

Síndrome da Banda Amniótica: um relato de caso

ANDRADE, Sabrina Silva de¹
SOBRAL, Antônio Jacomini da Silva²
LOPES, Loren Escocard³
PINTO, Maria Clara Teixeira⁴
SANTOS, Mariana Viana⁵
SILVA FILHO, Alexandre Pereira da⁶

RESUMO: A síndrome da banda amniótica é uma anomalia rara, congênita, com várias manifestações desfigurantes e incapacitantes podendo levar até ao aborto espontâneo. Pode causar anormalidades que podem ser identificadas na ultrassonografia ou apenas ao nascimento. Ocorre igualmente em meninos e meninas e não há predisposição racial, sua incidência é de 1:2000 a 1:15000 nascidos vivos. Nesse contexto, o presente estudo tem como objetivo apresentar o relato de caso de paciente do sexo feminino, sete anos, portadora de síndrome das bandas amnióticas. A síndrome não apresenta uma etiologia e fisiopatologia ainda esclarecidas. Sendo assim, o diagnóstico é por vezes difícil, devendo o obstetra e o neonatologista estarem atentos para esta possibilidade, visto que o diagnóstico correto é fundamental para o aconselhamento da família.

Palavras-chave: Síndrome da Banda Amniótica. Malformação Congênita. Recém-nascido.

ABSTRACT: Amniotic band syndrome is a rare, congenital anomaly, with several disfiguring and disabling manifestations that can even lead to miscarriage. It can cause abnormalities that can be identified on ultrasound or just at birth. It occurs equally in boys and girls and there is no racial predisposition, its incidence is from 1:2000 to 1:15,000 live births. In this context, the present study aims to present the case report of a female patient, seven years old, with amniotic band syndrome. The syndrome does not have an unclear etiology and pathophysiology. Therefore, the diagnosis is sometimes difficult, and the obstetrician and neonatologist must be aware of this possibility, since the correct diagnosis is essential for family counseling.

Keywords: Amniotic Band Syndrome. Congenital Malformation. Newborn.

¹ Graduanda do 6º período do curso de Medicina pela Universidade Iguazu, UNIG, *Campus V*, Itaperuna – RJ. E-mail: sabrinasandrade@gmail.com

² Graduando do 6º período do curso de Medicina pela Universidade Iguazu, UNIG, *Campus V*, Itaperuna – RJ. E-mail: antoniosobral93@hotmail.com

³ Graduanda do 6º período do curso de Medicina pela Universidade Iguazu, UNIG, *Campus V*, Itaperuna – RJ. E-mail: loren.escocard@hotmail.com

⁴ Graduanda do 6º período do curso de Medicina pela Universidade Iguazu, UNIG, *Campus V*, Itaperuna – RJ. E-mail: mariateixeira1703@hotmail.com

⁵ Graduanda do 6º período do curso de Medicina pela Universidade Iguazu, UNIG, *Campus V*, Itaperuna – RJ. E-mail: vianamariana1997@gmail.com

⁶ Graduado em Medicina pela Universidade Iguazu, UNIG, *Campus V*, Itaperuna – RJ. E-mail: alexandrepsfilho@gmail.com

INTRODUÇÃO

A síndrome da banda amniótica é caracterizada por um conjunto de defeitos congênitos causados pelo aprisionamento de partes fetais em bandas amnióticas fibrosas. Sendo assim, isto pode causar anormalidades que podem ser identificadas na ultrassonografia ou apenas ao nascimento. Também é conhecida como sequência da banda amniótica, bandas de constrição congênita ou brida amniótica (NOGUEIRA *et al.*, 2011).

Nesse âmbito, tendo como enfoque a síndrome supracitada é que se delinea o presente relato de caso – de natureza bibliográfica – cujo objetivo é apresentar o relato de caso de paciente do sexo feminino, sete anos, portadora de síndrome das bandas amnióticas.

Desse modo, justifica-se a realização do estudo pela referida patologia ser uma anomalia rara, congênita, com várias manifestações desfigurantes e incapacitantes podendo levar até ao aborto espontâneo (CLARO *et al.*, 2018).

Por se tratar de um relato substanciado em pesquisa bibliográfica, evidencia-se que o estudo foi fundamentado em revisão de literatura através de livros técnicos, periódicos, artigos científicos, bem como bancos de dados, dentre eles: Scielo, Google Acadêmico, entre outros.

RELATO DE CASO

M. C. P., sexo feminino, 7 anos, natural e residente de Itaperuna/RJ, portadora de síndrome das bandas amnióticas. Gestação descoberta na 24ª semana, sem intercorrências, mãe apresentando dislipidemia e sem demais comorbidades associadas. Em ultrassonografia realizada na 33ª semana gestacional foi evidenciada a presença de líquido em polo cefálico, sendo questionada a existência de hidrocefalia. Logo após novos exames, a presença de hidrocefalia foi descartada e houve a evidência de malformação congênita, sem identificação detalhada da mesma.

Nascimento de parto cesáreo com 34 semanas e 6 dias de idade gestacional, Apgar 4/6/9, peso 2,390 g, perímetro encefálico 30 cm, estatura 55 cm. Além disso, apresentava malformação de calota craniana e massa encefálica, sendo confirmada por Tomografia Computadorizada (TC) a agenesia parcial da calota craniana e de ossos da face, porém

com parênquima cerebral homogêneo e ausência de palato. A paciente esteve internada em Unidade Terapia Intensiva Neonatal de um hospital do Noroeste Fluminense durante 5 meses e 17 dias após o nascimento devido a síndrome do desconforto respiratório e sepse.

Figura 1 Recém-nascida na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal



Fonte: Dados da pesquisa

Ao receber alta foi encaminhada para o Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais da Universidade de São Paulo em Bauru/SP. Aos 5 meses, realizou cirurgia reparadora de lábio leporino. Com 1 ano e 1 mês, foi submetida a cirurgia de descompressão craniana, além de reparação dos pés e demais cirurgias reparatórias.

Figura 2 Após cirurgia de descompressão craniana

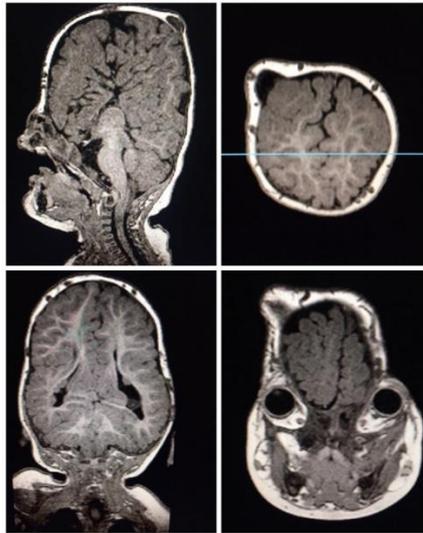


Fonte: Dados da pesquisa

Mesmo depois de várias cirurgias, a paciente apresenta alterações faciais, como: turricefalia, agenesia parcial de corpo caloso, aumento da distância interorbitária,

espessamento cortical difuso e bilateral acompanhado de paquigiria, interdigitação do parênquima cerebral e ampliação do corno temporal esquerdo (Figura 3).

Figura 3 Imagens de Ressonância Nuclear Magnética



Fonte: Dados da pesquisa

Atualmente a paciente apresenta dificuldade para deambular e falar. Faz sessões de fisioterapia duas vezes por semana e equoterapia. Frequenta a Associação de Pais e Amigos dos Excepcionais (APAE) e necessita de cuidados especiais.

Figura 4 Imagem recente evidenciando as alterações craniofaciais



Fonte: Dados da pesquisa

DISCUSSÃO

A síndrome das bandas amnióticas é uma anomalia rara, congênita, com várias manifestações desfigurantes e incapacitantes podendo levar até ao aborto espontâneo. Apresenta outras denominações na literatura, como: síndrome das bridas amnióticas, sequência de A.D.A.M. (deformidade amniótica, aderências, mutilações), amputação congênita, anel de constrição congênito, banda de constrição anular, complexo da ruptura da banda amniótica, displasia de Streeter e defeito anular congênito (LOBATO *et al.*, 2008).

A primeira descrição na literatura foi em 1930, por Streeter, como sendo de etiologia primária de um defeito da matriz embrionária. Suas manifestações clínicas podem variar de simples anéis de constrição em dedos e artelhos a grandes defeitos, podendo estar associada a amputações de dedos ou membros, sindactilia, acrossindactilia, malformações em face, tórax e/ou abdômen. Ocorre igualmente em meninos e meninas e não há predisposição racial, sua incidência é de 1:2000 a 1:15000 nascidos vivos. A quase totalidade dos casos é esporádica, ainda que a ocorrência de raros familiares tenha sido registrada na literatura (CLARO *et al.*, 2018).

As constrições de extremidades manifestam-se como os achados mais recorrentes, podendo ser de quatro tipos: constrição simples; constrição associada à fusão de partes distais; constrição com deformidade da parte distal; constrição levando à amputação do membro ou parte dele. Assim, pode haver acometimento de dígito(s), mão(s), pé(s) ou membro(s) (LOBATO *et al.*, 2008).

Devido a nobreza dos órgãos envolvidos, as anomalias craniofaciais são as mais graves, sendo frequentes e variadas, incluindo encefalocelos de tamanhos variados, deformidade facial de vários graus, desde o não fechamento do palato, como o caso da paciente relatada (REBELLO *et al.*, 1990).

Nesse contexto, duas teorias são aceitas para explicar a patogênese da referida síndrome. STREETER (1930) apresentou originalmente a teoria de que a síndrome representava uma disfunção precoce da embriogênese – atualmente conhecida como “Teoria Intrínseca”. Sugeriu-se que distúrbios na concentração de substâncias promotoras da expressão gênica pudessem estar envolvidos, pois a alteração do gradiente dessas substâncias comprometeria o desenvolvimento de um ou mais grupos específicos, gerando agenesias e hipoplasias.

Porém, após estudar 400 casos de bridas amnióticas, TORPIN (1965) apresentou a teoria que é mais aceita atualmente, chamada de “Teoria Extrínseca”. Demonstrou que

a ruptura do âmnio levaria à oligodramnia transitória, com o feto passando da cavidade amniótica ao celoma extraembrionário através do defeito. Assim, tornando fácil o contato do feto com a superfície coriônica do âmnio, de origem mesodérmica e bastante adesiva, ocorrendo o sequestro de segmentos fetais, resultando em anéis de constrição, amputações, anomalias e fendas orofaciais (causadas pela deglutição das bridas).

O diagnóstico da síndrome das bandas amnióticas pode ser realizado desde o período intraútero por meio de ultrassonografia, sendo melhor avaliada por estudo tridimensional. É um exame de extrema relevância, pois as anomalias musculoesqueléticas podem manifestar-se como parte de uma síndrome ou ser acompanhadas de outras numerosas condições como alterações genéticas. Além disso, a fração beta do hormônio gonadotrofina coriônica (β -HCG) pode encontrar-se elevada como resposta placentária em tentar compensar a restrição do crescimento fetal secundário ao estrangulamento causado pela brida amniótica. O diagnóstico precoce é importante para decidir os cuidados perinatais e ajudar a orientar os pais acerca dos possíveis efeitos das anomalias associadas (NOGUEIRA *et al.*, 2011).

Sobretudo, a síndrome não aumenta o risco da mãe durante a gravidez. Como resultado, a maioria das complicações das bandas amnióticas é tratada após o nascimento. Por fim, para casos mais graves, uma avaliação detalhada da situação é necessária antes que a cirurgia fetal possa ser considerada como uma opção. Inicialmente, os casos em que a situação é menos grave, a cirurgia fetal não é recomendada e quaisquer complicações são tratadas após o nascimento por cirurgia reconstrutiva. Portanto, todos os casos de síndrome de banda amniótica devem ser monitorados por ultrassonografia durante a gravidez, para potencial aumento da gravidade (CLARO *et al.*, 2018).

Quando não há comprometido apreciável do encéfalo, a correção mediante cirurgia plástica está indicada, uma vez que o cérebro pode ser normal. Quando há malformações nos membros, a cirurgia plástica está indicada principalmente nos sulcos profundos devido a constrição parcial, em volta de toda a circunferência do membro, acompanhando-se de comprometimento parcial do retorno venoso e/ou linfático da extremidade do membro afetado (NOGUEIRA *et al.*, 2011).

Casos mais graves podem ser considerados para cirurgia fetal, desde que os riscos maternos e fetais da cirurgia sejam pequenos. Uma avaliação completa é necessária antes de prosseguir com a cirurgia fetal, pois cada caso de síndrome da banda amniótica é único e complicações adicionais podem estar presentes (CLARO *et al.*, 2018).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Pelo exposto, conclui-se que a síndrome das bandas amnióticas não apresenta uma etiologia e fisiopatologia ainda esclarecidas. Além disso, não se observa dois casos perfeitamente idênticos, assim como não existe uma única manifestação, com inclusão das bridas amnióticas, que ocorra obrigatoriamente em todos os casos.

O diagnóstico é por vezes difícil, devendo o obstetra e o neonatologista estarem atentos para esta possibilidade, visto que o diagnóstico correto é fundamental para o aconselhamento da família. Por outro lado, o prognóstico destas crianças depende da extensão das lesões e da natureza dos órgãos comprometidos. Quando há acometimento grave do sistema nervoso central, o óbito ocorre precocemente. Nos raros casos em que estas crianças sobrevivem por tempo prolongado as sequelas são graves, necessitando, assim, de cuidados especiais.

REFERÊNCIAS

CLARO, K. T. V. et al. Síndrome de bandas amnióticas: relato de caso. Rev. Bras. Cir. Plást.;33(Supl. 1): 148-149, 2018. Disponível em: <<http://www.rbc.org.br/export-pdf/1960/v33s1a51.pdf>>. Acesso em 05 nov. 2019.

LOBATO, Gustavo et al. Brida amniótica: achados sonográficos e correlações etiopatogênicas. FEMINA, v. 36, n. 3, 2008. Disponível em: <<https://www.arca.fiocruz.br/handle/icict/10432>>. Acesso em 05 nov. 2019.

NOGUEIRA, Francisco Carlos Salles et al. Síndrome da banda amniótica: relato de caso. Rev. bras. ortop., São Paulo, v. 46, supl. 4, p. 56-62, 2011. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-36162011001000011&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 06 nov. 2019.

PFÜTZENREUTER, Stella Maris; RAMOS, Tiane. Nascer e continuar no hospital: uma proposta de assistência de enfermagem à criança portadora de malformação e sua família, buscando a adaptação. 1999. Disponível em: <<https://repositorio.ufsc.br/bitstream/handle/123456789/107977/241745.pdf?sequence=1>>. Acesso em 10 nov. 2019.

REBELLO, Celso Moura et al. Síndrome da brida amniótica. Pediatria (São Paulo), v. 11, n. 12, p. 26-9, 1990. Disponível em <<http://twixar.me/JgFT>>. Acesso em 03 nov. 2019.

STREETER, George Linius. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputations. Contrib. Embryol., v. 22, p. 1-44, 1930.

TORPIN, Richard. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amnionic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. American Journal of Obstetrics & Gynecology, v. 91, n. 1, p. 65-75, 1965. Disponível em: <[https://www.ajog.org/article/0002-9378\(65\)90588-0/pdf](https://www.ajog.org/article/0002-9378(65)90588-0/pdf)>. Acesso em 02 nov. 2019.