

SÍNDROME DO CORDÃO UMBILICAL CURTO: RELATO DE CASO

RENATO AJEJE^(*)
 IVAN CARDOSO^(**)
 ALESSANDRA AIRES^(***)
 HERALDO CARLOS PEREIRA^(****)
 LUCIANA ESPÍRITO SANTO CARVALHO^(*****)
 LUCÉLIA RITA GAUDINO CAPUTO^(*****)
 MARCUS VINÍCIUS JARDINI BARBOSA^(*****)
 KENSULY CHRISTINE MACEDO PATRÍCIO^(*****)

RESUMO

Relato de caso de uma síndrome do Cordão Umbilical Curto, que evoluiu para neomorto, devido a amniorrexe prematura e parto prematuro. Correlacionou-se o ocorrido com o uso de drogas na gravidez. Descreveu-se as malformações anatômicas ocorridas no RN.

DESCRITORES: Complexo membrano-parede do corpo, gastrosquise, defeitos da parede abdominal.

SUMMARY

SYNDROME OF THE SHORT UMBILICAL CORD - A CASE REPORT

This case reports an uncommon limb-body-wall complex, who evolved with fetus death, due premature rupture of membranes inducing premature labor. This event was correlated with use of drugs and pregnancy; and reports some malformations occurred in fetus.

KEY WORDS: Limb-body-wall complex, gastroschisis, abdominal wall defects.

1. INTRODUÇÃO

Gastrosquise é um defeito de tamanho variável da parede abdominal, devido a um fechamento incompleto da mesma por volta da 6^a, semana de gestação. Como consequência, ocorre uma extrusão variável do intestino ou outras vísceras para a cavidade amniótica. A ocorrência é de um feto para cada 4.000 a 10.000 partos e está associada à baixa idade materna, exposição ambiental e raramente a alterações genéticas (Moore, et al, 1953; Werler, et al, 1992). Crianças nascidas com gastrosquise, geralmente apresentam exposição intestinal, envolvida por uma membrana de variável espessura (Amoury, et al, 1988; Bond, et al, 1988). É geralmente diagnosticada através da pesquisa no sangue materno de alfa-feto-proteína ou pelo acompanhamento ultrassonográfico no 2^o, trimestre de gestação (Adaor, et al, 1996). A gastrosquise pode estar associada a várias síndromes do cordão umbilical curto, cuja variante mais comum, é o complexo

membrano - parede do corpo, a qual apresenta-se como malformação com prognóstico reservado (Patter, et al, 1986).

2. RELATO DO CASO

J. F., 19 anos, secundigesta, em acompanhamento pré-natal sem intercorrências clínicas ou laboratoriais até 23 semanas de idade gestacional, quando foi diagnosticado, pelo acompanhamento ultrassonográfico de rotina, a presença de malformação de parede abdominal, torácica e de coluna vertebral. A idade gestacional era compatível com a gestação e foi observado evisceração do intestino, fígado e estômago. As alças intestinais estavam entrelaçadas e sem espessamento de suas paredes. Foi observado irregularidade da parede torácica sugestivo de coração ectópico (Figura 1). Não foi possível visualizar toda extensão da coluna vertebral, sugerindo uma

*Professor da Disciplina de Ginecologia e Obstetrícia do HUAV - UNIFENAS. C.P. 23 - CEP 37130-000 - Alfenas - MG.

**Médico Residente do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia do HUAV - UNIFENAS.

*** Chefe do Serviço de Radiologia do HUAV - UNIFENAS

****Médica Residente do Serviço de Radiologia do HUAV - UNIFENAS.

***** Professora da Disciplina de Patologia Geral e Especial da FCM - UNIFENAS

*****Médico Residente do Serviço de Cirurgia do HUAV - UNIFENAS

*****Médica Residente do Serviço de Pediatria e Puericultura do HUAV - UNIFENAS



Figura 1. Corte ultrassonográfico longitudinal mostrando área cardíaca ectópica.

deformidade estrutural. Após repetir todas as provas sorológicas, que se mostraram normais, foi relatado pela paciente que seu parceiro era usuário de drogas (maconha e cocaína injetável). Foi realizado novo Ultra Sonografia com 26 semanas de idade gestacional, com diagnóstico de crescimento intra-uterino simétrico; as alças intestinais não apresentavam sinais de isquemia ou perfuração; observou-se encurtamento dos ossos da perna esquerda (tíbia e fíbula) associado à pé torto congênito. Não havia alterações no líquido amniótico.

A propedêutica para a paciente, neste caso, resumiu-se no acompanhamento pré-natal (anamnese, exame físico e exames laboratoriais) e ultrassonográfico de forma intensificada. A paciente seria encaminhada para um centro de referência de mal-formados, porém ocorreu patologia obstétrica (amniorrexe prematura) que mudou o curso dos procedimentos previstos. Com 30 semanas de gestação realizou-se parto cesariana por franca amniorrexe prematura. O recém-nascido (R.N.) de 900g de peso, apresentava condições vitais comprometidas, Apgar de 1/1/1, além de ausência de parede abdominal, com evisceração dos órgãos abdominais, fechamento incompleto de parede torácica, escoliose acentuada, encurtamento dos ossos da perna esquerda e pé torto congênito do mesmo lado. O R.N. evoluiu para óbito após 3 h do nascimento. Na necrópsia foram observadas: gastrosquise, dextrocardia, atrofia pulmonar por compressão de broto pulmonar, má rotação intestinal e alterações de perna e pé esquerdo conforme relatado acima. (Figura 2). O exame macro e microscópico da placenta, mostrou presença de saco amniótico roto, com 2 bandas septadas parcialmente, junto à inserção do cordão umbilical e à borda contralateral, aspecto imaturo para a idade gestacional, apresentando bandas amnióticas com áreas de infarto, perfazendo 30% da área placentária.



Figura 2. Conceito após o nascimento. Observa-se gastrosquise, evisceração intestinal, hepática, tíbia curta e pé torto congênito.

3. DISCUSSÃO

A omissão pela paciente e a falta de interesse do pre-natalista, dificultam o diagnóstico de malformações pelo uso de drogas na gravidez. Segundo estudo realizado por Barbieri, et al (1986) o uso de vasoconstritores associados ao álcool, cocaína, maconha ou cigarro, aumentam o risco de gastrosquise, o que indica a importância da obtenção desses dados. No caso relatado a paciente informou sobre o uso de drogas pelo parceiro, somente após o diagnóstico ultra-sonográfico da malformação.

O caso relatado sugere o diagnóstico de complexo membrano - parede do corpo (variante da Síndrome do Cordão Umbilical Curto), que é uma complicada malformação constituída de defeitos da parede lateral do corpo, defeitos do tubo neural, anomalias de redução dos membros superiores e/ou inferiores. Deve-se estar atento para o diagnóstico diferencial entre gastrosquise e onfalocele e, por se tratar de patologia de difícil diagnóstico e prognóstico sombrio, não deixar de ser pesquisada. Embora estes achados não tenham sido confirmados durante o acompanhamento ultrassonográfico e anátomo - patológico, várias características assemelham-se a este complexo, incluindo a severa escoliose, deformidade do membro inferior esquerdo (encurtamento de tíbia, fíbula e pé torto), defeito da parede abdominal lateral com evisceração dos órgãos sem membrana de revestimento, defeito da caixa torácica com hipoplasia pulmonar, coração ectópico e, por fim, a presença de um septo fino no líquido amniótico, podendo corresponder a banda amniótica descrita por Shaw, (1975) (Figura 3). A rotina para o diagnóstico de gastrosquise deve ser realizada avaliando-se os órgãos eviscerados, além de observar a cada exame a existência de sinais de necrose ou perfuração de alças



Figura 3. Corte ultrassonográfico longitudinal mostrando septo fibroso (banda amniótica).

intestinais, não esquecendo de pesquisar outras anomalias associadas especialmente à parede torácica, coluna, membros superiores, inferiores e cardíacas.

Segundo Eurenus, K. et al (1994), fetos com gastrosquise apresentam maior incidência de oligohidrânio e crescimento intra-uterino retardado (CIUR), induzindo o parto prematuro, sendo a cesariana a via de parto preferencial para estes casos.

4. CONCLUSÃO

Nos dias de hoje, apesar de toda a liberdade existente e da quebra de “tabus”, ainda há dificuldade em se obter dados com pacientes a respeito do uso de drogas. Porém, esse dado deve ser exaustivamente pesquisado, devido à frequente correlação entre drogas e malformações congênitas.

O diagnóstico pode ser realizado a partir da 12^a, semana de gestação, pela ultrassonografia transvaginal e/ou a partir da 17^a, semana de gestação, pela ultrassonografia pélvica. Estabelecido o diagnóstico poderão ser planejados a via de parto, a taxa de sobrevida e prováveis complicações cirúrgicas

A gravidade da malformação, acrescida de amniorrexe prematura, comprometem o prognóstico fetal, sendo a cesariana a via de parto escolhida conforme relatado anteriormente. Nos casos de óbito fetal, o exame anátomo patológico é de suma importância para a verificação de anomalias não visualizadas ao ultrassom, além de alterações macro e microscópicas da placenta, que ajudam a firmar o diagnóstico.

5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ADAOR, C.D. The Role of Antepartum Surveillance in the Management of Gastroschisis. IJGOAL. v.52, n.2, p.141-44, 1996.

AMOURY, R.A. Histology of the Intestine in Human Gastroschisis Relationship Intestinal Malfunction. Dissolution at the Peed and its Ultrastructural Characteristics. J. Ped. Surg.; p. 23, v. 950-956, 1988.

BARBIERI, O. Embriotoxicity of Benzo (α) pyrene and some of its synthetic derivatives in Swiss mice. Berna, Swiss, 1986.

BOND, S.J. Severity of Intestinal Damage in Gastroschisis: Correlation with Pré-natal Sonographic Findings. J. Pediatr. Surg.; v. 23, p. 520-525, 1988.

EURENIUS, K. Outcome for Fetuses with Abdominal wall Defects Detected by Routine Second Trimestre Ultrasound. Acta Obstet. Gynecol. Scand, v. 73, n. 25-29, 1994.

MOORE, T. Gastroschisis Surgery; v. 33, p.112-120, 1953.

PATTER, R.M. Limb - body - wall complex: in útero sonographic diagnosis of a complicated malformation. AJR; v. 146, p. 1019-1024, 1986.

SHAW, A. The Myth of Gastroschisis. J. Pediatr. Surg.; v. 19, p. 235-244, 1975.

WERLER, M.M. Demographic, Reproductive, Medical and Envoirement Factors in Relation to Gastroschisis. Teratology; v. 45, p. 353-360, 1992.