

Persistenza della vena ombelicale destra.

Scheda informativa per la gestante Dr. Carmine Sica

Definizione

E' un'anomala persistenza della vena ombelicale di destra

Segni ecografici:

i segni ecografici principali sono:

- posizione anomala della colecisti che è posta medialmente, tra lo stomaco e la vena ombelicale
- anomala connessione della vena ombelicale con il ramo destro porta anziché con il sinistro
- il seno portale compie una curva assumendo una forma grossolanamente ad U con la concavità verso lo stomaco; in condizioni normali esso ha un decorso parallelo ad esso.

Frequenza

Si tratta di un reperto di riscontro non molto frequente se si considera i pochi casi descritti in letteratura; vi è anche una mancata diagnosi in un numero elevato di casi che contribuisce alla scarsa frequenza segnalata di tale quadro ecografico.

Embriologia e patogenesi

Negli stadi precoci della vita intrauterina, il sangue della placenta viene convogliato all'embrione tramite due vene ombelicali che passano bilateralmente al fegato attraversando il mesoderma splancnico che forma il setto trasverso. Decorrendo tra le vene vitelline ipsilaterali e la cardinale comune si aprono nei corni del seno. La originale simmetria bilaterale si perde gradualmente a causa delle modifiche che avvengono sia nei corni del seno che in tutte le vene destinarie. Il primo vaso che viene influenzato da questa riorganizzazione è la vena ombelicale destra che inizia ad obliterarsi dalla quarta settimana per poi scomparire definitivamente; infatti quando l'embrione è lungo 6 mm la vena ombelicale destra è già scomparsa.

La vena ombelicale sinistra subisce le stesse modifiche solo nella parte più vicina al corno del seno. La parte rimanente si connette con i sinusoidi epatici che a loro volta originano da un segmento di vene vitelline. Tali sinusoidi partecipano alla formazione di branche venose portali e del dotto venoso.

Note

Della vena ombelicale destra persistente se ne riconoscono due tipi:

- tipo 1: la forma intraepatica: la vena ombelicale destra è connessa al sistema portale ed è presente il dotto venoso; rappresenta una forma più benigna di anomalia per le minori modifiche al flusso venoso che ne risultano.
- tipo 2: la forma extraepatica: la vena ombelicale destra “salta” completamente la circolazione epatica andando a connettersi direttamente alla vena cava inferiore o all’atrio destro; in questi casi vi è agenesia del dotto venoso.

La persistenza della vena ombelicale destra è descritta in associazione ad anomalie strutturali e di crescita del feto. Gli organi più colpiti sono il cuore e l'apparato gastrointestinale con anomalie che possono essere lievi, moderate o severe. Jeanty ha segnalato 7 casi di persistenza della vena ombelicale destra:

- in 3 casi non si repertavano anomalie strutturali; tra questi, in 1 feto si evidenziava un grave ritardo di crescita con morte endouterina a 27 settimane
- 1 caso con aneurisma dalla valvola del forame ovale con tachicardia parossistica con sviluppo successivo di idrope fetale
- 1 caso coartazione aortica
- 1 caso di plurimalformato (plica nucale ispessita, arti corti, ipospadia, idrope fetale con cariotipo normale)
- 1 caso con atresia mitralica, ventricolo destro a doppia uscita e coartazione aortica.

In uno studio condotto da Hill su 15237 gravidanze tale anomalia è stata riscontrata in 33 feti. In 6 di essi vi erano anomalie associate comprendenti: displasia renale, difetti cardiaci, emivertebra, sindrome da regressione caudale, piede torto, labiopalatoschisi, IUGR, anencefalia, asplenia.

Kirsh descrive altri 9 casi di persistenza della vena ombelicale destra senza presenza di anomalie associate se si fa eccezione per un caso di ipospadia.

Più in generale la persistenza della vena ombelicale destra può presentarsi in forma isolata o può rientrare in quadro più complesso di sito inverso o sito ambiguo.

L’epoca gestazionale media della diagnosi è di 23 settimane + 5 giorni.

Nostra casistica

Nel nostro centro, la metodologia di studio dell’anatomia fetale prevede la valutazione del decorso della vena ombelicale in tutti i feti.

abbiamo eseguito diagnosi di vena ombelicale destra persistente in 39 casi all’anno su circa 4,500 gravidanze annue con un’incidenza di circa 0,1%. Nel 95% dei casi lo shunt della vena ombelicale destra era intraepatico (tipo 1, benigno) senza quindi un’anomala connessione diretta con la vena cava inferiore o l’atrio destro (tipo 2, a prognosi peggiore). Non abbiamo riscontrato anomalie associate nello 80% dei casi. Nelle forme con connessione diretta alla cava inferiore o atrio destro (tipo 2), sono state riscontrate anomalie associate (25%) specie a carico del cuore (sia come malformazioni vere e proprie che per scompenso cardiaco dovuto a sovraccarico

emodinamico) nel 60% che a carico del sistema nervoso centrale e genito-urinario (circa 15%)

Management

Accurato esame ecografico per escludere anomalie associate.

La diagnosi differenziale si pone principalmente con la duplicazione della colecisti e con la varice della vena ombelicale.

Ecocardiografia fetale

Non è facile stabilire il corretto management di tale anomalia specie, quando isolata, per ciò che riguarda lo studio dell'assetto cromosomico fetale che resta molto dibattuto; a tale scopo è utile a nostro avviso la consulenza del genetista. Il percorso attualmente più seguito è quello di riservare lo studio del cariotipo fetale a quei casi in cui si siano evidenziate anomalie associate.