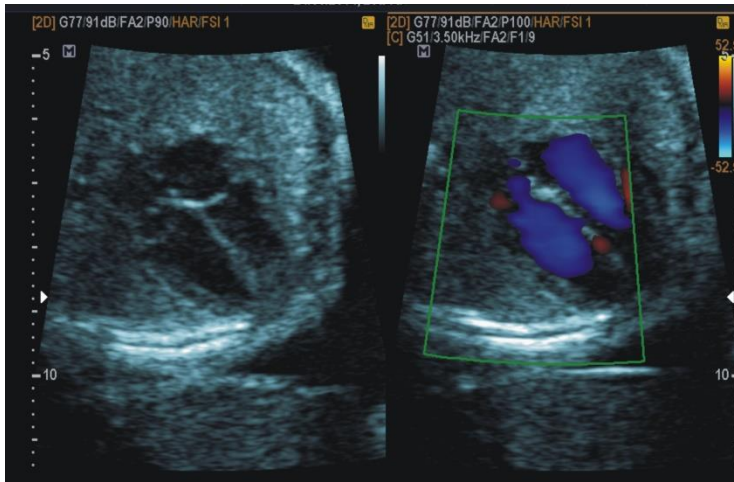


Fig. 1

Gravidanza alla 23^a settimana. Ecografia trans addominale. 4 camere cardiaca nei limiti della norma.

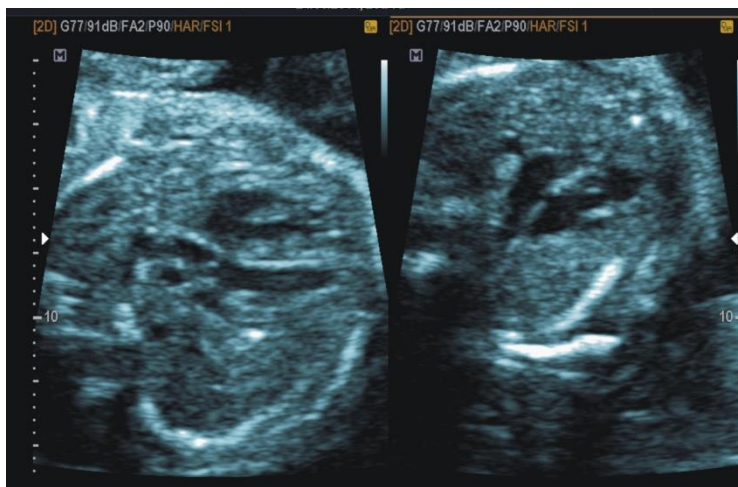


Fig. 2

Stesso caso della figura precedente. Asse lungo nei limiti della norma.

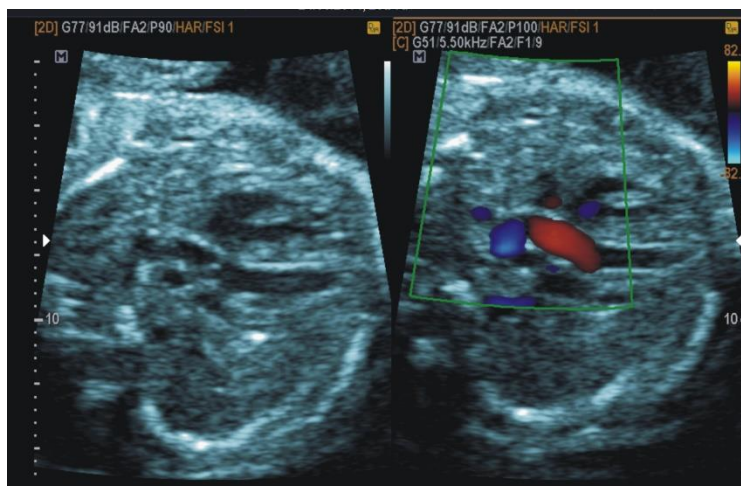


Fig. 3

Stesso caso della figura precedente. Comparazione con la scansione dei 3 vasi

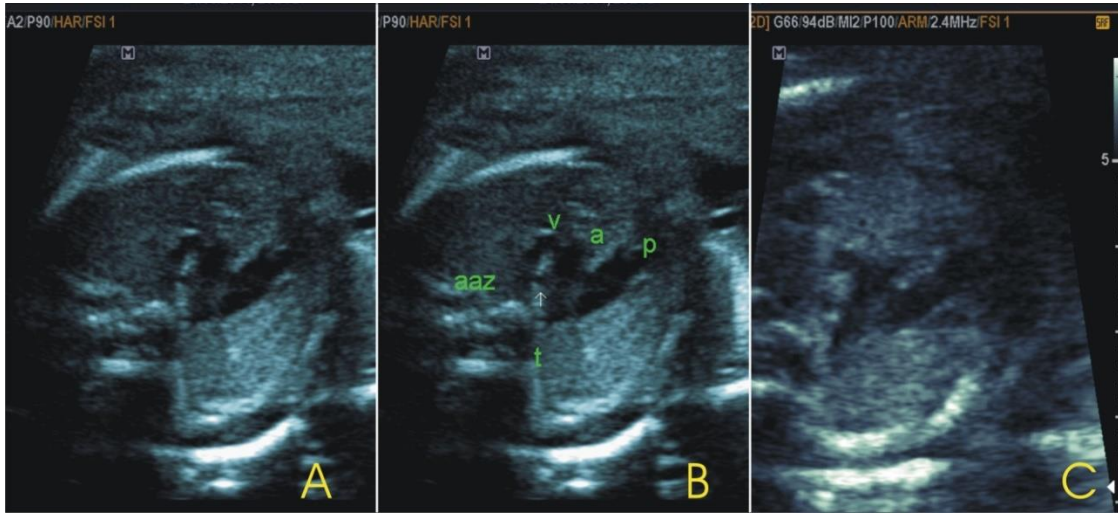


Fig. 4: Comparazione tra caso in esame (A, B) e caso controllo normale (C). Sulla scansione dei 3 vasi si rileva un quarto vaso rappresentato dalla vena azygos slargata.

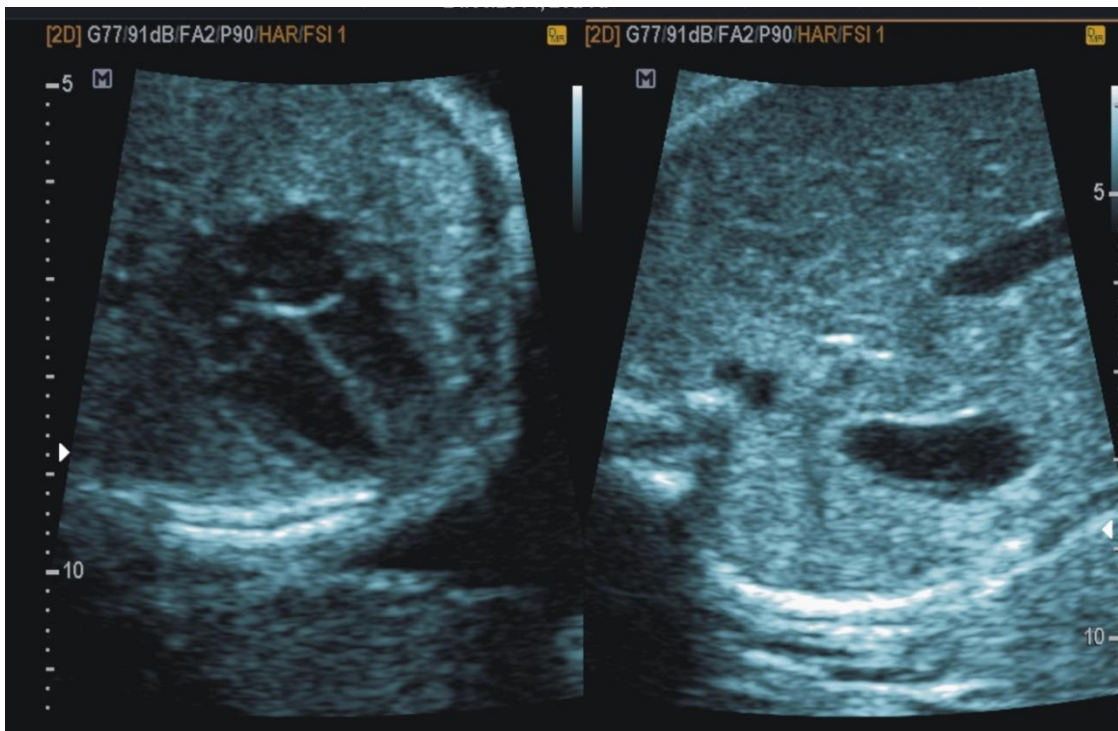
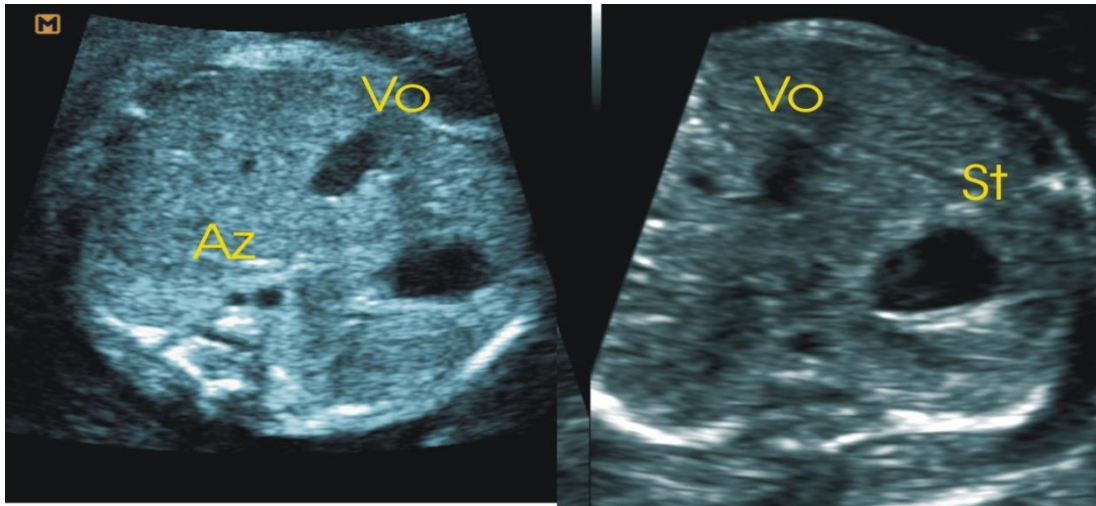
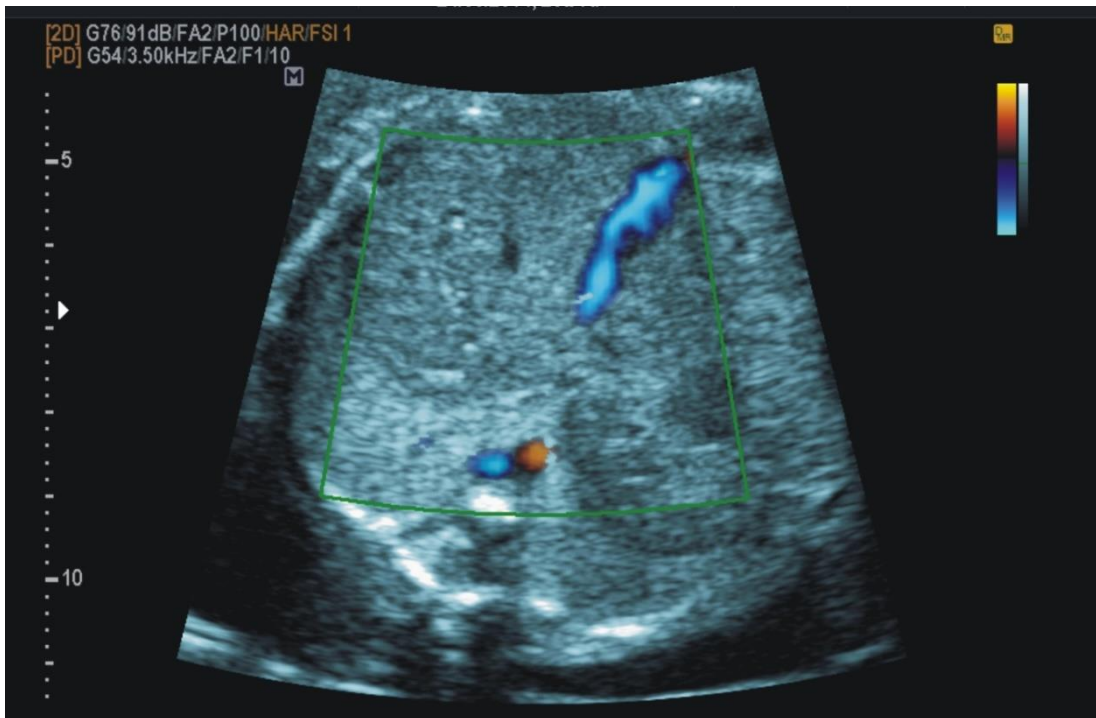


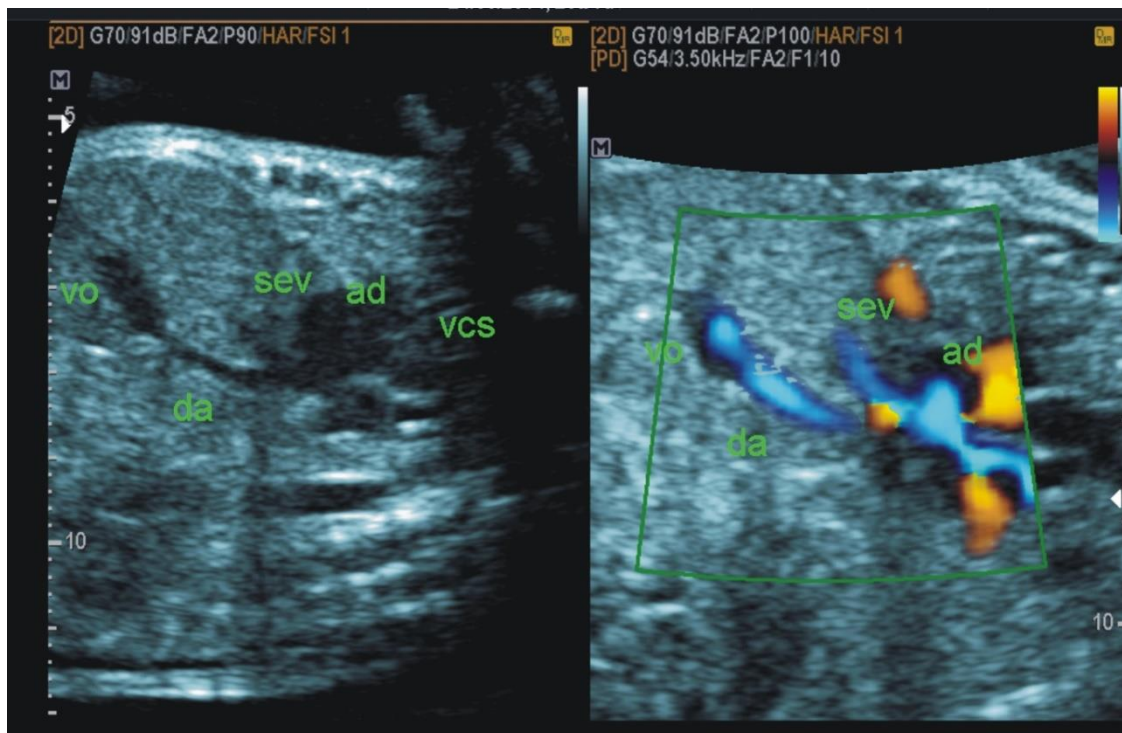
Fig. 5: Stesso caso in esame. La scansione del situs mostra l'azygos slargata e l'assenza della vena cava inferiore.



Fig, 6: Comparazione con caso controllo in cui è evidente la vena cava inferiore anteriormente ed a destra dell'aorta.



Fig, 7 : Stesso caso in esame. Utilizzo del color doppler.



Fig, 8 : Stesso caso della figura precedente. Scansione longitudinale che mostra l'assenza della vena cava inferiore. Ad = atrio destro; sev = vene sovra epatiche; da = dotto venoso di Aranzio ; vcs = vena cava superiore; vo = vena ombelicale.

BIBLIOGRAFIA

1. Vijayaraghavan SB, Raja V, Chitra TV. Interrupted inferior vena cava and left-sided subrenal inferior vena cava: prenatal diagnosis. *J ULTRASOUND MED* 2003; 22: 747–752.
2. Sheley RC, Nyberg DA, Kapur R. Azygous continuation of the interrupted inferior vena cava: a clue to prenatal diagnosis of the cardiosplenic syndromes. *J ULTRASOUND MED* 1995; 14: 381–387.
3. The fetal venous system, Part I: normal embryology, anatomy, hemodynamics, ultrasound evaluation and Doppler investigation. *ULTRASOUND IN OBSTETRICS & GYNECOLOGY, VOLUME 34, ISSUE 6, DECEMBER 2009, PAGES: 643–652*, R. Achiron, L. Gindes, Z. Kivilevitch, J. Kuint, D. Kidron, Y. Boyanover, J. Yakobson and J. Heggesh.
4. Chaoui R1, Heling KS, Sarioglu N, Schwabe M, Dankof A, Bollmann R. Aberrant right subclavian artery as a new cardiac sign in second and third trimester fetuses with Down Syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 2005 Jan;192(1):257-63.
5. E. Varvarigos, Iaccarino M, Iaccarino S, Parisella V, Cuciniello B, Parisella P, Laurini. Normal and anomalous left brachiocephalic vein: a tool in identification of superior vena cava anomalies and thymus edges. Aberrant left brachiocephalic vein: a variant course associated with aneuploidy? *WORLD CONGRESS IN FETALE MEDICINE*, Kos, 2012.
6. The fetal venous system, Part II: ultrasound evaluation of the fetus with congenital venous system malformation or developing circulatory compromise. *ULTRASOUND IN OBSTETRICS & GYNECOLOGY, Volume 36, Issue 1, July 2010, Pages: 93–111*, S. Yagel, Z. Kivilevitch, S. M. Cohen, D. V. Valsky, B. Messing, O. Shen and R. Achiron.
7. Prenatal diagnosis of abnormalities of the fetal venous system. *ULTRASOUND IN OBSTETRICS & GYNECOLOGY. Volume 15, Issue 3, March 2000, Pages: 231–341*, C. Hofstaetter, H. Plath and M. Hansmann
8. The Human Fetal Venous System Sozos J. Fasouliotis, MD, Reuven Achiron, MD, Zvi Kivilevitch, MD, Simcha Yagel, MD. *J ULTRASOUND MED* 21:1145–1158, 2002
9. Bartram U, Fischer G, Kramer HH. Congenitally interrupted inferior vena cava without other features of the heterotaxy syndrome: report of five cases and characterization of a rare entity. *Pediatr Dev Pathol* 2008; 11: 266–273.
10. Sheley RC, Nyberg DA, Kapur R. Azygous continuation of the interrupted inferior vena cava: a clue to prenatal diagnosis of the cardiosplenic syndromes. *J Ultrasound Med* 1995; 14: 381–387.