

Banda amniótica craniofacial isolada: relato de caso

Isolated craniofacial amniotic band: case report

Felix Alexander Ponce Mendoza¹, Rafael Dell Castillo Villalba¹, Maria Dolores Salgado Quintães¹, Israel Figueiredo Jr.¹

¹Universidade Federal Fluminense, Materno-Infantil, Niterói, RJ, Brasil.

Palavras-chave:

Anormalidades craniofaciais. Anormalidades congênitas. Doença fetal. Recém-nascido. Síndrome de Bandas Amnióticas.

Keywords:

Amniotic Band Syndrome. Craniofacial Abnormalities. Fetal Diseases. Newborn. Congenital deformity.

Resumo

Introdução: A síndrome da banda amniótica é uma desordem congênita rara causada pelo aprisionamento de partes fetais por bandas amnióticas fibrosas no útero. **Objetivo:** Descrever o caso de um recém-nascido (RN) com hipoplasia óssea bifrontal secundária a banda amniótica. **Descrição do caso:** RN a termo, masculino, com boa vitalidade na sala de parto, apresentou malformação craniofacial, confirmada em tomografia computadorizada. Evolui de forma satisfatória com tratamento tópico do local da malformação e com quatro dias de vida recebeu alta para acompanhamento ambulatorial. Retornou 10 dias depois à emergência com quadro de febre e irritabilidade, sendo diagnosticada meningite e sepse, necessitando de ventilação mecânica e antibioticoterapia. Após nova internação 17 dias depois devido a hidrocefalia obstrutiva, foi tratado com cisternostomia endoscópica de alívio. Aos cinco anos de idade, apresentou bom desenvolvimento psicomotor e com cicatriz cirúrgica da reconstrução evoluindo adequadamente. **Discussão:** É necessário descartar anomalias congênitas cranianas no pré-natal, com a finalidade de se optar de forma mais apropriada pela via de parto e com isto diminuir os riscos ao RN. Esse caso mostrou que quando a banda amniótica craniofacial fica restrita ao osso craniano, o prognóstico neurológico pode ser próximo da normalidade.

Abstract

Introduction: The amniotic band syndrome is a rare congenital disorder caused by the entrapment of fetal parts by fibrous amniotic bands in the uterus. **Objective:** to describe the case of a newborn (NB) with bifrontal bone hypoplasia secondary to the amniotic band. **Case description:** A full-term male NB with good vitality showed craniofacial malformation in the delivery room, confirmed by computed tomography. He progressed satisfactorily with topical treatment of the malformation site and was discharged after four days of life for outpatient follow-up. He returned 10 days later to the emergency room with fever and irritability, being diagnosed with meningitis and sepsis, requiring mechanical ventilation and antibiotic therapy. After new hospitalization 17 days later due to obstructive hydrocephalus was treated with endoscopic cisternostomy of relief. At five years old presented with good psychomotor development and a reconstructive surgical scar developing properly. **Discussion:** It is necessary to rule out congenital cranial anomalies in the prenatal period, to choose more appropriately through the birth route and thereby reduce the risks to the newborn. This case showed that when the craniofacial amniotic band is restricted to the cranial bone the neurological prognosis may be close to normal.

INTRODUÇÃO

A síndrome da banda amniótica (SBA) é um distúrbio complexo caracterizado por um espectro de anomalias congênitas raras, sendo as bandas de constrição sua principal característica.¹ Possui várias denominações, tais como banda amniótica, síndrome da banda amniótica,² sequência de banda amniótica, sequência de ADAM (*amniotic deformity, adhesions, mutilations*), entre outras, cada uma com seus significados.³ Um ponto convergente é atuação da membrana amniótica como elemento de agressão aos tecidos em desenvolvimento. Sua incidência é estimada entre 1/1.000 e 1/15.000 nascidos vivos e 1/70 natimortos.⁴

Não se conhece claramente sua etiologia, mas acredita-se que a ruptura do amnion no início da gravidez resulte no desenvolvimento de múltiplos prolongamentos soltos (bandas amnióticas) que podem aderir e/ou envolver o feto.⁴ Quanto à origem, os dois principais mecanismos fisiopatológicos relacionados seriam uma ruptura amniótica liberando bandas fibrosas que envolveriam determinada região corporal ou de origem vascular.⁵ O diagnóstico deve ocorrer no pré-natal a partir dos exames ultrassonográficos de rotina,⁶ uma vez que pode ser responsável por morbidade neonatal significativa.⁷

Apesar da maior frequência de agressão nos membros inferiores, outros segmentos corporais podem ser acometidos. É uma rara desordem que pode resultar em um amplo espectro de deformidades, dentre as quais a craniofacial, tórax e abdome. A cabeça, ao ser atingida por um prolongamento amniótico, pode apresentar vários tipos de lesões, chegando até mesmo a decapitações.⁸ Pela dificuldade de ocorrência no dia a dia médico, a descrição de um quadro de agressão craniana por banda do âmnio seria importante para alertar o pediatra e neonatologista quanto à necessidade de seu diagnóstico ainda no pré-natal.

Portanto, o objetivo foi relatar o caso de um recém-nascido com deformidade facial, craniana e hipoplasia do osso frontal como consequência da constrição por banda amniótica, chamando atenção para necessidade do diagnóstico pré-natal.

DESCRIÇÃO DO CASO

Menino nascido na Colômbia, de parto vaginal, com idade gestacional de 39 semanas, líquido amniótico claro, com boa vitalidade e com Apgar no 5º minuto de nove. Gestante tinha 17 anos, era primigesta e

apresentava o pré-natal adequado. As sorologias maternas foram todas negativas e sem antecedentes obstétricos patológicos. Tanto o pai quanto a mãe não apresentavam histórias patológicas pregressas.

Durante ultrassonografia obstétrica realizada no terceiro trimestre, foi detectada uma hipomineralização de ossos frontais (Figura 1). Um controle ultrassonográfico após 30 dias evidenciou a formação completa dos ossos frontais, o que culminou com parto vaginal e período expulsivo curto.

O recém-nascido (RN) tinha um peso de 3.300g, comprimento 48 cm, perímetro cefálico 32,5cm, sem alterações no exame físico, excetuando-se a evidência em região frontal de uma fina membrana pela qual era possível visualizar vasos sanguíneos e parte do encéfalo, implantação anormal de pelo no local da lesão, e presença de uma fenda em toda circunferência do crânio (Figura 1). O exame do sistema nervoso central mostrava um RN ativo, reativo, com tons movimentação, força, reflexos primitivos normais e comportamento compatíveis com o termo.

Foi encaminhado para unidade neonatal, onde realizaram RX de crânio que demonstrava perda de continuidade na região frontal, RX de tórax e abdome, ultrassonografia transfontanela, renal e de vias urinárias e ecocardiograma normais, além de tomografia computadorizada (TC) de crânio, que apontou uma hipoplasia bifrontal e biparietal secundária a banda amniótica. Cariótipo foi normal. Avaliação neurocirúrgica considerou que a lesão não necessitava de correção naquele momento e recebeu alta no quarto dia de vida para acompanhamento ambulatorial.

Após 10 dias no domicílio (14 dias de vida), o recém-nascido retornou à emergência com febre de 39°C e irritabilidade. Apresentava cicatriz eritematosa com saída de secreção sero-purulenta em região frontal e restante do exame físico normal. Foi internado para tratamento de sepse tardia e meningite. O líquido apresentava-se turvo, com proteínas de 200mg/dl, glicose 35 mg/dl, celularidade de 1.500 cel/mm³ e predomínio de granulócitos. Houve o isolamento em hemoculturas e culturas de secreção do *S. aureus*. Evoluiu com convulsões tônico-clônicas generalizadas de difícil controle. Necessitou de ventilação mecânica e antibioticoterapia. Após cinco dias de tratamento, o paciente foi extubado, já apresentava estabilidade hemodinâmica com melhora dos parâmetros respiratórios e controle das convulsões. Uma TC de crânio mostrou pequenos infartos lacunares em



Figura 1. Ultrassonografia 3D fetal de terceiro trimestre mostrando a suspeita de malformação craniana; B Deformidade osso frontal com presença de uma fenda característica da síndrome de bandas amnióticas (*blue arrows*); C visão anterior; D visão posterior.

gânglios basais bilaterais e pequena cicatriz pós-isquêmica na convexidade posterior do lóbulo parietal esquerdo. Após 21 dias da utilização de antibióticos (35 dias de vida) recebeu alta em uso de fenobarbital.

Retornou ao serviço de emergência com quadro de sonolência e vômitos após 17 dias da última internação (52 dias de vida), mostrando exames laboratoriais (hemograma, EAS e culturas) normais. Uma nova TC de crânio evidenciou dilatação de cavidades ventricular e supratentoriais com discretos sinais de reabsorção de LCR, apesar de o quarto ventrículo estar de tamanho e posição normais. Foi feito o diagnóstico de hidrocefalia obstrutiva e realizada uma cisternostomia endoscópica de terceiro ventrículo, com boa evolução, recebendo alta hospitalar e seguimento multidisciplinar ambulatorial nos dias subsequentes.

Com oito meses de idade, a ressonância magnética do sistema nervoso central (Figura 2A) evidenciou hipoplasia do osso frontal, discreta leucomalácia periventricular e pequenos infartos antigos em gânglios basais bilateralmente.

Devido a uma diminuição da acuidade visual por obstrução mecânica do campo visual entre seis meses e um ano de idade, foi submetido à cirurgia plástica (Figura 2B, 2C e 2D). Atualmente, com mais de seis anos de idade, frequenta ambiente escolar, sem convulsões, com cicatriz cirúrgica da reconstrução evoluindo adequadamente. O perímetro cefálico mantém-se entre os limites da normalidade.

Os pais biológicos (responsáveis) autorizaram a publicação do caso e divulgação das fotos, seguindo-se normas éticas vinculadas às Resoluções CNS 466/2012 e 510/2016. (CEP/UFF: 23136714.7.0000.5243).

DISCUSSÃO

Trata-se de um caso de síndrome de banda amniótica gerando comprometimento craniofacial sem o diagnóstico concreto antes do nascimento e que mostrou uma agressão caprichosa com hipodesenvolvimento ósseo, com pouca repercussão ao SNC.



Figura 2. A ressonância magnética em perfil mostrando a malformação craniana; B Deformidade osso frontal com presença fenda característica da agressão por bandas amnióticas (blue arrows); C visão anterior; D visão posterior.

As malformações craniofaciais por bandas amnióticas caracterizam-se por serem assimétricas, polimórficas e por não respeitarem qualquer sistematização embriológica, além de não existir qualquer predisposição racial e ligação com o sexo.³ A

verdadeira incidência do envolvimento craniofacial na SBA é desconhecida.⁹

Segundo a teoria exógena,¹⁰ houve ruptura precoce de membrana ocorrida entre 28-45 dias de gestação, levando a constrição circunferencial do crânio dessa

criança. Não houve relato de traumas, procedimentos uterinos, ataques tóxicos, infecções ou outras agressões durante a gestação. Segundo Sing et al.,² o diagnóstico diferencial de bandas amnióticas divide-se em dois grupos principais (Tabela 1).

Existem, basicamente, três tipos de deformações causadas pelas bandas: constrição, compressão e fendas. A extremidade craniofacial é essencialmente agredida pelas duas últimas deformidades.¹¹ As fendas faciais oblíquas são as anomalias mais frequentes e estão presentes em 27% dos casos,¹² sendo unilaterais (naso-ocular, oro-ocular, oro-nasal) ou mesmo circunferencial.³ O caso aqui descrito apresentou nitidamente um modelo circunferencial, semelhante ao encontrado por Bouguilla,² além da ausência parcial de calcificação óssea dos ossos frontais. Apesar de não ficar evidente nesta criança, vários outros achados são possíveis na agressão craniofacial, dentre as quais fendas de lábios e palato, fendas faciais, agressões mandibulares,^{13, 14} deformidades nasais (ausência de estruturas nasais), anomalias oculares (hipertelorismo, microftalmia, anoftalmia unilateral, colobomas), assimetrias craniofaciais,¹⁵ adesões placenta crânio,¹⁶ anencefalias, encefaloceles, calcificações cranianas incompletas¹⁵ e até mesmo decapitações.

Foi notória a dificuldade de diagnóstico fetal, apesar da utilização de US 3D (Figura 1). Na maior parte das vezes, a US é utilizada no diagnóstico intraútero de deformidades por bandas amnióticas, principalmente naquelas em membros. O doppler colorido também é um possível exame, utilizado para caracterizar diminuição de fluxo sanguíneo arterial na extremidade acometida. Apesar de poucos relatos, a ultrassonografia 3D/4D (four-dimensional) é a ferramenta de escolha para o diagnóstico pré-natal mais acurado e precoce da SBA. Poderia ter sido indicada no acompanhamento intraútero uma ressonância magnética, já que o método

também vem sendo empregado para diagnóstico pré-natal.^{17,18}

A terapia fetal com laser vem sendo utilizada nos dias atuais para tratamento precoce intraútero da SBA em membros. É útil em casos com envolvimento isolado e teria o objetivo de restaurar o fluxo sanguíneo na área do membro comprometido, sendo entretanto sua efetividade incerta.¹⁹ Está indicado entre 19 e 23 semanas, com um ou dois pontos de penetração na cavidade uterina. Deve-se salientar que a síndrome de banda amniótica é uma condição não letal na maioria dos casos e que a intervenção pré-natal pode desencadear significativa morbidade fetal, sobretudo relacionada à ruptura prematura de membrana e nascimento pré-termo, com possível morte. O tratamento intraútero não garante a funcionalidade do local agredido e, portanto, quando se avalia o risco benefício entre a intervenção pré e pós-natal, esta deve ser discutida amplamente por todos os componentes da equipe cirúrgica.²⁰ Não há descrição de intervenções intraútero para bandas amnióticas craniofaciais.

A dúvida levantada pela ultrassonografia de terceiro trimestre não foi suficiente para ampliar a investigação com ressonância magnética e definir a via de nascimento. O parto cesáreo vem sendo o de eleição^{4,16,18,21} quando do diagnóstico de anomalias craniofaciais, inclusive pela possível presença de posições fetais anormais.¹⁵ O parto por via baixa nos casos de malformações complexas ocorre nas fases iniciais da gestação¹⁹ ou diante de período expulsivo rápido em um parto prematuro.²² Entende-se que a presença de deformidades corporais pode predispor a quadros asfíxicos, com agravamento da situação. Em relação ao manejo recebido, o recém-nascido apresentou um defeito na pele e no crânio, com exposição de meninges e cérebro, o que por si só constituiu fator de risco para infecção e até mesmo hemorragia no

Tabela 1. Diagnóstico diferencial de bandas amnióticas.

GRUPO 1 Anomalias do útero e da placenta	
•	Sinéquias e septos - As sinéquias uterinas são aderências intrauterinas normalmente resultantes de uma infecção ou sítio cirúrgico intrauterino anterior. Os septos uterinos são malformações congênitas
•	Saco gestacional residual deixado após a morte do feto em caso de gravidez gemelar
•	Placenta circunvalada - refere-se a uma placenta com uma placa coriônica incomumente pequena, mas com crescimento de tecido placentário com bordas se curvando para cima
GRUPO 2 Amputações de membros existem outras causas de ausência congênita de membros	
•	Síndromes e teratógenos - Numerosas síndromes têm anomalias congênitas dos membros associadas. Um exemplo é a síndrome da ausência do polegar e do rádio. Algumas das anomalias dos membros também podem ser devidas as substâncias teratogênicas

Fonte: elaboração própria.

sistema nervoso central. Como aparentemente não foram estabelecidas medidas profiláticas, o paciente apresentou complicações infecciosas que, por sua vez, estiveram associadas a convulsões e à necessidade de ventilação mecânica, aumentando o risco de dano neurológico. Cabe lembrar que, apesar de estar frequentando ambiente escolar e sem dificuldades motoras e/ou cognitivas aos cinco anos, existe um elemento confundidor (sepse precoce neonatal) em caso de aparecimento de atraso no desenvolvimento neurológico.

Após o controle dos problemas infecciosos e das complicações neurológicas pós-meningite, foram necessárias sucessivas cirurgias plásticas, principalmente para liberação de área ocular, realizada por volta de dois anos. Os casos de SBA devem ser acompanhados por equipe multidisciplinar, estabelecendo calendário terapêutico claro para intervenções cirúrgicas. O acompanhamento com raio X, ressonância magnética, TC angiográfica e/ou ressonância magnética angiográfica, TC 3dimensões,¹³ é de fundamental importância, pois auxilia na elaboração de próteses e no entendimento dos melhores momentos cirúrgicos.

A mortalidade de recém-nascidos com malformações craniofaciais severas é elevada. Os pacientes que sobrevivem mostram problemas motores, comportamentais e cognitivos.³ Em contrapartida, o prognóstico é excelente nos casos em que a anomalia é isolada, o que parece provável neste caso, já que não demonstrou sequelas neurológicas significativas.

Concluindo, ficou evidente a necessidade de melhorar o diagnóstico dos casos de deformidades ou anomalias cranianas congênitas ainda na gestação e assegurar a opção mais adequada pela via de parto, diminuindo os riscos de agressões ao recém-nascido. Este caso mostrou que, quando a banda amniótica craniofacial fica restrita ao osso craniano, o prognóstico neurológico pode ser próximo da normalidade.

REFERÊNCIAS

- Lightdale-Miric N, Tuberty S, Nelson D. Caring for Children With Congenital Upper Extremity Differences. *The Journal of Hand Surgery*. 2021;46:1105-11.
- Singh AP, Gorla SR. Amniotic Band Syndrome. *StatPearls*. Treasure Island (FL); 2022.
- Bouguila J, Ben Khoud N, Ghrissi A, Bellalah Z, Belghith A, Landolsi E, et al. Amniotic band syndrome and facial malformations. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie maxillo-faciale*. 2007;108:526-9.
- Yazawa O, Hirokawa D, Okamoto K, Tanaka M, Shibasaki J, Sato H. A new phenotype of amniotic band syndrome with occipital encephalocele-like morphology: a case report. *Child's nervous system: ChNS - Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*. 2021.
- Mian DB, Nguessan KL, Aissi G, Boni S. Amniotic band syndrome (ABS): can something be done during pregnancy in African poor countries? Three cases and review of the literature. *Clinical and Experimental Obstetrics & Gynecology*. 2014;41:226-32.
- Durga R, Renukadevi TK. Amniotic Band Syndrome: A Dreaded Condition. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2016;10:QD04-5.
- Padmanabhan LD, Hamza ZV, Thampi MV, Nampoothiri S. Prenatal diagnosis of amniotic band syndrome. *The Indian Journal of Radiology & Imaging*. 2016;26:63-6.
- Proffitt E, Phillips M, DeMauro C, Conde K, Powell J. Ultrasonographic Diagnosis of Intrauterine Fetal Decapitation Secondary to Amniotic Band Sequence: A Case Report. *The Journal of Emergency Medicine*. 2016;50:e129-31.
- Eichhorn MG, Iacobucci JJ, Turfe Z. An unusual craniofacial cleft: amniotic band syndrome as a possible cause. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2015;79:616-9.
- Torpin R. Amniochorionic Mesoblastic Fibrous Strings and Amniotic Bands: Associated Constricting Fetal Malformations or Fetal Death. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 1965;91:65-75.
- Fries PD, Katowitz JA. Congenital craniofacial anomalies of ophthalmic importance. *Survey of Ophthalmology*. 1990;35:87-119.
- Davies BR, Gimenez-Scherer JA, Hernandez-Sierra JF. Fetal amniotic adhesions. Their topographic concordance with regionally clustered malformations. *Archives of Medical Research*. 2001;32:48-61.
- Yin S, Ma RH, Li J, Ma L, Liu SM, Li G. A Rare Case of Two Accessory Maxillae with Bilateral Tessier 7 clefts. *Chin J Dent Res*. 2017;20:53-8.
- Taub PJ, Lin H, Silver L. Mandibular distraction for amniotic band syndrome in the neonate. *Annals of Plastic Surgery*. 2007;59:334-7.
- Menekse G, Mert MK, Olmaz B, Celik T, Celik US, Okten AI. Placento-Cranial Adhesions in Amniotic Band Syndrome and the Role of Surgery in Their Management: An Unusual Case Presentation and Systematic Literature Review. *Pediatric Neurosurgery*. 2015;50:204-9.
- Addona T, Friedman A, Post A, Weiss N, Silver L, Taub PJ. Complete calvarial agenesis in conjunction with a Tessier 1-13 facial cleft. *The Cleft palate-craniofacial journal : official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*. 2012;49:484-7.
- Rohrbach M, Chitayat D, Drake J, Velsner L, Sirkin WL, Blaser S. Prenatal diagnosis of fetal exencephaly associated with amniotic band sequence at 17 weeks of gestation by fetal magnetic resonance imaging. *Fetal Diagnosis and Therapy*. 2007;22:112-5.
- Lee SH, Lee MJ, Kim MJ, Son GH, Namgung R. Fetal MR imaging of constriction band syndrome involving the skull and brain. *Journal of Computer Assisted Tomography*. 2011;35:685-7.
- Turgöl M, Ozyuncu O, Yazicioglu A, Onderoglu LS. Integration of three-dimensional ultrasonography in the prenatal diagnosis of amniotic band syndrome: A case report. *Journal of the Turkish German Gynecological Association*. 2014;15:56-9.
- Mathis J, Raio L, Baud D. Fetal laser therapy: applications in the management of fetal pathologies. *Prenatal Diagnosis*. 2015;35:623-36.

21. Obdeijn MC, Offringa PJ, Bos RR, Verhagen AA, Niessen FB, Roche NA. Facial clefts and associated limb anomalies: description of three cases and a review of the literature. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*. 2010;47:661-7.
22. Kara IG, Ocsel H. The Tessier number 5 cleft with associated extremity anomalies. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal: official publication of the American Cleft Palate-Craniofacial Association*. 2001;38:529-32.