

Gravidez gemelar e a relação entre cordão umbilical de dois vasos com hipoplasia do coração esquerdo e atresia esofágica

Twin pregnancy and the relationship between a two-vessel umbilical cord with left heart hypoplasia and esophageal atresia

Embarazo gemelar y la relación entre el cordón umbilical de dos vasos con hipoplasia del corazón izquierdo y atresia esofágica

Maria Flávia Abrantes Curado¹, Alice Botosso de Amorim¹, Caroline Ferraz Silva¹, Gisele Silva Ramos¹, Isabella Beatriz de Paiva Mendes¹, Gabriel Marçal Mourato¹, Ana Karina Marques Salge Mendonça², Eumenia Costa da Cunha Castro³, Vandressa Barbosa Figueira², Marcela de Andrade Silvestre¹.

RESUMO

Objetivo: Relatar uma gravidez gemelar dicoriônica diamniótica com a restrição de crescimento intrauterino (RCIU) em ambos os fetos, destacando a relação entre o cordão umbilical de dois vasos em um dos gêmeos e suas anomalias congênitas, como a hipoplasia do coração esquerdo (HLHS) e a atresia esofágica. **Detalhamento do caso:** É um caso de gestação dicoriônica diamniótica, nela o cordão umbilical de um dos gêmeos possuía apenas uma artéria (AUU) e pôde-se perceber os impactos dessa malformação, já que este feto apresentou, entre outros, HLHS. Relato de caso extraído do Texas Children's Hospital e Hospital Materno Infantil de Goiânia/GO. O feto 1 nasceu saudável e o feto 2 com várias anomalias, incluindo (HLHS), atresia esofágica e um cordão umbilical com AUU. A HLHS, se não tratada, leva a alta mortalidade nos primeiros meses de vida, enquanto a atresia esofágica pode causar complicações graves, como asfixia e pneumonia. **Considerações finais:** Por fim, o diagnóstico precoce, por meio de ecocardiografia fetal e Doppler, mostrou-se crucial para um manejo adequado e a garantia de melhores desfechos neonatais, bem como a multidisciplinaridade médica no manejo do caso.

Palavras-chave: Gravidez de gêmeos, Artéria umbilical única, Atresia esofágica, Síndrome do coração esquerdo hipoplásico.

ABSTRACT

Objective: To report a dichorionic diamniotic twin pregnancy with intrauterine growth restriction (IUGR) in both fetuses, emphasizing the relationship between a two-vessel umbilical cord in one of the twins and its congenital anomalies, such as hypoplastic left heart syndrome (HLHS) and esophageal atresia. **Case details:** This is a dichorionic diamniotic pregnancy case in which one twin's umbilical cord had only one artery (single umbilical artery, SUA) and its impacts, as this fetus presented with HLHS, among other conditions. Case report drawn from Texas Children's Hospital and Materno Infantil Hospital from Goiânia/GO. Fetus 1 was born healthy, while Fetus 2 presented multiple anomalies, including HLHS, esophageal atresia and a single umbilical artery. If left untreated, HLHS leads to high mortality within the first months of life, whereas esophageal atresia may cause serious complications, such as asphyxia and pneumonia. **Final considerations:** Early diagnosis, by fetal echocardiography and Doppler, proved to be crucial for appropriate management and better neonatal outcomes, as well as the multidisciplinary approach in handling the case.

Keywords: Twin pregnancy, Single umbilical artery, Esophageal atresia, Hypoplastic left heart syndrome.

¹ Universidade Evangélica de Goiás (UniEVANGÉLICA), Anápolis - GO.

² Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia - GO.

³ Baylor College of Medicine, Houston - Texas.

RESUMEN

Objetivo: Relatar un embarazo gemelar dicoriónico diamniótico con restricción del crecimiento intrauterino (RCIU) en ambos fetos, destacando la relación entre un cordón umbilical de dos vasos en uno de los gemelos y sus anomalías congénitas, como hipoplasia del corazón izquierdo (HLHS) y atresia esofágica. **Detalles del caso:** Trata de un caso de embarazo dicoriónico diamniótico en el cual el cordón umbilical de uno de los gemelos tenía solo una arteria (arteria umbilical única, AUU), y se observaron los impactos de esta malformación, ya que este feto presentó HLHS entre otras condiciones. Relato de caso extraído del Texas Children's Hospital y del Hospital Materno Infantil de Goiânia/GO. El feto 1 nació sano y el feto 2 presentó múltiples anomalías, incluyendo HLHS, atresia esofágica y un cordón umbilical con AUU. La HLHS, si no se trata, lleva a una alta mortalidad en los primeros meses de vida, mientras que la atresia esofágica puede causar complicaciones graves como asfixia y neumonía. **Consideraciones finales:** El diagnóstico temprano, mediante ecocardiografía fetal y Doppler, resultó ser crucial para un manejo adecuado y mejores resultados neonatales, así como el enfoque multidisciplinario en el manejo del caso.

Palabras clave: Embarazo gemelar, Arteria umbilical única, Atresia esofágica, Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.

INTRODUÇÃO

O cordão umbilical é uma estrutura de importância primordial durante o processo gestacional, visto que viabiliza a conexão do feto à placenta, um órgão temporário responsável por possibilitar a troca de material materno-fetal (SADLER T W, 2024). A formação do cordão umbilical se dá a partir da 16ª semana, com o aparecimento do alantoide, um pequeno divertículo da parede caudal da vesícula umbilical, que se estende para o pedículo de conexão.

O mesoderma do alantoide se expande sob o cório e forma os vasos sanguíneos que servirão à placenta. No que se refere a anatomia e funcionalidade, o cordão umbilical é constituído por duas artérias e uma grande veia que são recobertos pela geleia de Wharton (tecido conjuntivo mucoide), possui em média 55 cm de comprimento e de 1 a 2 cm de diâmetro (MOORE KM e PERSAUDE TVN, 2020).

As artérias umbilicais são responsáveis pelo transporte de sangue desoxigenado, estes dois vasos após entrarem na placenta, se ramificam em artérias coriônicas e penetram nas vilosidades coriônicas, possibilitando a difusão simples do dióxido de carbono e de outros metabólitos para o sangue materno presente no espaço entre essas vilosidades, o espaço intervilosos. De maneira contrária, existe difusão de oxigênio e outras substâncias do sangue materno, presente no espaço intervilosos, para veias de paredes delgadas encontrados nas vilosidades coriônicas que, em seguida, convergem e formam a veia umbilical, responsável por transportar sangue bem oxigenado (GALVÃO MRV, et al., 2021).

Assim, nota-se que o funcionamento adequado desses vasos é fundamental para um processo de circulação fetal e, conseqüentemente, irrigação dos órgãos do feto de forma eficiente. Levando-se em consideração o exposto e percebendo a importância de uma correta circulação entre o binômio materno-fetal, é notável que a ausência de uma artéria é capaz de gerar inúmeras complicações, mais comumente cardiovasculares, gastrointestinais e geniturinárias (SAXENA M e HUNGUND B, 2024).

A presença de apenas uma artéria umbilical, mais comum em gravidez gemelar, apresenta uma incidência em pelo menos 5% dos cordões de um dos gêmeos (ELSAIED W e SINHA A, 2019). Em relação às complicações cardiovasculares mais comuns, está a HLHS (síndrome caracterizada pelo subdesenvolvimento das estruturas do lado esquerdo do coração: átrio esquerdo, valva mitral, ventrículo esquerdo, anel aórtico e aorta ascendente) e arco aórtico interrompido (WANDERLEY MM, 2024).

Outro fator relevante para um bom prognóstico gestacional está relacionado à placenta e ao tipo de inserção do cordão umbilical, que pode ser descrito como a distância do ponto de inserção do cordão umbilical à margem da placa coriônica. Ele pode se inserir de maneira central, excêntrica, marginal (Battledore) e velamentosa (membranosa) (SALGE AKM, et al., 2017).

A inserção velamentosa refere-se ao cordão umbilical que se insere nas membranas fetais e não diretamente no disco placentário, desprotegendo as artérias e veias umbilicais, uma vez que os vasos

atravessam sem a proteção da geleia de Wharton, ficando mais suscetível à danos e rupturas. Essa é uma condição mais frequente em gestações múltiplas, com prevalência de 7,6% em gêmeos dicoriônicos e 34,7% em gêmeos monocoriônicos e é mais comum aparecer em associação a AUU, estando associado a restrições de crescimento, ruptura prematura de membranas e cordão umbilical curto (FERNANDES BASA e DRACHENBERG MAC, 2024). Assim, o ecocardiograma (ECO) fetal é considerado a principal abordagem para a avaliação anatômica, fisiológica e hemodinâmica do coração, o que permite o diagnóstico detalhado de tais patologias, de forma segura tanto para a mãe quanto para o feto (FRANKLIN ALDS, et al., 2021).

Neste sentido, ele é considerado uma das principais ferramentas no diagnóstico precoce, o qual é extremamente importante, pois poderá refletir diretamente no prognóstico e qualidade de vida da criança. Saber reconhecer os sinais e sintomas, ainda no útero materno, é decisivo e, por isso, relatos como este podem ser de grande valia no auxílio médico e manejo desta condição. Dessa forma, o presente trabalho tem o objetivo de relatar uma gravidez gemelar dicoriônica diamniótica com RCIU em ambos os fetos, destacando a relação entre o cordão umbilical de dois vasos em um dos gêmeos e suas anomalias congênitas, como a HLHS e a atresia esofágica.

DETALHAMENTO DO CASO

O presente relato de caso foi submetido e aprovado pelo comitê de ética em pesquisa (CEP/CEP) de acordo com o número do CAAE 40401720.6.3001.5080 e número do parecer 5.485.674 seguindo a resolução 466/2012 e carta circular 166/2018. Este caso foi extraído do Texas Children's Hospital em parceria com o Hospital Materno Infantil de Goiânia/GO.

Paciente, sexo feminino, 23 anos, G1P0, foi admitida no hospital no dia 29/01/2016 com 36 semanas e 6 dias de gestação gemelar dicoriônica diamniótica (Di/Di). Durante o pré-natal, ambos os fetos foram acompanhados devido ao diagnóstico de RCIU, sendo mais severa no feto 2. Durante o exame clínico e ultrassonografia obstétrica pré-natal, constatou-se que o feto 1 estava em apresentação cefálica, com peso estimado no percentil 8, sendo avaliado em 2237g no pré-natal. O feto 2 estava em apresentação transversa, tendo também o Doppler fetal evidenciado sinais de centralização, o que reforçou a decisão de proceder com o parto de forma emergencial.

Devido à presença de sinais de sofrimento no feto 2, a paciente foi submetida à indução do trabalho de parto. O parto ocorreu de forma vaginal assistida, com o nascimento do feto 1 sem complicações. Ao nascimento, o feto 1, do sexo feminino, pesava 2300g e apresentou Apgar de 9/9, sem necessidade de intervenções neonatais adicionais. Durante a análise dos gases arteriais do cordão umbilical, o feto 1 apresentou pH 7.24 e BE 7, sendo considerados normais. O cordão umbilical tinha três vasos com 27,5 cm, a membrana livre e de espessura total com pequenos focos de epitélio amniótico denudado, com um leve aumento no número de linfócitos dentro da decídua parietal.

Os vasos da placa coriônica estavam livres de inflamação e com almofadas endoteliais focais. As vilosidades apresentavam maturação adequada para terceiro trimestre, sem inflamação e com um único foco de vilosidades avasculares (12 vilosidades), sem células vermelhas na circulação fetal. Havia uma leve calcificação da decídua basal e das vilosidades e a decídua basal também apresentou inflamação linfocítica leve. O quadro de apresentação do feto 2 levou à necessidade de uma extração pélvica assistida com fórceps de Piper. Sendo o mais afetado RCIU, teve uma estimativa de percentil 5, com peso estimado de 1999g.

O feto 2, durante o pré-natal, foi diagnosticado com diversas anomalias congênitas significativas, incluindo HLHS, atresia esofágica com fístula traqueoesofágica distal, atresia do arco aórtico interrompido, polidactilia bilateral e deformidade craniana com proeminência frontal. Ao nascimento, o feto 2, também do sexo feminino, pesava 1985g e apresentou Apgar inicial de 1, melhorando para 8 após cinco minutos com intervenções neonatais adequadas. Os gases arteriais do cordão umbilical foram analisados, e o feto 2 apresentou acidose metabólica leve (pH 7.11, BE 11).

Um achado relevante foi a presença de um cordão umbilical com dois vasos (uma artéria e uma veia) com 14,5 cm e de inserção velamentosa, a membrana livre e sem inflamação aguda ou crônica e as vilosidades

do terceiro semestre com focos de maturação acelerada, identificado imediatamente após o nascimento. A artéria umbilical única é uma condição comumente associada a malformações congênitas cardiovasculares e do trato gastrointestinal, o que se correlacionou com as anomalias presentes neste feto. A ressonância magnética fetal já havia confirmado os diagnósticos de HLHS, atresia esofágica e atresia do arco aórtico, todos correlacionados à presença de Artéria Umbilical única (AUU). As placentas foram examinadas e confirmaram inserção velamentosa do cordão no feto 2, o que pode ter contribuído para o RCIU severo.

DISCUSSÃO

A artéria umbilical única é uma das malformações mais frequentes de cordão umbilical, com uma prevalência entre 0,5 e 1% (NUNES AF, 2020). É notório que a existência de AUU está diretamente correlacionada a irregularidades estruturais fetais. Dentre as anomalias, as malformações cardiovasculares e as atresias gastrointestinais, principalmente a esofágica, apresentam associações robustas com a AUU. No caso apresentado, o feto 2, que possui AUU, manifestou exatamente essas condições, sendo a malformação cardiovascular caracterizada por uma HLHS. Vale dizer que na literatura não é abordado de forma clara o padrão exato dessa associação, entretanto sabe-se que o prognóstico dessas condições é bastante ruim e limitador (YU J, 2024; EBBING C, et al., 2020).

Além disso, o fato de a paciente também apresentar uma gestação gemelar, as quais, mesmo sem complicações, estão associadas ao aumento da morbiletalidade perinatal e indicam encaminhamento para o pré-natal de alto risco, corroboraram para a ocorrência das anomalias encontradas em um dos gêmeos (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2012). Neste sentido, é válido ressaltar que sua gestação era dicoriônica diamniótica, ou seja, resultou da fecundação de dois óocitos, apresentava dois âmnios e dois córions, além de possuir inserção velamentosa. (MOORE KM e PERSAUDE TVN, 2020).

Essa característica de gestação e a possível relação entre fatores genéticos e influência ambiental, pode explicar o fato de apenas um dos gêmeos apresentar artéria umbilical única (BRIZOT MDL, et al., 2000). Ademais, sabe-se que a inserção velamentosa do cordão umbilical está relacionada com gemelaridade e AUU, aumentando o risco de trombozes, ruptura de membranas pré-termo, prematuridade, anomalias fetais, sofrimento fetal agudo e RCIU (FERNANDES BASA e DRACHENBERG MAC, 2024). Isso explica a necessidade da indução do parto e o percentil de crescimento menor neste gêmeo.

Em relação a HLHS, ela pode envolver a coartação da aorta gerando sérios problemas hemodinâmicos (ATIK FA, 2006). Já a atresia esofágica gera asfixia e impossibilidade de deglutição. Em relação a atresia esofágica, caso ela termine em um fundo de saco cego, o recém-nascido pode manifestar sinais como cianose e dificuldade respiratória. Além disso, caso exista uma comunicação do esôfago com a traqueia, tanto superior quanto inferior, pode existir um diagnóstico desfavorável pois a introdução do leite materno ou do suco gástrico no parênquima pulmonar favorece pneumonia ou pneumonia química, respectivamente.

A atresia esofágica isolada tem melhor prognóstico do que a hipoplasia de coração esquerdo, sendo o seu tratamento cirúrgico, por meio de uma anastomose do coto esofágico com seu segmento natural, permitindo a correta continuação anatômica dessa estrutura (FONSECA RC, et al., 2021). Porém, tendo em vista que, muitas vezes, como no caso apresentado, existe uma coexistência entre atresia esofágica e malformações cardiovasculares, observa-se uma piora no prognóstico. Por exemplo, dados mostram que a HLHS, sem tratamento, é fatal em 100% dos casos, sendo que 95% das crianças morrem no primeiro mês de vida.

Devido a fatalidade dessa condição, atualmente, existem duas formas de tratamento: o transplante cardíaco neonatal e a reconstrução paliativa estagiada descrita por Norwood (FANTINI, FA, et al., 2004). Infelizmente, não foi possível o acesso aos dados sobre o prognóstico do recém-nascido no caso relatado. Todas essas condições podem ser diagnosticadas pela ecocardiografia fetal, indicada para gestantes de alto risco. Devido a isso, a maioria dos recém-nascidos de grupos de baixo risco ainda nascem sem diagnóstico, pois essas cardiopatias não são diagnosticadas pelo rastreamento no momento da ultrassonografia no pré-natal (PEDRA, SRF, et al., 2019).

Entretanto, essa não foi uma realidade no caso relatado, já que a paciente apresentava uma gestação de alto risco e por isso foi submetida ao Doppler, o que permitiu o diagnóstico das anomalias relatadas. Sendo assim, nota-se a importância desse relato, já que devido a gravidade das malformações apresentadas, o tratamento imediato é decisivo no prognóstico dos pacientes, e assim o diagnóstico precoce é de suma importância para os tratamentos pós-natais. O relato de caso evidencia a complexidade clínica no manejo da gestação gemelar dicoriônica diamniótica associada à presença de artéria umbilical única, como também a consequente importância da identificação precoce dessa anomalia para o entendimento da HLHS e da atresia esofágica.

Para tanto, o uso de tecnologia diagnóstica, como a ecocardiografia fetal e o Doppler, prova-se fundamental na detecção de anormalidades ainda no período gestacional, com o fito do rastreamento eficiente e do monitoramento neonatal para intervenções que melhorem o desfecho clínico, mesmo em situações desfavoráveis. Nesse contexto, o cuidado multidisciplinar que envolva obstetrícia, cardiologia, pediatria e demais especialidades responsáveis, evidencia oferecer o suporte necessário desde o pré-natal, indispensável na promoção de qualidade de vida ao feto, sobretudo no caso de HLHS.

REFERÊNCIAS

1. ATIK ANTIBAS F. Fisiologia aplicada ao tratamento atual do recém-nascido com síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 2006; 87: 16-26.
2. BRIZOT ML, et al. Malformações fetais em gestação múltipla. *Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia*, 2000; 22: 511-517.
3. EBBING C, et al. Single umbilical artery and risk of congenital malformation: population-based study in Norway. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, 2020; 55(4): 510-515.
4. ELSAYED W e SINHA A. Umbilical cord abnormalities and pregnancy outcome. *Journal of Fetal Medicine*, 2019; 6(4): 183-189.
5. FANTINI AF, et al. A operação de Norwood modificada para tratamento da síndrome de hipoplasia do coração esquerdo. *Brazilian Journal of Cardiovascular Surgery*, 2004; 19: 42-46.
6. FERNANDES BASA e DRACHENBERG MAC. Complicações gestacionais associadas a ocorrência da inserção velamentosa de cordão umbilical. *Brazilian Journal of Health Review*, 2024; 7(1): 4832-4846.
7. FONSECA RC, et al. Atresia esofágica: a importância do diagnóstico na sala de parto esophageal atresia: the importance of diagnosis in the delivery room. *Revista de ciências biológicas e da saúde de Nova Iguaçu*, 2021; 29.
8. FRANKLIN ALS, et al. Alterações cardíacas detectadas pelo ecocardiograma fetal e fatores de risco associados Cardiac alterations detected by fetal echocardiography and associated risk factors. *Brazilian Journal of Health Review*, 2021; 4(6): 24023-24034.
9. GALVÃO MRC, et al. Fatores para o desenvolvimento de doenças cardíacas em bebês prematuros. *Research, Society and Development*, 2021; 10(7): 50710716917.
10. MS. MINISTÉRIO DA SAÚDE (BRASIL). Cadernos de Atenção Básica: Pré-natal e Puerpério: atenção qualificada e humanizada. Brasília: Ministério da Saúde, 2012. Disponível em: https://coren-se.gov.br/wp-content/uploads/2019/05/cadernos_atencao_basica_32_prenatal.pdf. Acesso em: 04 de outubro 2024.
11. MOORE KM e PERSAUDE TVN. *Embriologia Clínica*. Rio de Janeiro: GEN Guanabara Koogan, 2020; 11: 452.
12. NUNES AF. Diagnóstico Pré-Natal de Artéria Umbilical Única: Malformações Associadas e Desfechos Perinatais. Dissertação de Mestrado (Mestrado Integrado em Medicina) – Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Portugal, 2020; 30.
13. PEDRA SRF, et al. Diretriz Brasileira de Cardiologia Fetal-2019. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 2019; 112: 600-648.
14. SADLER TW. *Langman Embriologia Médica*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2021; 14: 91.
15. SALGE AKM, et al. Associação entre as características macroscópicas do cordão umbilical, gestação de alto risco e repercussões neonatais. *Revista da Escola de Enfermagem da USP*, 2017; 51: 3294.
16. SAXENA M e HUNGUND B. Single umbilical artery and associated birth defects in perinatal autopsies: prenatal diagnosis and management. *Journal of Pathology and Translational Medicine*, 2024; 58(5): 214-218.
17. WANDERLEI MM, et al. Evolução das terapêuticas para a correção da Síndrome da Hipoplasia do Coração Esquerdo ao longo dos últimos 20 anos: uma revisão de literatura. *Brazilian Journal of Health Review*, 2024; 7(2): 68841.
18. YU J, et al. Diagnosis of single umbilical artery and risk of fetal congenital malformations by prenatal ultrasound: a retrospective study. *BMC Pregnancy and Childbirth*, 2024; 24(1): 193.