

RECÉM-NASCIDO COM ARTÉRIA UMBILICAL ÚNICA
RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA
NEWBORN WITH A SINGLE UMBILICAL ARTERY
CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Thiago Poppes Santalla¹, Rafael Marques Franco¹, Cleber de Moraes Motta¹, Marina Wey², Luciana Maria de Andrade Ribeiro²

RESUMO

O cordão umbilical normalmente é composto por duas artérias e uma veia. A artéria umbilical única (AUU) foi inicialmente descrita por Vesalius, sendo considerada como uma curiosidade anatômica até 1955, quando Benirschke e Brown associaram esta alteração à elevada frequência de outras anomalias mais graves e, por vezes, fatais. Sua incidência oscila entre 0,04% e 1,15%. A AUU tem sido associada com alguns eventos perinatais, como restrição de crescimento intrauterino, prematuridade, malformações congênitas e mortalidade perinatal. Relata-se um caso de AUU diagnosticado na sala de parto, sem outras comorbidades associadas. Não havia menção de diagnóstico pré-natal. Um exame detalhado do cordão umbilical na sala de parto é sugerido, principalmente porque a AUU é um importante marcador associado a malformações congênitas. Recomenda-se o diagnóstico de AUU com ultrassonografia pré-natal precoce, para que as pacientes possam ter um seguimento adequado da gestação.

Descritores: cordão umbilical, artérias umbilicais, ultrassonografia pré-natal, anormalidades congênitas, aberrações cromossômicas.

ABSTRACT

The umbilical cord normally consists of two arteries and one vein. A single umbilical artery (SUA) was first described by Vesalius, considered as an anatomic curiosity until 1955, when Benirschke and Brown associated this anomaly to an elevated frequency of other more serious and sometimes fatal anomalies. Its incidence varies between 0.04 and 1.15%. The presence of SUA has been associated with some adverse perinatal events, such as intrauterine growth restriction, prematurity, congenital malformations and perinatal mortality. The authors present a case of SUA diagnosed in the delivery room, without other comorbidities. There was no mention of prenatal diagnosis. An accurate examination of the umbilical cord at delivery room is suggested, mainly because SUA is an important index to detect associated congenital malformations. It is recommended the diagnosis of SUA with early prenatal ultrasound, so that patients can have adequate monitoring of pregnancy.

Key-words: umbilical cord, umbilical arteries, ultrasonography, prenatal, congenital abnormalities, chromosome aberrations.

INTRODUÇÃO

A presença de artéria umbilical única (AUU) está entre as anormalidades congênitas mais comuns, com incidência entre 0,04% e 1,15%.¹ Em gemelares pode alcançar 5%, e em casos de abortamentos espontâneos atinge cerca de 2,5%.² Pode-se notar maior prevalência em malformados, natimortos ou abortos espontâneos.³

Algumas condições materno-fetais estão associadas com sua maior incidência, como diabetes, epilepsia, hipertensão, toxemia, hemorragia anteparto, polidrâmnio e oligodrâmnio.⁴ A média de idade materna do grupo com AUU foi maior que no grupo com duas artérias.⁵

Não há evidências a respeito de propensão familiar para a AUU. É mais frequente em fetos femininos que masculinos, embora haja uma tendência maior para o sexo masculino com AUU ser malformado.³

A literatura descreve três prováveis mecanismos responsáveis por tal alteração da morfogênese do cordão umbilical: atrofia ou atresia da artéria umbilical normal derivada do alantoide; parada no desenvolvimento da artéria umbilical derivada do alantoide; falha ou regressão da vascularização de origem vitelínica, vista em condições raras. A atrofia e atresia são as causas mais frequentes.⁴

O cordão umbilical pode ser identificado a partir da 12ª semana, e o diagnóstico de AUU pode ser definido por volta da 10ª semana de gestação, elevando a importância da indicação de exames complementares para o rastreio de malformações associadas, como a ultrassonografia (USG).⁶ As imagens associadas são de malformações renais, cardíacas e ósseas.⁷

A mortalidade de recém-nascidos (RN) está relacionada a malformações fetais e placentárias, prematuridade e baixo peso ao nascer e restrição de crescimento intrauterino (RCIU).³

Devido à relevância clínica de tal achado e da importância de seu diagnóstico precoce, relata-se um caso de recém-nascido apresentando AUU, diagnosticado apenas na sala de parto.

RELATO DE CASO

RN do sexo masculino, pesando 3.240 g, com comprimento de 49,5 cm, perímetro cefálico de 35 cm, perímetro torácico de 34,5 cm. Apgar no primeiro e quinto minutos de 8 e 9, respectivamente. A história mostra que a mãe é secundigesta, de 29 anos, sendo o primeiro parto vaginal a termo, há 11 anos, cujo filho do sexo masculino pesou 3.750 g em gestação sem intercorrências. Segundo a data da última menstruação, a idade gestacional seria de 39;1/7 semanas e pela USG de 40 semanas e um dia.

O pré-natal iniciou-se no quinto mês de gestação, sendo realizadas dez consultas. A paciente evoluiu com doença hipertensiva específica da gestação (DHEG) no final da gravidez, tratada com metildopa. Fez uso de ácido fólico e sulfato ferroso. Foram realizados três estudos ecográficos obstétricos durante a gestação (25 semanas, 30 semanas e 2 dias e 32 semanas e 3 dias), não havendo menção em nenhum dos laudos sobre a

presença de artéria umbilical única ou de quaisquer outras anomalias.

Ao exame físico foi notado cordão umbilical apresentando uma artéria e uma veia, conforme ilustrado na figura 1. Dessa forma, foram realizados cortes seriados em toda

extensão do cordão umbilical, confirmando a suspeita diagnóstica. Não foram encontrados outros achados clínicos significativos e aparentes. Hemograma, proteína C reativa e USG de rins e vias urinárias foram solicitados, não apresentando alterações.



Figura 1. Cordão umbilical em cortes seriados, evidenciando uma veia umbilical (A) e uma artéria umbilical (B).

Obs.: fotografia em cores disponível na versão on-line desta revista (<http://revistas.pucsp.br/index.php/rfcms>).

DISCUSSÃO

Sepúlveda *et al.* relacionaram 12 casos de AAU confirmada por exame histológico com as principais características maternas e fetais. Houve uma incidência de prematuridade de 58%, um índice de baixo peso ao nascer de 66% e uma taxa de mortalidade perinatal de 580/1.000. Dentre os pacientes, 42% das crianças tinham malformações congênitas maiores.⁸

Os fetos com AAU podem apresentar um risco aumentado de anomalias estruturais fetais, sendo as geniturinárias, gastrointestinais, musculoesqueléticas, do sistema nervoso central e do sistema cardiovascular as mais frequentemente observadas. Atresia de esôfago; anomalias placentárias; anomalias cromossômicas, sendo que a AAU é encontrada em 9% a 11% dos fetos com aneuploidia; síndromes genéticas; RCIU; baixo peso fetal ao nascimento; prematuridade; natimorto, aborto espontâneo, óbito neonatal e perinatal também podem ser encontrados.⁴

Estes resultados podem ser usados para aconselhar as mulheres cujas gestações são afetadas pelo diagnóstico da AAU e para ajudar a orientar a vigilância pré-natal adequada. Recomenda-se que na USG seja avaliação anatômica renal e cardíaca do conceito com diagnóstico de AAU.⁹

Pela análise ultrassonográfica renal, notou-se que a principal anomalia associada foi a dilatação pélvica, seguida por hidronefrose. Estes resultados foram consistentes com os dados anteriormente publicados.¹⁰ Contudo, em estudo realizado por Doornebal *et al.*,¹⁰ a hidronefrose foi o achado mais frequente, sugerindo que a realização de USG renal de rotina em fetos com AAU seria desnecessária, uma vez que o achado mais comum seria hidronefrose, um diagnóstico que tem pouca relevância clínica e teria um impacto mínimo sobre o resultado da gravidez.⁹

As alterações de cariótipo mais frequentes são a trissomia do 13 e do 18, esta última ocorrendo em até 50% dos casos.¹¹ Também é frequente em casos de extrofia cloacal,

sirenomelia e associação VATER. Ocasionalmente, pode ocorrer em casos de Síndrome da Hidantoína Fetal, Síndrome de Jarcho-Levin, Síndrome de Meckel-Gruber, Síndrome dos Lentigines Múltiplos e Síndrome de Zellweger.¹² Estas alterações cromossômicas estão presentes em 5% - 12% dos casos. No entanto, a indicação de cariotipagem fetal, quando a AAU é um achado isolado, continua assunto controverso na literatura.¹³

Dentre 100 crianças com AAU nascidas vivas, dez morrem no período neonatal; 8,2% apresentam-se em más condições; 16,6% sobrevivem em boas condições apesar de serem portadoras de anomalias; e 65,2% podem ser consideradas normais.¹

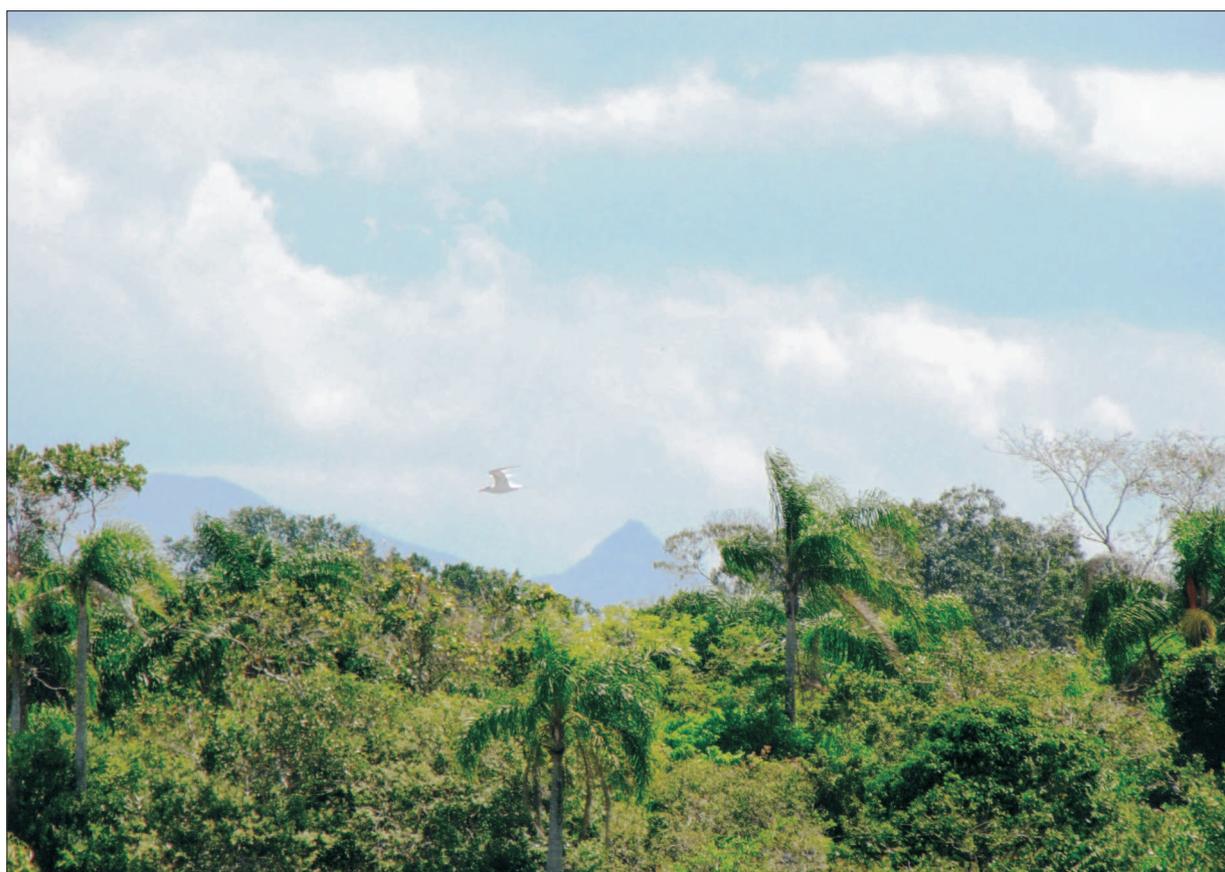
Na presença de AAU e na ausência de malformações fetais a USG, alguns autores não recomendam alterar a conduta obstétrica; no entanto, Brizot *et al.*, baseado no fato de que outras complicações podem estar associadas, sugere USG detalhada na busca de sinais associados a aneuploidias ou síndromes genéticas; ecocardiografia fetal; indicação de análise do cariótipo fetal, somente se AAU com outras anomalias associadas independentemente da idade materna; AAU isolada com idade materna superior a 35 anos; monitorização fetal através de USG seriado para avaliação do crescimento e vitalidade fetal e exame detalhado do recém-nascido.⁴

Uma análise precisa do cordão umbilical no momento do parto é sugerida, principalmente porque a presença de AAU é um índice importante para detectar malformações congênitas associadas.¹⁰

O diagnóstico de AAU está associado à maior mortalidade e morbidade, implicando um rastreamento atento de anomalias e complicações associadas e, por vezes, recurso a técnicas invasivas. A presença de AAU é assunto polêmico, mas quando associado a outras malformações, o cariótipo está indicado.⁷ Não existe ainda, um modo de atuação uniforme perante esta alteração.

REFERÊNCIAS

1. Casanova LD. Artéria umbilical única. In: Segre CAM, editor. Perinatologia: fundamentos e prática. São Paulo: Sarvier; 2002. p. 785-8.
2. Perotta F. Diagnóstico pré-natal de artéria umbilical única: implicações perinatais. Florianópolis: UFSC; 2005.
3. Heifetz SA. Single umbilical artery. A statistical analysis of 237 autopsy cases and review of the literature. *Perspect Pediatr Pathol.* 1984; 8(4):345-78.
4. Brizot ML, Chiba CH, dos Reis NSV. Placenta, cordão umbilical e membranas amnióticas. In: Zugaib M, editor. *Medicina fetal.* 2ª ed. São Paulo: Atheneu; 1999. p. 96-9.
5. Bombrys AE, Neiger R, Hawkins S, Sonck J, Croom C, McKenna D, et al. Pregnancy outcome in isolated single umbilical artery. *Am J Perinatol.* 2008; 25:239-42.
6. Catanzarite VA, Hendricks SK, Maida C, Westbrook C, Cousins L, Schrimmer D. Prenatal diagnosis of the two-vessel cord: implications for patient counselling and obstetric management. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1995; 5:98-105.
7. Bunduki V, Margarido PFR. Rastreamento ultrassonográfico de aneuploidias no segundo trimestre. In: Zugaib M, editor. *Medicina Fetal.* 2ª ed. São Paulo: Atheneu; 1999. p. 590-600?.
8. Sepúlveda WH, Donetch G, Mucientes F, Guevara M. Single umbilical artery: review of 12 cases. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 1990; 55(1):46-9.
9. Hua M, Odibo AO, Macones GA, Roehl KA, Crane JP, Cahill AG. Single umbilical artery and its associated findings. *Obstet Gynecol.* 2010; 115(5):930-4.
10. Doornebal N, de Vries TW, Bos AF, de Vries NK. Screening infants with an isolated single umbilical artery for renal anomalies: nonsense? *Early Hum Dev.* 2007; 83:567-70.
11. Taylor AI. Autosomal trisomy syndromes: a detailed study of 27 cases of Edwards' syndrome and 27 cases of Patau's syndrome. *J Med Genet.* 1968; 5:227-52.
12. Jones KL. *Smith's recognizable patterns of human malformation.* 5th ed. New York: Saunders; 1997.
13. Pedreira DAL, Haiek DB. Cordocentese. In: Zugaib M, editor. *Medicina fetal.* 2ª ed. São Paulo: Atheneu; 1999. p. 468



TERRA EM PAZ
Natalie Mascarenhas