

Varix vena umbilicalis

25 september 2021

drs W.J. Kist, gynaecoloog

Regionale casustiekbepreking RCPSNH



Inhoud



- Fetal intra-abdominal umbilical vein varix (FIUVV)
- Embryologie/anatomie
- Casus
- Implicaties en beleid
- Aanbevelingen

Varix van de Vena Umbilicalis

Fetal Intra-abdominal umbilical vein varix (FIUVV)



Incidentie:

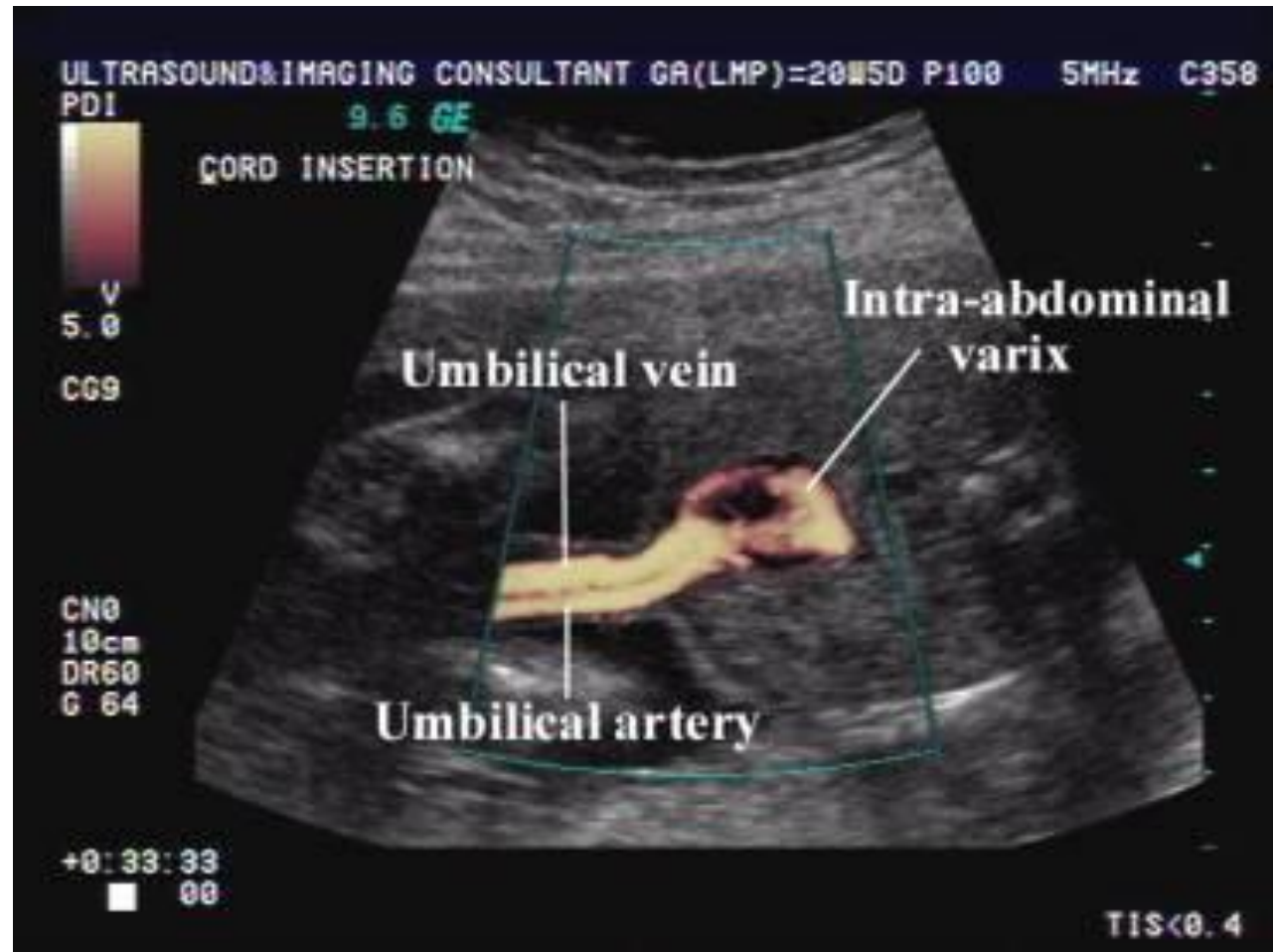
- 0.4-1.1 / 1000
- 80% Geïsoleerd
- 20% Gemengde vorm

Definitie:

- >9mm dilatatie
- 150% toename tov basis
- +2 SD tov normaal voor termijn

Diagnostiek:

- Echolucente lokale dilatatie van de vena umbilicalis tussen abdominale wand en onderste leverrand
- Echografie met Doppler: echoarme massa met veneuze flow
- Locatie intra abdominaal tov maag, galblaas

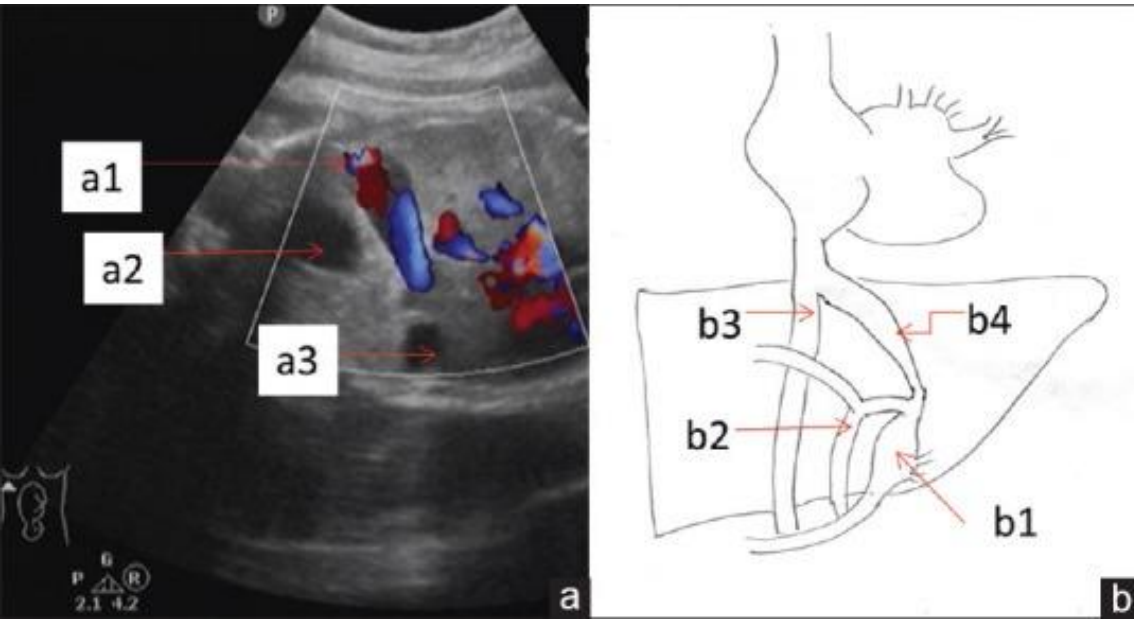


Oorzaak FIUVV

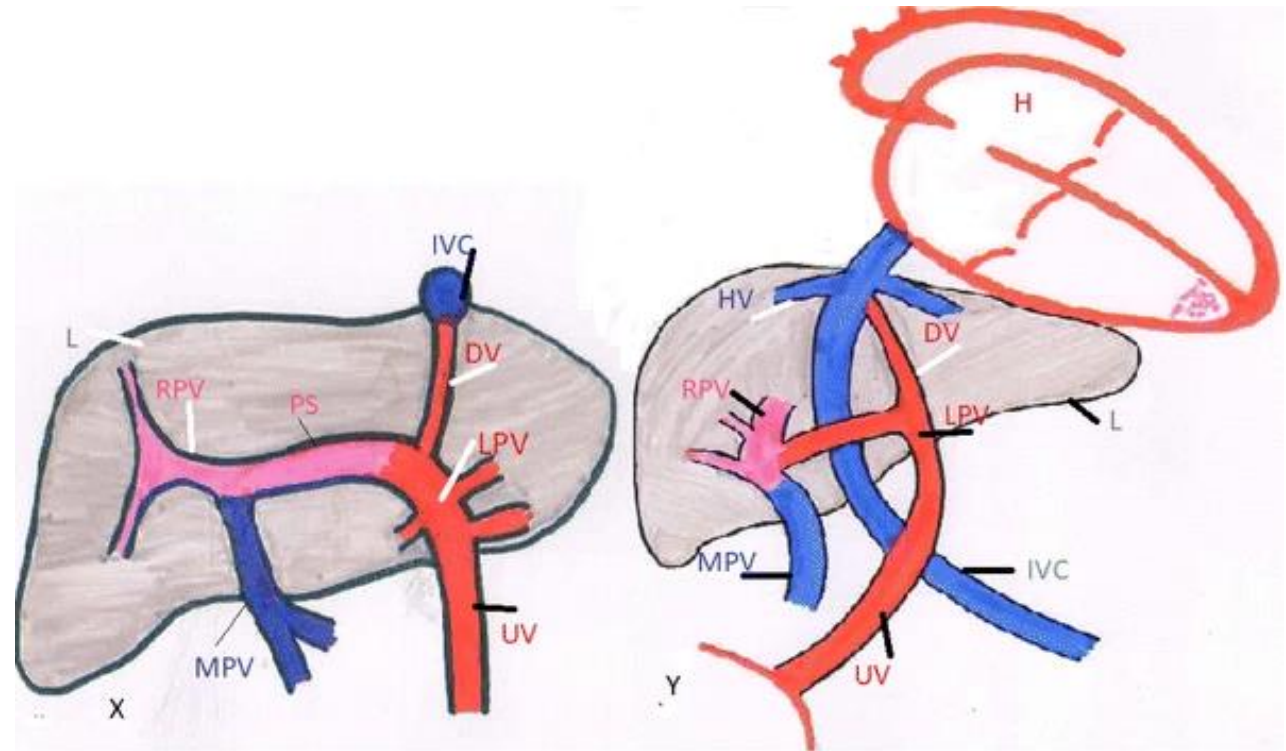


- Extra hepatische deel vena umbilicalis zwakste deel
- Tijdens embryogenese verdwijnt rechter vena umbilicalis (PRUV)
- Drukverhogende momenten veroorzaken dilatatie

Embryologie/anatomie



(b1) umbilical recess, (b2) portal vein, (b3) inferior vena cava, and (b4) ductus venosus





Casus

33-jarige vrouw, G3P1, AD 29+3

RvK: Foetale groei restrictie: kleine HC, EFW 1020g (p1.2), Oligohydramnion, normale Doppler UA en ACM

VG:

2014 APLA

2017 AD38+0, AAA, VE, zoon 2980g (p25). Diabetes gravidarum met insuline

Echo: Varix van vena umbilicalis 12.8mm met turbulentie, geen aanwijzingen voor thrombus vorming

Beleid: ???

Implicaties en beleid



Oudere literatuur < 2000

- Intra uteriene sterfte (IUVD) tot 43% (thrombusvorming, hartfalen)
 - Chromosomale afwijkingen tot 6% (trisomie 9,18 en 21)
 - Intra uteriene groeirestrictie (IUGR) 3%
 - Overige (structurele) afwijkingen: 29-35% (oligohydramnion, urogenitale afwijkingen, cardiale afwijkingen)
- bovenstaande leidde tot advies van premature inleiding 34-35 weken



Literatuur < 2000

Thrombus in varix veroorzaakt verminderde veneuze return

Trombus veroorzaakt verhoogde cardiale preload dat kan leiden tot cardiale decompensatie

Alle casus van IUVD in geïsoleerde groep kleine series ($n < 15$) en vroege series

→ Grote kans op publicatie bias

Recentere literatuur



Fetal intra-abdominal umbilical vein varix: retrospective cohort study and systematic review and meta-analysis

E. DI PASQUO, M. KULEVA, N. O’GORMAN, Y. VILLE and L. J. SALOMON

Ultrasound Obstet Gynecol 2018; **51**: 580-585

Retrospectieve cohort studie in tertiair centrum Parijs
8 jaar 13 casus FIUVV niet meegenomen in meta-analyse

- systematic review: 5 studies geïncludeerd (2000-2017): 245 cases
- sample size >20
- Uitkomstmaten: foetale complicaties (IUVD, chromosoomafwijkingen, structurele afwijkingen en groeirestrictie)



Meta analyse: studies

<i>Study</i>	<i>Study design</i>	<i>Country</i>	<i>Cases (n)</i>	<i>GA at diagnosis (wks)</i>	<i>FIUVV diameter at diagnosis (mm)</i>	<i>GA at delivery (weeks)</i>	<i>FIUVV-indicated deliveries</i>	<i>Antenatal monitoring</i>	<i>Outcome investigated</i>
Lee (2014) ⁴	Retro	Korea	114	32.0 ± 2.9	12.6 ± 2.1	38.9 ± 1.6	0	CTG and US weekly > 32 wks	Karyotype, SGA, IUFD
Bas-Lando (2013) ⁷	Retro	Israel	23	30.5 ± 4.4	13.0 ± 2.8	37.0 ± 2.5	10 (43.4)	CTG and US twice weekly > 32 wks	SGA, IUFD
Melcer (2013) ¹⁶	Retro	Israel	36	30.5 ± 4.5	11.9 (8–17)	36.8 ± 2.2	NS	NS	Karyotype, IUFD
Byers (2009) ¹⁷	Retro	USA	58	29.8 (18–35)	12.8 ± 2.9	38.3 ± 2.3	7 (12.1)	CTG twice weekly and US weekly > 32 wks	Karyotype, SGA, IUFD
Rahemtullah (2001) ¹⁸	Retro	USA	23	31.1 ± 5.4	6–20	38.2 ± 4.1	NS	NS	Karyotype, SGA, IUFD

Meta analyse 2018



Overall

- 4.6 % chromosoomafwijkingen (37,5% trisomie 21)
- 5.3% SGA
- 1.3% IUVD

- **Non-isolated group:** 19.2% echo afwijkingen gezien
- 19.6% chromosoomafwijkingen
- 5,7% SGA
- 7,3% IUVD

- **Isolated FIUVV groep**
- Geen IUVD of chromosoomafwijkingen
- 3.7% SGA in isolated FIUVV groep



Meta analyse 2018

Table 4 Pooled odds ratios (OR) for association between clinical outcome of fetuses with fetal intra-abdominal umbilical vein varix (FIUVV) and presence of associated ultrasound anomalies (non-isolated FIUVV)

<i>Outcome</i>	<i>Studies (total sample)</i>	<i>Non-isolated vs isolated FIUVV</i>		
		<i>Raw data* (n/N)</i>	<i>Pooled OR (95% CI)</i>	<i>P</i>
Chromosomal anomaly	4 (231)	8/43 vs 0/188	14.8 (2.9–73.0)	0.0009
Small-for-gestational age	3 (104)	1/26 vs 2/78	1.5 (0.15–14.8)	NS
Intrauterine fetal demise	5 (253)	2/43 vs 0/210	8.2 (1.05–63.1)	0.044



Meta analyse 2018

- Diagnose 3^e trimester
- 19% geassocieerde afwijkingen
- Geen casus met trombose beschreven
- Geïsoleerde FIUVV geen relatie met chromosomale afwijkingen of slechte uitkomst
- Non isolated FIUVV verhoogd risico op chromosomale (15x verhoogd) afwijkingen en IUVD (8x verhoogd)



Meta analyse 2018

Beleid bij isolated FIUVV:

- Geen evidence voor
- GUO (veneuze return IVC, DV, vena portae)
- Geïsoleerde vorm: gunstige uitkomst, geen relatie met chromosomale afwijkingen, geen invasieve
- Meeste studies vanaf 32 weken
 - 1/2 wekelijks echo en/of CTG voor aanwijzingen trombus vorming, (cardiale) decompensatie
 - bij aanwijzingen trombus vorming , danwel decompensatie : individualiseren afhankelijk van termijn
- Geen uitspraak of er postnatale follow up nodig is



Meta analyse 2018

Discussie

- Retrospectieve studies
- Niet alle studies zelfde uitkomstmaten: kleine populatie voor SGA, I^2 75%
- Geen uitkomsten in verschillende monitoring categorien, behoefte aan rct's voor follow up
- Case reports vaker IUVD, publication bias
- Geen routinematige screening vena umbilicalis waardoor selection bias
- **Geen cijfers over ontstaan van thrombi bij turbulentie en gevolgen hiervan**



Casus

33-jarige vrouw, G3P1, AD 29+3

RvK: Foetale groei restrictie: kleine HC, EFW 1020g (p1.2), Oligohydramnion, normale Doppler UA en ACM

VG:
2014 APLA
2017 AD38+0, AAA, VE, zoon 2980g (p25). Diabetes gravidarum met insuline

Echo: Varix van vena umbilicalis 12.8mm met turbulentie, geen aanwijzingen voor thrombus vorming

Beleid:

- Wekelijkse echoscopische follow up ivm turbulentie
- Overweeg inleiden indien aanwijzingen voor thrombusvorming of andere afwijkingen

→ Goede uitkomst, a terme partus gezonde neonaat

Aanbevelingen



- Geruststelling over risico's bij geïsoleerde FIUVV
- Karyotypering alleen bij bijkomende (structurele) echoafwijkingen
- Standaard metingen vena umbilicalis niet geïndiceerd

Monitoring

- 2 wekelijkse US follow-up om ontstaan complicaties op te sporen
- Bij afwijkingen intensiveren: wekelijks, dan wel 2x/week
- Afweging vroeg inleiden per individu maken: geen noodzaak bij geïsoleerde FIUVV zonder turbulentie/thrombusvorming
- Bij varix SEO: standaard groeiecho's à 4 weken, >32 wk om de 2 weken (bij geen andere afwijkingen)