

Dr. Hanna Baumann
 Prof. Luigi Raio
 Universitätsklinik für Frauenheilkunde
 Inselspital Bern

Ductus venosus-Agenesie mit extrahepatischem Shunt

Im vorgestellten Fall war zunächst eine Dextraposition des Herzens im Rahmen des 2. Screenings auffällig. In der erweiterten sonographischen Feindiagnostik zeigte sich dann das hier dargestellte Bild mit Fehlen des Ductus venosus (DV) und Shunt der Vena umbilicalis direkt in den rechten Vorhof (Abb. 1). Zudem fand sich ein Inlet-Ventrikelseptumdefekt (VSD) sowie ein aneurysmatisch vergrößertes Foramen ovale.

Eine Agenesie des DV kann mit Chromosomenstörungen oder seltenen genetischen Syndromen assoziiert sein. Aus diesem Grund erfolgte im vorgestellten Fall eine Amnioxentese in 25 4/7 SSW, welche sowohl in der quantitativen Fluoreszenz-PCR (QF-PCR) als auch in der chromosomal Mikroarray-Analyse ein unauffälliges Ergebnis ergab. Eine Trio-Exom-Sequenzierung wurde von den Eltern nicht gewünscht (1–4).

Wir führten regelmässige Wachstumskontrollen durch, da es bei DV-Agenesie gehäuft zu fetaler Wachstumsretardierung kommen kann. Der Fet zeigte ein stets zeitgerechtes und perzentilenparalleles Wachstum. In 38 5/7 SSW wurde ein normalschwerer Knabe mit problemloser Primäradaptation per elektiver Re-Sectio geboren. Eine Verlegung auf die Neonatologie musste nicht erfolgen. In der postnatal durchgeführten Abdomen-Sonographie zeigte sich ein regelrechter Verlauf der übrigen intrahepatischen Gefässe sowie ein unauffälliger Befund der Abdominalorgane.

In der kardiologischen Abklärung bestätigte sich die Dextropositio cordis mit kleinem VSD vom Secundum-Typ mit Links-Rechts-Shunt. Die Herzähnlichen waren normal dimensioniert und die Herzfunktion ebenfalls normal. Es wurde lediglich eine Verlaufskontrolle in zwei Jahren empfohlen.

Ergibt sich pränatal der Verdacht auf eine DV-Agenesie, sollte immer eine weiterführende sonographische Feindiagnostik erfolgen, da diese mit weiteren Fehlbildungen assoziiert sein kann. Im fetalen Kreislauf besteht eine einzigartige Situation, in der drei venöse Systeme – die Nabelvene, das Pfortader-System und der DV – funktional miteinander verbunden sind. Dabei verhindert der charakteristische Hochgeschwindigkeits-Blutfluss des DV das Vermischen mit dem sauerstoffärmeren Blutfluss aus der V. cava inferior und den Lebervenen. Somit erhalten das Herz und das Gehirn präferenziell sauerstoff- und nährstoffreiches Blut. Jedes dieser drei venösen Bestandteile können fehlen oder verlagert sein, wodurch Shunts in die systemischen Venen entstehen (Tab. 1). Die Anatomie dieser Shunts ist komplex und deren Klassifizierung nicht einheitlich. Venöse Shunts des umbiliko-portal Systems (UPSVS) können nach Achiron et al. in vier Subklassen eingeteilt werden:

Die DV-Agenesie per se stellt ein sich selbst limitierendes Problem dar, da es den Feten nur in utero betrifft

Tabelle 1. Klassifikation der umbilico-portal-systemisch venösen – Shunts und ihre Hauptkriterien. **USS** – umbilico-systemischer Shunt, **DV** – Ductus venosus, **DVSS** – Ductus venosus –systemischer Shunt, **IHPSS** – intrahepatisch portal-systemischer Shunt, **IHPVS** – intrahepatisch-portal venöses System, **EHPSS** – extrahepatisch portal-systemischer Shunt, **EHPVS** – extrahepatisch portal-venöses System

| USS | DVSS | IHPSS | EHPSS |
|--|--|--|---|
| Ursprung: V.umbilicalis Drainiert in: a.systemische Venen b.rechten Vorhof Stets DV-Agenesie | Ursprung: DV Drainiert in: a.systemische Venen b.Lebervenen DV immer vorhanden | Ursprung: IHPVS Drainiert in Lebervenen DV meist vorhanden | Ursprung: EHPVS Portalvene, Milzvene, Mesenterialvene DV fehlt häufig |

und ohne assoziierte Fehlbildungen nach der Geburt keine Relevanz hat. Jedoch können Anomalien oder gar das Fehlen des portalen Systems schwerwiegende Langzeitfolgen haben. Somit sollte man bei der Diagnosestellung versuchen, die hepatischen Gefäße sowie den Verlauf des Shunts darzustellen.

In dem hier gezeigten Fall handelt es sich somit um einen Typ I (USS) mit Mündung der dilatierten V. umbilicalis direkt in den rechten Vorhof (Abb. 1). In dieser Gruppe hat die V.umbilicalis nicht die regelmäßige Verbindung mit der linken Portalvene ausgebildet, bedingt durch das Fehlen des linken Astes der

Portalvene sowie des DV, und drainiert direkt in den systemischen Kreislauf

Literatur

1. Achiron R, Kivlevitch Z. Ultrasound Obstet Gynecol. 2016 Jun;47(6):739–47. doi: 10.1002/uog.14906. PMID: 25988346.
2. Czeiger S. et al. Am J Obstet Gynecol. 2024 Sep;231(3): 340.e1–340.e16. doi: 10.1016/j.ajog.2024.01.003. Epub 2024 Jan 12. PMID: 38218510.
3. Li C, et al. Quant Imaging Med Surg. 2025 Aug 1;15(8):7296–308. doi: 10.21037/qims-2025-486. Epub 2025 Jul 29. PMID: 40785864; PMCID: PMC12332682.
4. Berg C et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2016;47: 672–3

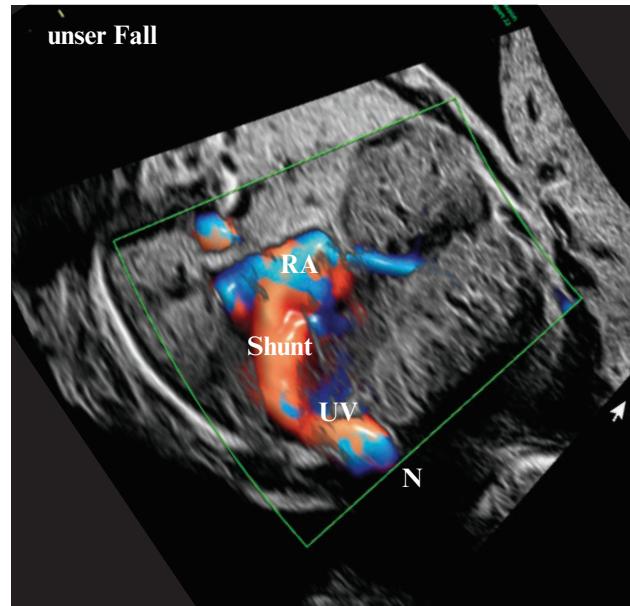
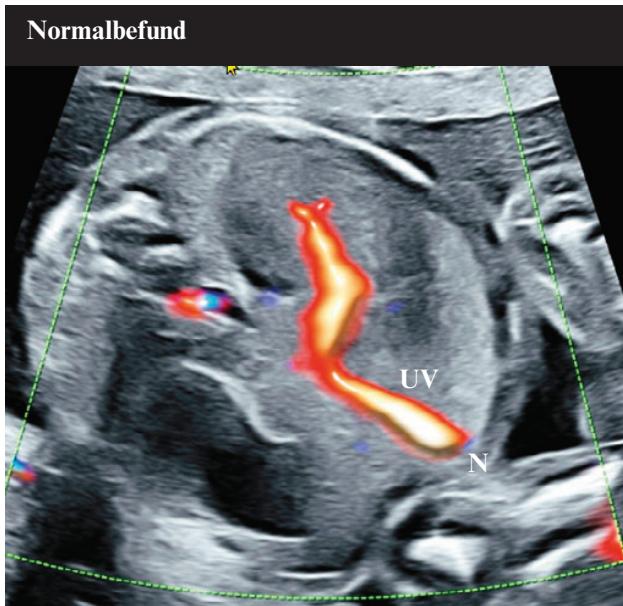


Abbildung 1. Gegenüberstellung von zwei Abdomenbildern mit Farbdoppler. In unserem Fall rechts verläuft die Umbilikalvene (UV) im Vergleich zum Normalbefund gebogen und links von der Medianen. Die UV mündet direkt in den rechten Vorhof (RA) ohne zwischengeschalteten DV und ohne mit den anderen venösen Systemen der Leber zu konfluieren. (N, Nabel)