

## Arteria ombelicale singola (informativa)

### Definizione

E' la presenza di due soli vasi nel cordone ombelicale, per mancanza di un'arteria.

### Embriologia e patogenesi

Il cordone ombelicale si forma tra il 13° ed il 38° giorno dal concepimento. Deriva dal dotto allantoideo (primitivo uraco e vescica) che dà origine a 4 vasi: due arterie e due vene. Nel corso dello sviluppo, le due arterie ombelicali si portano verso le arterie iliache, congiungendosi ad esse; delle due vene, la destra diventa atresica e resta solo la sinistra. Dalla 6a alla 8a settimana il cordone aumenta di dimensioni e si spiralizza. Tale crescita continua fino alla 24a settimana circa, per poi arrestarsi.

Diverse sono le teorie patogenetiche sulla genesi dell'arteria ombelicale singola. Le più comuni sono:

- a) agenesia primaria di un'arteria
- b) atresia od atrofia secondaria di un'arteria normalmente presente nelle prime fasi di sviluppo.

Alla luce delle attuali conoscenze sullo sviluppo del sistema vascolare allantoideo, la prima ipotesi sembra meno verosimile. Nel nostro centro il cordone ombelicale viene studiato routinariamente alla 19-22° settimana. In tre feti, con regolare anatomia del cordone nel II trimestre, abbiamo in seguito osservato la presenza di un'arteria ombelicale singola e ciò accredita l'ipotesi di un'atresia secondaria.

### Segni ecografici:

- osservazione di un cordone ombelicale contenente due soli vasi.

E' abbastanza agevole eseguire la diagnosi mediante una scansione trasversa del cordone. Se si dispone del "color" è ancora più facile osservare la presenza di un solo vaso, lateralmente alla vescica.

- spesso l'unica arteria presente ha un calibro superiore a 4 mm per dilatazione compensatoria.
- il rapporto diametro della vena/diametro dell'arteria è di solito inferiore a 2.

Alcuni autori hanno inoltre evidenziato nei cordoni a due vasi:

una ridotta spiralizzazione ("coiled index")

una ridotta quantità di gelatina di Wharton

La diagnosi è abbastanza semplice a partire dalla 20a settimana. Nella nostra esperienza la diagnosi di sospetto può essere formulata già dalla 14a settimana, mentre la diagnosi di certezza viene eseguita; dalla 17a settimana. Poiché in alcuni centri, tra cui il nostro, si sta cercando di studiare routinariamente il cordone ombelicale nel I trimestre, all'epoca cioè della translucenza nucale (può rientrare nella valutazione dei parametri cosiddetti accessori come il dotto venoso, la tricuspide, etc), le diagnosi precoci di arteria ombelicale singola stanno aumentando notevolmente. Si precisa tuttavia che nella maggioranza dei casi la diagnosi richiede una conferma in epoca più avanzata.

### Note

L'arteria ombelicale singola è la più comune anomalia del cordone, con incidenza dello 0,5%. In realtà, la vera incidenza in utero è difficile da stabilire in quanto il cordone ombelicale non è studiato di routine da tutti gli operatori.

Bisogna inoltre considerare tutte le gravidanze, potenzialmente portatrici di arteria ombelicale singola, che si interrompono nel primo trimestre: secondo alcuni studi, l'incidenza della condizione nei feti aneuploidi che sono abortiti spontaneamente sarebbe di circa il 10%; nei reperti autoptici l'incidenza è 4 volte superiore a quella riportata in utero.

Nelle gravidanze gemellari la presenza di arteria ombelicale singola è 3-4 volte più frequente.

La classificazione più utilizzata è quella di Blackburne e Cooley che comprende 4 tipi:

- tipo I: presenza di un'arteria ombelicale di origine allantoidea e della vena ombelicale sinistra
- tipo II: presenza di un'arteria ombelicale derivante dal sistema vitellino e della vena ombelicale sinistra
- tipo III: presenza di entrambe le vene ombelicali e di una sola arteria; l'arteria può avere origine allantoidea o vitellina
- tipo IV: presenza di un'arteria ombelicale (di origine allantoidea o vitellina) e della vena ombelicale destra.

Si tratta invero di una distinzione accademica in quanto la quasi totalità dei cordoni a due vasi (98%), sono del tipo I: presenza di un'arteria di origine allantoidea (connessa all'arteria iliaca destra o sinistra) e di una vena ombelicale (quasi sempre la sinistra).

Molto discussa è la reale incidenza di cromosomopatie ed anomalie associate all'arteria ombelicale singola. In linea generale possiamo affermare che:

- le cromosomopatie incidono per circa il 5-10%; tra esse, le più comuni sono: la trisomia 13, la trisomia 18, la trisomia 21, la sindrome di Turner, le traslocazioni, le duplicazioni cromosomiche.

Tra le anomalie associate si segnalano:

cardiopatie (15%): difetto interventricolare, canale atrioventricolare, tetralogia di Fallot, cuore sinistro ipoplasico, truncus

anomalie gastrointestinali (3%): atresia esofagea, atresia duodenale

anomalie genito-urinarie (9%): agenesia renale monolaterale, idronefrosi, persistenza/estrofia della cloaca

anomalie muscolo-scheletriche (7%): agenesia del sacro fino alla sirenomelia, amelia, focomelia, piede torto

anomalie del SNC (11%)

ernia diaframmatica (4%)

anomalie della placenta (3%): placenta marginata, circumvallata, previa, corioangioma.

Questi dati delle anomalie associate devono essere interpretati con estrema cautela per il fatto che il cordone non viene studiato di

routine, motivo per cui spesso si parte da una malformazione a carico di un distinto apparato fetale e solo in un secondo momento si arriva alla valutazione del cordone

E' stata osservata una maggiore incidenza di arteria ombelicale singola in feti di madri diabetiche. Geipel ha segnalato una diversa incidenza di anomalie associate in rapporto al lato dell'arteria ombelicale mancante: fino al 70% in più per la sinistra rispetto alla destra. Il 25-30% dei feti con arteria ombelicale singola hanno un peso inferiore a 2500 grammi (contro il 5% dei controlli) e circa un quarto di questi nasce prematuramente. Si ricorda però, che a parità di epoca gestazionale, la prognosi neonatale (indice di Apgar, pH del sangue funicolare etc.) è sovrapponibile a quella di neonati con regolare cordone a tre vasi, sempre che non vi siano anomalie o cromosomopatie associate. Studi successivi non hanno confermato il dato relativo alla differente incidenza di malformazioni fetali correlati al lato dell'arteria mancante.

Nel nostro centro abbiamo osservato oltre 1000 casi di arteria ombelicale singola con un'incidenza del 1,1%. Nella nostra casistica non sono state osservate differenze significative nella percentuale di anomalie associate in rapporto al lato dell'arteria ombelicale assente.

Il 4-6% dei feti con arteria ombelicale singola in forma isolata, presenta anomalie alla nascita non diagnosticate ecograficamente in epoca prenatale. Si tratta generalmente di anomalie minori, la cui diagnosi ecografica è difficile o impossibile.

I feti con arteria ombelicale singola hanno un maggiore rischio di morte intrauterina e/o intrapartum (secondo alcuni autori fino al 20% in più). Questo fenomeno è stato spiegato, almeno in parte, con la ridotta quantità di gelatina di Wharton presente nel cordone. La funzione principale di quest'ultima è impedire che il flusso sanguigno del cordone si possa interrompere a seguito dei movimenti fetali e durante le contrazioni uterine.

### **Management**

Il management ostetrico si può riassumere in:

- ecografia dettagliata per escludere la presenza di anomalie associate
- attenta sorveglianza con controlli ecografici ogni 3 settimane: lo scopo principale è valutare l'accrescimento fetale e, nel terzo trimestre, valutare il benessere fetale con la flussimetria.

Per quanto riguarda l'ecocardiografia e/o lo studio del cariotipo fetale, vi è quasi unanimità nel mondo scientifico nel ritenere non necessarie in assenza di altre anomalie ecograficamente evidenziabili.

Secondo alcuni autori l'espletamento del parto per le vie naturali deve essere riservato a donne pluripare e con una situazione ostetrica favorevole.