

Prenatal Diagnosis of Large Intra- and Extra-Abdominal Umbilical Vein Aneurysm Complicated by Occluded Perforation with a Successful Outcome

Introduction

An aneurysm is a sac formed by localized dilatation of the wall of an artery, a vein, or the heart and the most common site is the abdominal aorta (Dorland's Medical Dictionary, 32nd Edition, Elsevier, 2013) and is differentiated from an intra-abdominal umbilical vein varix that may be seen as a cyst-like structure in the fetal upper abdomen with venous flow on color Doppler interrogation. The term umbilical varix is defined as being more than 9 mm or with a ratio of more than 50% between the dilated and a more distal normal intra-abdominal portion of the vein (Radiopedia.org, 2014). Fetal vascular ectasia on the other hand is defined as vascular distension to at least four times the diameter of an adjacent muscular vessel of similar caliber (MM. Parast et al. Hum Pathol. 2008; 39: 948–953). Ectasia can expand to aneurysm size over time. True cysts of the umbilical cord originate from embryonic remnants, such as the allantois or omphalomesenteric duct, and their characteristic histological feature is the presence of an epithelial lining and they have a similar ultrasound appearance to pseudocysts. Therefore, prenatal differentiation may be difficult. In general, abnormalities of the fetal umbilical vessels are rare, and aneurysmal dilatation of the umbilical vein in particular is an uncommon vascular anomaly that can only be detected prenatally by detailed ultrasound examination of the umbilical cord (W. Sepulveda. Ultrasound Obstet Gynecol; 13: 157–60). This lesion is associated with increased fetal morbidity and mortality. Owing to its three-dimensional structure, thorough inspection of the umbilical cord remains a challenging task, but aneurysm and varix of umbilical vessels are potentially life-threatening to the fetus. Nevertheless, with accurate prenatal diagnosis, antenatal intervention may be possible and fetal death averted with timely delivery (O. Shen et al. J Ultrasound Med. 2007; 26: 251–253). We report a case of intra- and extra-abdominal aneurysmal dilatation of the umbilical vein

Pränatale Diagnose und Management eines Feten mit großem, gedeckt perforiertem Aneurysma der Nabelvene mit intra- und extraabdominellen Anteil

Einführung

Aneurysmen sind sackförmige Erweiterungen in Arterien, Venen oder Herzbinnenräumen, die durch eine lokalisierte Dilatation der Gefäß- bzw. Herzwand entstehen. Am häufigsten sind sie in der Bauchaorta zu finden (Dorland's Medical Dictionary, 32. Auflage, Elsevier, 2013). Sie unterscheiden sich von der intraabdominellen Varix der Nabelvene, die als zystenartige Struktur im Oberbauch des Feten erscheinen kann, und in der farbkodierten Doppler-Untersuchung einen venösen Fluss zeigt. „Umbilical Varix“ ist definiert als Erweiterung auf mehr als 9 mm bzw. um mehr als 50% gegenüber einem weiter distal gelegenen, normalen intraabdominellen Venenabschnitt (Radiopedia.org, 2014). Demgegenüber ist eine Gefäßektasie beim Feten als Gefäßerweiterung auf mindestens das Vierfache des Durchmessers eines in der Nähe liegenden muskulären Gefäßes gleichen Kalibers definiert (MM. Parast et al. Hum Pathol. 2008; 39: 948–953). Ektasien können sich mit der Zeit auf Aneurysma-Größe erweitern. Echte Zysten der Nabelschnur entstehen aus Überresten der Embryonalentwicklung wie Allantois und Ductus omphaloentericus. Ihr histologisches Merkmal ist die Epithelauskleidung. Im Ultraschall sehen sie wie Pseudozysten aus, so dass die pränatale Abgrenzung schwierig sein kann. Anomalien der fetalen Nabelgefäße sind allgemein selten und eine aneurysmatische Erweiterung der Nabelvene ist eine besonders seltene Gefäßanomalie, die pränatal nur durch eine hochauflösende Ultraschalluntersuchung der Nabelschnur entdeckt werden kann (W. Sepulveda. Ultrasound Obstet Gynecol; 13: 157–60). Sie geht mit einer erhöhten fetalen Morbidität und Mortalität einher. Aufgrund des dreidimensionalen Verlaufs der Nabelschnur ist deren detaillierte Untersuchung weiterhin schwierig. Jedoch können ein Aneurysma oder eine Varix der Nabelgefäße für den Feten lebensbedrohlich sein und eine präzise pränatale Diagnostik kann ggf. eine pränatale Intervention ermöglichen, so dass der

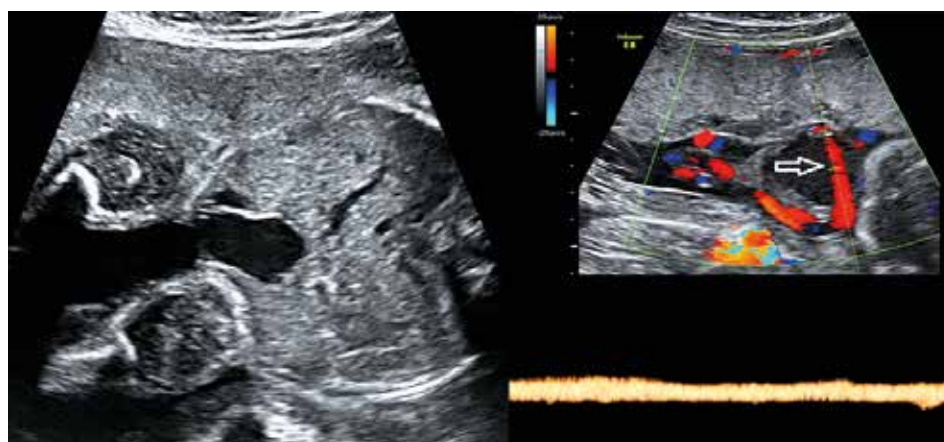


Fig. 1 Axial view through the fetal abdomen at 24 weeks of gestation demonstrating the PW gate (arrow) in a dilated umbilical vein with evidence of a crossing venous blood (15 cm/sec) and normal umbilical artery flow.

Abb. 1 Bei einem Schrägschnitt durch das fetale Abdomen in der 24. Schwangerschaftswoche (SSW) zeigt sich das PW Gate (Pfeil) in der dilatierten Nabelvene, weiter zeigt sich eine Überlagerung des venösen Flusses (15 cm/sec) mit dem normalen Fluss der Umbilikalarterie.



Fig.3 a Gross appearance of the external part of the dilated umbilical vein and Color Doppler imaging depicting uniform venous flow in the aneurysm without evidence of thrombosis but giving rise to a normal ductus venosus and b macroscopic appearance of the external part in the newborn baby after distal cord clamping.

Abb.3 a Sonographische Detailansicht des äußeren Teiles der dilatierten Nabelvene mit gleichmäßigem Venenfluss ohne Hinweis auf Thrombose und Abgang eines normalen Ductus venosus b Makroskopische Ansicht des äußeren Teiles der Nabelschnur beim Neugeborenen nach distaler Abnabelung.

was 57.2 cm/sec representing 1.3 MOM. The patient was admitted to the high-risk pregnancy unit and monitored closely by reassuring non-stress test (NST) and MCA measurements at short intervals several times a day. Lung maturation induction was repeated and preparation for surgical treatment was initiated (CA. Crowther et al. Database Syst Rev. 2015 Jul 5; 7: CD003, 935). Within 24 hours the MCA velocity had risen to 65 cm/sec prompting delivery by caesarean section. Last minute MCA peak systolic velocity (PSV) measurement pre-operatively showed a further rise to 74.3 cm/sec suggesting advancing fetal anemia. The male baby, 47 cm in length and 2,400 g in weight with 327 mm head circumference was born from cephalic presentation, Apgar: 07/08/09, umbilical artery pH 7.32 showing an extension of extra-corporeal umbilical vein with a significant expansion of the umbilicus and the umbilical cord, including omphalocele. A full blood count revealed hemoglobin of 7.6 g/dl and hematocrit of 22% that was treated intraoperatively by fresh frozen plasma and red cell concentrate. Confirmed perinatal anemia and low oxygen saturation (72%) caused by the perforation leading to respiratory acidosis and entailing substantial risk of recurrence of perforation and thrombosis led to the decision for surgical thrombectomy and resection of the perforated aneurysmal sac (◀ Fig. 4). Intraoperatively the origin of the prenatally detected ascites could not be detected. However, a small amount of clotted blood (60 ml) was found in the abdominal cavity. After preparation of the 40×20×20 mm cystic structure showing in the inside a 22×13 mm vessel-like structure, both urachus and ductus venosus were ligated. The further intraoperative and postoperative course was uneventful and at 18 months of age the infant is doing well and showing no abnormalities. The histopathology report confirmed the diagnosis of aneurysm of the umbilical vein and there was malformation of the vessel wall without signs of thrombosis.

Discussion

The mechanisms leading to the formation of aneurysm of the umbilical vessels are poorly understood, although congenital thinning of the vascular wall could be the most possible etiologic factor. It seems likely that Wharton's jelly plays an important role in preventing aneurysmal dilatations of the umbilical vessels even if significant weakness of the arterial or venous wall develops. This hypothesis is further supported by the observation that, although aneurysms are rarely found in the umbilical cord, they are a relatively frequent finding in placental surface vessels, with a prevalence of up to 2% being reported at detailed

te und ein noch erkennbares venöses Flussmuster von 18 mm/sec (◀ Abb. 2). Blutfluss in Ductus venosus und Nabelarterien waren normal und es gab keine Hinweise auf eine kardiale Verschlechterung. Die Strömungsgeschwindigkeit in der ACM betrug 54 cm/sec, was 1,3 MOM entspricht (G. Mari et al. N Engl J Med. 2000; 342:9–14). In der 33. Woche hatte die Läsion ihre Form geändert und zeigte nun, bei zunehmender Größe, 3 intra-abdominelle Kompartimente. Angesichts eines geringgradigen Aszites beim Feten in Form eines Hämatoperitoneums ergab sich der Verdacht auf eine gedeckte Perforation (◀ Abb. 3, Pfeile). Die Strömungsgeschwindigkeit in der ACM betrug 57,2 cm/sec, entsprechend 1,3 MOM. Die Patientin wurde in die Einheit für Hochrisiko-Schwangerschaften aufgenommen und mehrmals täglich engmaschig mittels in kurzen Abständen wiederholtem Ruhe-CTG (mit Normalbefund) und Messung der Strömungsgeschwindigkeit in der ACM überwacht. Es erfolgte eine Induktion der Lungenreife und die Patientin wurde auf einen operativen Eingriff vorbereitet (CA. Crowther et al. Database Syst Rev. 2015 Jul 5; 7:CD003, 935). Innerhalb von 24 Stunden war die Strömungsgeschwindigkeit in der ACM auf 65 cm/sec angestiegen, was Anlass für eine Kaiserschnittentbindung war. Die Messung der maximalen systolischen Strömungsgeschwindigkeit (PSV) in der ACM in der letzten Minute vor der Operation zeigte einen weiteren Anstieg auf 74,3 cm/sec und wies damit auf eine fortschreitende fetale Anämie hin. Es wurde ein männlicher Säugling mit einer Körpergröße von 47 cm, einem Körpergewicht von 2.400 g und einem Kopfumfang von 327 cm aus Schädellage entbunden. Der Apgar-Score betrug 07/08/09 und der pH-Wert in den Nabelarterien 7,32. Es zeigte sich eine Erweiterung der extrakorporalen Nabelvene mit signifikanter Erweiterung des Nabels und der Nabelschnur einschließlich Omphalozele. Der Hämoglobin-Wert betrug 7,6 g/dl und der Hämatokrit 22%, was intraoperativ mit gefrorenem Frischplasma und Erythrozytenkonzentrat behandelt wurde. Aufgrund der durch die Perforation verursachten bestätigten perinatalen Anämie und niedrigen Sauerstoffsättigung (72%), die zu einer respiratorischen Azidose geführt hatten und ein wesentliches Risiko für eine erneute Perforation und Thrombose bedeuteten, wurde entschieden, eine operative Thrombektomie und Resektion des perforierten Aneurysma-Sacks vorzunehmen (◀ Abb. 4). Der Ursprung des pränatal nachgewiesenen Aszites konnte intraoperativ nicht identifiziert werden. Allerdings wurde eine geringe Menge (60 ml) geronnenes Blut in der Bauchhöhle gefunden. Nach Präparaten der 40×20×20 cm messenden zystischen Struktur, die in ihrem Inneren eine gefäßartige Struktur von 22×13 cm zeigte, erfolgte eine Ligatur von Urachus und Ductus venosus. Der weitere intra-

death (H. Schröcksnadel et al. Arch Gynecol Obstet. 1991; 248: 213–5). Complications from vascular anomalies of the umbilical cord almost always suggest delivery as early as possible. Our case emphasizes the fact that a successful pregnancy outcome is possible by implementation of management strategies including reliable early diagnosis and effective monitoring measures, thus both minimizing risks of intra-uterine damage and prolonging the pregnancy beyond 30 weeks. Prenatal detection of the abnormal vascular structure and close monitoring of the fetus after 24 weeks of gestation including color Doppler sonography prompts timely delivery and allows for early surgical intervention postnatally. In fetuses at risk, moderate and severe anemia can be detected noninvasively by CDS on the basis of an increase in the PSV of systolic blood flow in the MCA. In our case we applied a tailored management including detailed CDS, repeated measurement of PSV and non-stress test, thus prolonging the pregnancy well into the 3rd trimester and having a successful pregnancy outcome by timely delivery and immediate surgical intervention postnatally.

*T. Rawnaq, J. Bartels, B. Koch, E. Cetin, S. Schmidtke, P. Zoi,
P. Schwärzler, Hamburg, Germany*

ler Wachstumsretardierung oder anderen Plazentaanomalien assoziiert. Da Rupturen und Exsanguinationen vorwiegend im 3. Trimenon beschrieben werden, geht man davon aus, dass die Dehnung der Oberfläche der Nabelschnurgefäße zu einer Verdünnung und Verletzbarkeit der Aneurysmen führt, so dass die Wanddicke der Gefäße stark abnimmt. Eine solche Degeneration wird nicht nur in Venen, sondern, aus vollkommen unbekannten Gründen, auch in Arterien beobachtet. Vermutlich beruht sie auf zahlreichen runden, degenerierenden Myozyten. Eine sonographisch nachgewiesene starke Erweiterung der Nabelvene gilt als Hinweis auf eine schwere hämolytische Erkrankung des Feten. Hochauflösender Ultraschall und die Expertise eines erfahrenen Untersuchers ermöglichen die zuverlässige pränatale Diagnose von Veränderungen der Nabelschnur, wie beispielsweise Aneurysmen der Nabelvene. Da diese häufig mit fetalem Stress und intrauterinem Fruchttod verbunden sind, sind fokussierte und individuell abgestimmte Management-Strategien erforderlich. Das Bewusstsein über und die Kenntnis von Schlüssel für die korrekte Diagnose sind wichtig, da die schwerwiegendste Komplikation eine Ruptur mit intraabdomineller Hämorrhagie ist. Darüber hinaus kann es aufgrund des turbulenten Blutflusses durch die Varix sekundär zu einer hämolytischen Anämie und in der Folge zu kongestiver Herzinsuffizienz und fetalem Hydrops kommen. Es wurden thrombotische Okklusionen mit Tod des Feten beschrieben (H. Schröcksnadel et al. Arch Gynecol Obstet. 1991; 248: 213–215). Die Komplikationen, die sich aus Gefäßanomalien der Nabelschnur ergeben, legen fast immer eine baldmögliche Entbindung nahe. Unser Fall zeigt eindrücklich, dass durch entsprechendes Management mit früher, zuverlässiger Diagnosestellung und effektiven Überwachungsmaßnahmen ein erfolgreicher Ausgang der Schwangerschaft erreicht werden kann, indem sowohl das Risiko für eine intrauterine Schädigung minimiert als auch die Schwangerschaft auf mehr als 30 Wochen ausgedehnt wurden. Der pränatale Nachweis der Gefäßanomalie und die engmaschige Überwachung des Feten nach der 24. SSW u. a. mittels FKDS ermöglichten die rechtzeitige Entbindung und frühe postpartale Operation. Bei Feten mit erhöhtem Risiko lässt sich eine mittelschwere oder schwere Anämie mittels FKDS durch einen erhöhten PSV in der ACM nachweisen. In unserem Fall wählten wir ein adaptiertes Management mit hochauflösendem FKDS, wiederholter Messung des PSV und Ruhe-CTG und konnten die Schwangerschaft weit in das 3. Trimenon ausdehnen. Durch rechtzeitige Entbindung und sofortige postpartale operative Intervention konnte ein erfolgreicher Ausgang der Schwangerschaft erzielt werden.

*T. Rawnaq, J. Bartels, B. Koch, E. Cetin, S. Schmidtke, P. Zoi,
P. Schwärzler, Hamburg*