

# Dilatation anévrismale anténatale de la veine ombilicale : à propos d'un cas et revue de la littérature

Mochtari Houda<sup>1</sup> · Majda Bendahhou Idrissi<sup>1</sup> · N. Mamouni<sup>1</sup> · S. Errarhay<sup>1</sup> · C. Bouchikhi<sup>1</sup> · A. Banani<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Gyneco-obstetrics department, UHC Hassan II, Fez, Morocco

Auteur principal: Dr. Mochtari Houda

Résidente en service de Gynéco-obstétrique I

Centre hospitalier universitaire Hassan II maroc, e-mail: [houdajupiter@gmail.com](mailto:houdajupiter@gmail.com)

**Abstract :** *Antenatal aneurysmal dilatation of the intra-abdominal umbilical vein (AODV) is a rare pathology of the fetal venous system. Its diagnosis is based on color Doppler ultrasound. Its discovery requires the performance of a complete fetal morphological assessment in order to eliminate the presence of other lesions, associated forms being found in 29 to 35% of cases. The most feared complication is the occurrence of intrauterine fetal death (IMF). When isolated, it does not justify modifying obstetric care. However, ultrasound monitoring remains recommended during the third trimester to look for increased dilation and especially the appearance of a thrombus. A particular clinical form, linked to an abnormal entry of the umbilical vein into the infra-hepatic portal system, must be individualized due to a high risk of thrombosis. It justifies carrying out an abdominal ultrasound in the first days of life. We report here a case of antenatal aneurysmal dilatation of the umbilical vein discovered incidentally during an ultrasound at term. The pregnancy proceeded without incident with a spontaneous vaginal delivery of a newborn in good condition. health. Postnatal ultrasound revealed an intrahepatic arterioportal fistula with hepatic perfusion disorders.*

**Keywords :** anévrysme, veine ombilicale, sinus porte, échographie fœtale, mort fœtale in utéro

## Résumé :

La dilatation anévrismale anténatale de la veine ombilicale intra-abdominale (DVOA) est une pathologie rare du système veineux fœtal. Son diagnostic repose sur l'échographie Doppler couleur. Sa découverte impose la réalisation d'un bilan morphologique fœtal complet afin d'éliminer la présence d'autres lésions, des formes associées étant retrouvées dans 29 à 35 % des cas. La complication la plus redoutée est la survenue d'une mort fœtale in utéro (MFIU). Lorsqu'elle est isolée, elle ne justifie pas de modifier la prise en charge obstétricale. La surveillance échographique reste cependant recommandée au cours du troisième trimestre à la recherche d'une majoration de la dilatation et surtout de l'apparition d'un thrombus. Une forme clinique particulière, liée à un abouchement anormal de la veine ombilicale dans le système porte infra-hépatique, doit être individualisée en raison d'un risque élevé de thrombose. Elle justifie la réalisation d'une échographie abdominale dans les premiers jours de vie.

Nous rapportons ici un cas de dilatation anévrismale anténatale de la veine ombilicale de découverte fortuite lors de la réalisation d'une échographie à terme, la grossesse s'est déroulée sans incidents avec un accouchement par voie basse spontanée d'un nouveau-né en bonne santé. L'échographie réalisée en post-natal a fait état d'une fistule artério-portale intra-hépatique avec des troubles perfusionnels hépatiques

**Mots clés :** anévrysme, veine ombilicale, sinus porte, échographie fœtale, mort fœtale in utéro

## Introduction :

La DVOA est caractérisée par une dilatation de la veine ombilicale fœtale entre son point d'entrée dans l'abdomen et sa terminaison dans le système porte. Son incidence est faible, évaluée entre 0,4 et 1,1/1000 [1—3]. Elle représente environ 4 % des malformations du cordon ombilical chez le fœtus [4—6]. Le diagnostic repose sur l'échographie Doppler couleur. Elle justifie un bilan fœtal complet, dans un centre de référence, à la recherche des lésions associées qui sont présentes dans un tiers des cas [2]. À ce jour, plus de 150 cas de forme isolée de DVOA ont été rapportés dans la littérature. Elle a été initialement considérée comme une pathologie grave, ayant une mortalité pouvant atteindre 44 % du fait de la fréquence des MFIU [6—8], justifiant, pour certains auteurs, de proposer une naissance anticipée dès 34 semaines d'aménorrhée (SA), malgré la morbidité générée par la prématurité. Le risque fœtal, sur les publications récentes incluant un nombre plus important de formes isolées de DVOA, apparaît moindre, amenant à rediscuter la prise en charge obstétricale [1]. La surveillance échographique anténatale reste indispensable à la recherche en particulier d'un thrombus au niveau de la

DVOA. Une forme clinique particulière, associée à un abouchement anormal de la veine ombilicale, mérite d'être individualisée en raison de ses particularités échographiques et de la fréquence de ses complications.

**Observation :**

Mme A, âgée de 37ans, multipare, sans antécédents pathologiques particuliers, enceinte de 39 SA, se présente aux urgences pour modalité d'accouchement.

Grossesse suivie chez un médecin généraliste de déroulement normal jusqu'au 39 SA ou la patiente a souhaité consulter aux urgences de la maternité HASSAN II Fès pour un contrôle avec modalité d'accouchement.

L'examen clinique trouve une patiente stable avec une tension artérielle correcte, une bandelette urinaire négative, une hauteur utérine normale par rapport à l'âge gestationnel, un rythme cardiaque fœtal oscillant et réactif chez une patiente en dehors du travail.

La réalisation d'une échographie obstétricale a objectivé la présence d'une grossesse monofoetale évolutive, présentation céphalique, un placenta homogène fundique, un liquide amniotique de quantité normale avec une estimation de poids foetal à 3058g et des biométries eutrophes.

L'échographie a montré également une dilatation anormale de la veine ombilicale, cette constatation nous a motivé de compléter par un bilan morphologique général revenue sans particularités sous réserve que l'échographie a été réalisée à terme.





***Figure 1,2 et 3 : coupe échographique du périmètre ombilical montrant la dilatation anévrysmale de la veine ombilicale avec et sans Doppler couleur***

Devant cette découverte fortuite avec une forme isolée notre conduite à tenir était de réaliser un décollement des membranes et de revoir la patiente à 41 SA si pas d'accouchement.

La patiente est rentrée spontanément en travail après 48h avec un accouchement par voie basse d'un nouveau-né de sexe Masculin, Apgar 10/10, avec un poids de naissance à 3100g

A j+15 on a réalisé une échographie abdominale qui a mis en évidence la présence d'une communication intra-hépatique entre l'artère hépatique propre et le tronc de la veine porte réalisant un aspect kystique intra-hépatique prenant le doppler mesurant 18\*24 mm, donnant naissance à la branche portale gauche qui est dilatée et responsable d'un aspect hyperéchogène du foie gauche authentifiant des troubles de perfusion à ce niveau.

Les pédiatres ont recommandé la réalisation d'une échocardiographie de contrôle qui n'est pas encore réalisée par la famille.

### *Discussion :*

La DVOA est repérée sous forme d'une masse ovalaire ou arrondie, anéchogène, située entre la paroi abdominale et le bord inférieur du foie [11,12]. Elle apparaît en continuité avec l'axe vasculaire ombilical sur les coupes sagittales [13], mais c'est l'examen Doppler en mode pulsé et couleur qui confirme la nature vasculaire de la lésion et met en évidence un flux de type veineux.

Il suffit d'éliminer les autres images liquidiennes pouvant être rencontrées dans cet espace : kyste hépatique, kyste des voies biliaires, kyste du mésentère, duplication digestive. La DVOA est définie par deux critères : soit un diamètre supérieur à 9 mm [14] soit un diamètre du segment sous-hépatique de la veine ombilicale supérieur de 50 % au diamètre de son segment intra-hépatique [15]. Ils sont utilisés isolément ou le plus souvent conjointement dans toutes les séries publiées depuis 10 ans [1—3,5,10,15].

La découverte de la dilatation veineuse justifie un bilan morphologique complet du fœtus dans un centre de référence à la recherche d'autres anomalies. Ces formes associées représentent 29 à 35 % des observations de DVOA [2,5]. Les pathologies les plus souvent rencontrées intéressent le système cardiovasculaire et l'appareil uro-génital [2,8], mais il peut également s'agir d'un excès de liquide amniotique. Aucune association spécifique n'est actuellement retenue. La gravité des lésions est variable, certaines anomalies mineures telles qu'une pyélectasie ou la présence d'une artère ombilicale unique ne sont parfois pas retenues pour faire classer l'observation dans les formes associées [3,10]. Des anomalies chromosomiques sont retrouvées dans 6 % des cas de DVOA, les plus fréquemment rencontrées sont les trisomies 21, 18 et 9 et la triploïdie [8]. Leur fréquence est de 28 % dans les formes associées et de moins de 2 % dans les formes isolées [2]. Pour la majorité des auteurs, la dilatation de la veine ombilicale ne justifie pas la réalisation systématique d'un caryotype dans ce contexte d'anomalie isolée [1,14]. L'âge gestationnel moyen, au moment du diagnostic de DVOA, est compris entre 27,5 et 30,5 SA avec des extrêmes de 18 à 41 SA [1,3,8,10,15]. Il n'est pas différent dans les formes isolées et dans les formes associées [5]. Dans deux tiers des cas, l'anomalie veineuse est reconnue après 28 SA avec une première échographie normale, suggérant l'hypothèse d'une pathologie acquise au cours de la grossesse [2].

Les complications pouvant survenir au cours de la grossesse font la gravité potentielle des formes isolées de DVOA. Elles sont principalement représentées par la MFIU, l'apparition d'une thrombose et le retard de croissance intra-utérin (RCIU). Leur fréquence globale est évaluée à 10 %. Dans le travail initial publié en 1992 par Mahony et al, trois MFIU avaient été observées chez sept cas de formes isolées de DVOA soit un taux de mortalité très élevé de 43 % [7]. Depuis, 5 décès ont été rapportés survenus entre 29 et 38 SA [6,8,15]. Sur l'ensemble des observations, la fréquence de la MFIU est évaluée à 4,8 %, elle est inférieure à la fréquence rencontrée dans les formes associées de DVOA [8,15] mais elle est supérieure au taux de 0,7 % rapporté généralement au cours de la grossesse [19]. Sa survenue n'est pas liée à la précocité d'apparition ni à l'importance de la dilatation [10]. Deux mécanismes sont avancés pour l'expliquer : soit la formation d'un thrombus au niveau de la dilatation créant un obstacle au retour veineux soit une augmentation de la précharge cardiaque pouvant être responsable d'une défaillance cardiaque [1,8]. Aucune confirmation de ces hypothèses n'a été apportée par l'examen histopathologique des fœtus décédés in utero. L'apparition d'un thrombus au niveau du segment dilaté de la veine ombilicale doit être systématiquement recherchée. Son diagnostic repose sur la mise en évidence d'un remplissage incomplet de la lumière vasculaire en échographie Doppler couleur, mais le caillot peut également être repéré sous forme d'une image échogène intravasculaire [20]. Deux cas de thrombose seulement ont été observés, l'un à 22 et l'autre à 32 SA [7,20]. Dans un cas, le fœtus est décédé à 29 SA sans que le décès ne puisse être rattaché formellement à la thrombose [7]. Le risque de voir apparaître un thrombus serait plus élevé en cas de dilatation importante de la veine ombilicale et en présence de turbulences. Le RCIU est défini par une biométrie fœtale inférieure au dixième percentile pour le terme. Alors qu'il n'avait été signalé que dans une observation avant 2005, sa fréquence, dans les travaux récents, est estimée entre 4 à 10 %, plus élevée que la fréquence des RCIU de 3 % rapportée habituellement [1,3]. Pour expliquer cette différence, l'hypothèse évoquée d'une diminution de l'apport d'oxygène au fœtus liée à la présence de la DVOA est peu probable en l'absence de corrélation avec la taille de la dilatation et la présence de turbulences [15,21]. L'insuffisance cardiaque a souvent été évoquée comme une complication potentielle de l'anomalie veineuse. Cependant, dans les formes isolées, aucune corrélation n'a été retrouvée entre l'existence d'un tableau d'anasarque et la présence d'une DVOA [2]. Pour Bas-Lando et al., il

n'y a actuellement aucun argument permettant de justifier la demande systématique d'un bilan échocardiographique fœtal [3], mais la majorité des équipes le recommande [1].

Les travaux publiés récemment amènent à moduler la fréquence globale des complications et surtout à revoir l'importance relative de celles-ci. En ne prenant en compte que les cinq dernières publications, représentant près des deux tiers des observations, les complications ne surviennent que dans 6 % des formes isolées de DVOA et sont essentiellement représentées par des RCIU sans cas de MFIU.

En raison des complications potentielles et du nombre encore limité d'observations publiées, une surveillance attentive est recommandée, en particulier au cours du troisième trimestre de la grossesse. La fréquence des échographies varie, selon les équipes, d'un examen toutes les deux semaines à deux examens par semaine, l'objectif principal étant de rechercher l'apparition d'un thrombus [3,10]. L'existence d'une dilatation importante, supérieure au diamètre moyen d'une DVOA (10—12 mm) et la mise en évidence de turbulences, constituent des facteurs de risque justifiant une surveillance obstétricale et des échographies répétées.

La prise en charge obstétricale de l'accouchement n'est pas uniforme, certaines équipes proposant une date de naissance avancée, dès 34 SA, en raison principalement du risque de MFIU [1,6]. L'âge gestationnel moyen au moment de l'accouchement varie ainsi entre 36 et 38,7 SA [1,3,5,10]. La voie basse représente 64 à 83 % des accouchements, après une induction motivée par l'existence de la DVOA dans plus de la moitié d'entre eux. La fréquence du déclenchement, quand il n'est pas systématique, est élevée, comprise entre 62 et 89 % des accouchements, et supérieure au taux d'induction habituellement observé [3,10]. Dans 54 % des cas, il est anticipé entre 34 et 36 SA soit en raison de la taille de la dilatation ou de la présence de turbulences [10] soit de principe pour certaines équipes [1]. La fréquence des naissances par césarienne est de 17 à 20 % [1,3]. Pour Bas-Landoet al., elle est significativement plus élevée que la fréquence de 10 % habituellement observée par cette équipe, la différence pouvant être expliquée par les échecs des inductions anticipées [3]. Les indications des césariennes correspondent aux critères obstétricaux habituels, la DVOA ne la justifiant que dans deux cas dont un cas de thrombose diagnostiquée en anténatal [20]. Aucune complication obstétricale n'a été rapportée dans la littérature quelque soit le mode d'accouchement, y compris lors des accouchements à terme.

Le poids de naissance reflète la prise en charge obstétricale. Il est en moyenne de 2850 gr dans les centres proposant une naissance anticipée et de 3200 gr dans les autres [3,5,10]. L'induction anticipée explique aussi le poids de naissance plus faible dans les cas de DVOA associés à des turbulences [10] et la fréquence élevée des séjours en soins intensifs dans la série de Bas-Lando et al. [3]. Compte tenu de ces résultats, plusieurs auteurs recommandent de ne plus déclencher l'accouchement dans les formes isolées de DVOA [1,3], d'autres proposent une induction à 36—37 SA en cas de dilatation importante de la veine ombilicale surtout si elle est le siège de turbulences [10]. L'accouchement par césarienne reste proposé en cas de complication en particulier en cas de thrombus de la veine ombilicale. Compte tenu des risques pour l'enfant à naître, l'accouchement dans un établissement de niveau trois doit être discuté.

Devant une DVOA, il est important de reconnaître un abouchement anormal de la veine ombilicale afin de dépister et de prendre en charge rapidement une thrombose du système porte. Le diagnostic peut être suspecté, comme dans une des observations, quand le segment dilaté de la veine ombilicale a, sous la vésicule biliaire, un trajet dirigé vers l'arrière [25]. Quand la malformation n'est pas évoquée durant la grossesse, seule l'échographie post-natale permet de différencier la terminaison de la veine ombilicale au niveau du segment distal de la veine mésentérique supérieure de sa terminaison habituelle au niveau de la branche porte gauche. Cet examen n'est pourtant pas systématiquement demandé [3]. Dans les observations publiées dans la littérature, en dehors d'un cas de thrombopénie, les échographies n'avaient été demandées qu'en raison de la DVOA diagnostiquée en anténatal.

### **Conclusion :**

La DVOFA est une anomalie vasculaire fœtale rare, elle peut être considérée comme une anomalie d'évolution favorable lorsqu'elle est isolée. Il est nécessaire, au moment de son diagnostic, de réaliser une échographie obstétricale de référence. En l'absence de lésion associée, la probabilité d'une anomalie chromosomique est faible et la réalisation systématique d'un caryotype n'est pas justifiée. Compte tenu du nombre encore limité d'observations, une surveillance échographique reste indiquée au cours du troisième trimestre de la grossesse à la recherche d'une franche majoration de la dilatation ou de l'apparition d'un thrombus. En l'absence de complication et compte tenu qu'aucun cas de MFIU n'a été rapporté au cours des dernières années, il n'est pas justifié de proposer aux parents un déclenchement de l'accouchement avant le terme. Un bilan échographique doit être réalisé dans les premiers jours de vie afin de rechercher un abouchement anormal de la veine ombilicale dans le système porte infra-hépatique qui nécessiterait la prise en charge immédiate de l'enfant dans un service de pédiatrie spécialisé.

### **Références :**

- [1]. <http://dx.doi.org/10.1016/j.diii.2014.01.009>.
- [2] Byers BD, Goharkhay N, Mateus J, Ward KK, Munn MB, WenTS. Pregnancy outcome after ultrasound diagnosis of fetal intra-abdominal umbilical vein varix. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;33:282—6.
- [3] Bas-Lando M, Rabinowitz R, Samueloff A, Latinsky B, SchimmelMS, Chen O, et al. The prenatal diagnosis of isolated fetal varix of the intra-abdominal umbilical vein is associated with favorable neonatal outcome at term: a case series. *Arch Gynecol Obstet* 2013;288:33—9.
- [4] Ipek A, Kurt A, Tosun Ö, Gümüş M, Yazicioglu KR, Asik E, et al. Prenatal diagnosis of fetal intra-abdominal umbilical vein varix: report of 2 cases. *J Clin Ultrasound* 2008;36:48—50.
- [5] Rahemtullah A, Lieberman E, Benson C, Norton ME. Outcome of pregnancy after prenatal diagnosis of umbilical vein varix. *J Ultrasound Med* 2001;20:135—9.
- [6] Valsky DV, Rosenak D, Hochner-Celnikier D, Porat S, Yagel S. Adverse outcome of isolated fetal intra-abdominal umbilical vein varix despite close monitoring. *Prenat Diagn* 2004;24:451—4.
- [7] Mahony BS, McGahan JP, Nyberg DA, Reisner DP. Varix of the fetal intra-abdominal umbilical vein: comparison with normal. *J Ultrasound Med* 1992;11:73—6.
- [8] Fung TY, Leung TN, Leung TY, Lau TK. Fetal intra-abdominal umbilical vein varix: what is the clinical significance? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;25:149—54.
- [9] Kivilevitch Z, Gindes L, Deutsch H, Achiron R. In utero evaluation of the fetal umbilical-portal venous system: two- and three-dimensional ultrasonic study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;34:634—42.
- [10] Weissmann-Brenner A, Simchen MJ, Moran O, Kassif E, Achiron R, Zalel Y. Isolated fetal umbilical vein varix—prenatal sonographic diagnosis and suggested management. *Prenat Diagn* 2009;29:229—33.
- [11] Jeanty P. Fetal and funicular vascular anomalies: identification with prenatal US. *Radiology* 1989;173:367—70.
- [12] Moore L, Toi A, Chitayat D. Abnormalities of the intra-abdominal fetal umbilical vein: reports of four cases and a review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;7:21—5.
- [13] Lu M, Kakani N, Romagnoli C, Yue L, Xiong W, An S, et al. Two- and three-dimensional sonographic diagnosis of fetal intra-abdominal umbilical vein varix: a case report. *J Clin Ultrasound* 2012;40:586—9.
- [14] Challis D, Trudinger BJ, Moore L, Kennedy DS, Ryan G, Toi A, et al. Intra-abdominal varix of the umbilical vein: is it an indication for fetal karyotyping? *Am J Obstet Gynecol* 1997;176:S93.
- [15] Sepulveda W, Mackenna A, Sanchez J, Corral E, Carstens E. Fetal prognosis in varix of the intrafetal umbilical vein. *J Ultrasound Med* 1998;17:171—5.
- [16] Estroff JA, Benacerraf BR. Fetal umbilical vein varix: sonographic appearance and postnatal outcome. *J Ultrasound Med* 1992;11:69—73.
- [17] Zalel Y, Lehavi O, Heifetz S, Aizenstein O, Dolitzki M, Lipitz S, et al. Varix of the fetal intra-abdominal umbilical vein: prenatal sonographic diagnosis and suggested in utero management. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:476—8.
- [18] Rizzo G, Arduini D. Prenatal diagnosis of an intra-abdominal ectasia of the umbilical vein with color Doppler ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1992;2:55—7.

- [19] Druzin ML, Smith JF, Gabbe SG, Reed KL. Antepartum fetalevaluation. In: Gabbe SG, Niebyl JR, Simpson JL, editors. Obs-tetrics: normal and problem pregnancies. 5th ed. Philadelphia:Churchill-Livingston; 2007. p. 268.
- [20] Viora E, Sciarrone A, Bastonero S, Errante G, Campogrande M. Thrombosis of umbilical vein varix. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:212—3.
- [21] Prefumo F, Thilaganathan B, Tekay A. Antenatal diagnosis of fetal intra-abdominal umbilical vein dilatation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;17:82—5.
- [22] Benoist G, Gauthier F, Belloy F, Laloum D, Herlicoviez M, Dreyfus M. Antenatal sonographic features of aneurysmal dilatation of a vitelline vein. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;29:708—11.
- [23] Allen SL, Bagnall C, Roberts AB, Teele RL. Thrombosing umbilical vein varix. *J Ultrasound Med* 1998;17:189—92.
- [24] Moon SB, Park KW, Jung SE. Abnormal direct entry of the umbilical vein into the portal vein: report of a case. *Pediatr Surg Int* 2008;24:1243—5.
- [25] Kivilevitch Z, Achiron R. Fetal extrahepatic vitelline vein aneurysm mimicking an umbilical vein varix. *J Ultrasound Med* 2010;29:1651—6.
- [26] Héry G, Quarello E, Gorincour G, Franchi S, Gauthier F, de Lagausie P. Extrahepatic vitelline vein aneurysm: prenatal diagnosis and follow up. *J Pediatr Surg* 2013;48:1—4.
- [27] Scalabre A, Gorincour G, Hery G, Gamerre M, Guys JM, de Lagausie P. Evolution of congenital malformations of the umbilical-portal-hepatic venous system. *J Pediatr Surg* 2012;47:1490—5

**Origine de l'aide:** Cet article est le fruit de mon propre travail sans aide extérieure sous forme de subvention, matériel, médicament ou autre soutien.

**Declaration d'absence de conflit d'intérêt:** Je déclare sur mon honneur, ainsi que tous les participants à cette étude, que nous n'avons aucune affiliation (financière ou autre) à divulguer, avec une organisation à but lucratif ou non lucratif qui puisse influencer les résultats et l'analyse de cette étude.

**Contribution des auteurs:**

- Mochtari Houda (auteur principal): Planification de l'étude, exploitation des archives, analyse des résultats et rédaction du manuscrit.
- Majda Bendahhou Idrissi: Planification de l'étude et analyse des résultats
- N. Mamouni, S. Errarhay, C. Bouchikhi, A. Banani: Examen critique et approbation finale.