



Sindrome da banda amniotica

Stefania Perrini, Rita Cabano, Ida Sirgiovanni, Alessandra Rossi Ricci,
Giulia Ruffinazzi, Roberta Maragliano

Clinica Pediatrica, Università degli Studi di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia

Sindrome da banda amniotica

La sindrome da banda amniotica è una condizione relativamente rara in cui i tessuti fetali vengono incarcerati in membrane amniotiche, determinando deformazioni, malformazioni ed amputazioni. L'esame ecografico consente di individuare in epoca prenatale la sindrome da costrizione amniotica mediante la visualizzazione delle bande amniotiche adese alla superficie fetale. Il trattamento deve essere individualizzato e va da interventi di tipo cosmetico ad interventi di liberazione in urgenza degli arti dallo strozzamento da parte della briglia. Riportiamo il caso di una neonata con sindrome da briglia amniotica che ha necessitato di intervento chirurgico con plastica a Z.

Amniotic band syndrome

Constriction band syndrome is a relatively rare condition in which fetal parts become entangled in the amniotic membrane, leading to deformation, malformation and amputation. Ultrasonographic analysis allows prenatal detection of constriction band syndrome by visualization of amniotic bands attached to the fetus. Treatment of constriction band syndrome must be individualized, and ranges from cosmetic repair to emergency limb-sparing band release. We report an infant with deep amniotic bands who received treatment with circumferential Z-plasty.

Introduzione

La sindrome della banda amniotica (ABS) o complesso da rottura dell'amnios è caratterizzata da un insieme di lesioni congenite, asimmetriche e polimorfe, che interessano prevalentemente gli arti, ma anche la regione cranio-facciale e toraco-addominale, di gravità variabile da semplici solchi cutanei di costrizione fino a lesioni incompatibili con la vita.

La sua incidenza varia da 1/1200 a 1/15000 nati vivi [1-2].

Il carattere sporadico di tale sindrome permette di escluderne l'ereditarietà [2].

La patogenesi è ancora controversa; tuttavia la teoria universalmente accettata e confermata dalla più recente letteratura è quella della rottura precoce dell'amnios con formazione di bande amniotiche costrittive che, aderendo alla superficie corporea fetale, causano riduzione del flusso ematico al distretto interessato e conseguente autoamputazione (teoria esogena) [3].

Sul piano clinico ciò si esprime con manifestazioni variabili: anelli di costrizione, amputazioni naturali degli arti, pseudosindattilia, ma anche anencefalia, encefalocele, schisi craniofacciale e lesioni della parete addominale.

Secondo la teoria endogena di Streeter alla base dell'eziopatogenesi della ABS ci sarebbe invece un evento teratogeno intervenuto durante la formazione della cavità amniotica e dello sviluppo del disco embrionario che causa infarcimento dei vasi embrionari, necrosi emorragica e adesione dell'*amnios* alle pareti necrotiche. La banda amniotica sarebbe pertanto non la causa, bensì la conseguenza delle anomalie fetali [4].

Anomalie degli arti: sono rappresentate da solchi di costrizione cutanea, ovvero depressioni lineari di aspetto cicatriziale di profondità variabile. Tali solchi possono essere superficiali, se non interessano il sottocutaneo, oppure di profondità tale da creare linfedema, difficoltà al ritorno venoso e arterioso o anche amputazioni, pseudo sindattilie e piede torto.

Anomalie della regione cranio-facciale:

1. cranio: encefalocele laterale asimmetrico, anencefalia.
2. Faccia: schisi facciale asimmetrica, anomalie del setto nasale, ipertelorismo, microftalmia/anoftalmia unilaterale.

Anomalie dell'asse toraco-addominale: laparoschisi, onfalocele, estrofia vescicale, agenesia renale, ernia diaframmatica, cardiopatie, riduzione dei movimenti fetali.

Anomalie degli annessi: cordone corto, oligoidramnios, briglie amniotiche.

La diagnosi prenatale della ABS è possibile già a partire dal primo trimestre attraverso l'esame ultrasonografico che evidenzia la costrizione o l'amputazione asimmetrica degli arti con linfedema a valle o le altre eventuali anomalie descritte, nonché la presenza della briglia amniotica a contatto con la superficie corporea fetale. L'ecografia tridimensionale permette di visualizzare meglio le malformazioni cranio-facciali, l'estensione della costrizione, le deformità degli arti e le loro correlazioni con banda amniotica [5-6].

L'Eco-Doppler, oltre a confermare la diagnosi, consente di determinare l'evoluzione naturale e quindi di definire la prognosi. Infatti la riduzione o l'assenza di flusso a valle della costrizione è predittiva di autoamputazione. In caso di costrizione del cordone ombelicale da parte della briglia amniotica l'assenza o l'inversione del flusso diastolico ombelicale può essere causa di morte in utero [7].

La diagnosi va sempre confermata con l'esame anatomopatologico che evidenzierà la separazione totale o parziale del *corion* dall'*amnios*, la presenza di celoma extraembrionario e di aree di necrosi nell'*amnios*, associate a proliferazione fibroblastica reattiva del *corion*.

La diagnosi differenziale della malattia va posta con tutte le anomalie da difetti primitivi del tubo neurale e della linea mediana, sia genetiche che acquisite.

Il cariotipo risulta normale in tutti i casi di ABS e la sua esecuzione è giustificata da dubbi nella diagnostica differenziale.

Clinicamente si distinguono briglie amniotiche innocenti che, non venendo mai a contatto con il feto, non causano costrizione [8] e briglie costrittive responsabili di lesioni.

L'evoluzione naturale della ABS attualmente è imprevedibile e nonostante un'attenta sorveglianza ecografica è difficile differenziare le costrizioni responsabili di successiva amputazione in utero (indicazione alla chirurgia fetale) da quelle che causano semplici solchi cutanei superficiali che non necessitano di intervento.

Si identificano 4 possibili quadri:

- la costrizione regredisce spontaneamente senza sequele (la forza muscolare del feto oppure una amniocentesi, che involontariamente risolve la briglia, potrebbero spiegare questa evoluzione favorevole [9]).

- La costrizione dell'arto resta superficiale senza strangolare le strutture vascolo-nervose sottostanti (un intervento precoce nel periodo neonatale consente una prognosi eccellente).
- La costrizione dell'arto è profonda con strangolamento delle strutture vascolo-nervose con rischio di necrosi cutanea e sottocutanea (la prognosi funzionale, nonostante la chirurgia, è aleatoria).
- Amputazione dell'arto in utero.

La prognosi della ABS per i neonati che sopravvivono è variabile e dipende dalla gravità delle lesioni fetali. Le malformazioni craniofacciali e viscerali severe sono incompatibili con la vita; le costrizioni da solchi cutanei con linfedema a valle presentano invece una buona prognosi funzionale se viene effettuato un intervento chirurgico precoce con liberazione del peduncolo vascolo-nervoso entro le prime 48 ore di vita oppure trattamento in utero qualora la gravità del quadro clinico suggerisca il rischio di una possibile e precoce auto amputazione [10]. Attualmente non esistono indicazioni precise alla chirurgia fetale nella ABS essendo questo trattamento molto controverso. La lisi fetoscopica delle bande amniotiche è infatti una procedura terapeutica attraente al fine di evitare la amputazione dell'arto costretto e restituire ad esso la normale funzionalità, tuttavia è una procedura non esente da complicanze (emorragia intra-amniotica, rottura prematura delle membrane e pertanto rischio di aborto o di parto pretermine). Per tale motivo andrà sempre valutato il rapporto rischio-beneficio attraverso un'attenta e seriata valutazione ecografica prenatale per stabilire la necessità ed il timing dell'intervento chirurgico fetale.

L'intervento postnatale sulle deformazioni delle estremità dà risultati funzionali tanto migliori quanto più precoce è il trattamento, possibilmente entro la prima settimana di vita secondo alcuni autori [11], tra il terzo ed il diciottesimo mese secondo altri [12].

Caso Clinico

K. nasce alla 36^a settimana E.G. da taglio cesareo per distacco di placenta.

Anamnesi gravidica: riscontro in ecografia fetale di costrizione al terzo medio della gamba sinistra da probabile briglia amniotica.

P.N.: 2160 gr. APGAR: 9 al 1' 10 al 5' minuto.

Alla nascita buone condizioni generali con parametri vitali nella norma.

L'esame obiettivo evidenzia la presenza di un profondo solco circolare al terzo inferiore della gamba sinistra con abbozzo cutaneo anteriormente, atrofia dermo-epidermica ed edema linfatico ingravescenze a valle della costrizione. piede sinistro varo-supinato da malposizione in utero con ipotrofia muscolare e *deficit* di forza tale da richiedere rieducazione neuromotoria.

Alla mano sinistra è presente amputazione subtotale malformativa del 4° e 5° dito a livello della falange prossimale con abbozzo cutaneo della grandezza di 0.5 cm di diametro al 5° dito, molto mobile.

L'esame radiografico di mano-polso e-gamba è compatibile con presenza di briglia amniotica a tutto tondo al terzo distale della gamba sinistra senza alterazioni strutturali dell'osso sottostante e l'amputazione a carico delle falangi distali di 4° e 5° dito della mano sinistra con residuo pedunculato senza calcificazioni nel suo contesto.

L'Eco-Doppler mostra la non compromissione dell'albero vascolare con arteria poplitea e circoli arteriosi regolarmente pervi, vene tibiali anteriori e posteriori e vene poplitee anch'esse pervie e con normale scarico. Non segni di ischemia o di segni di TVP dell'arto inferiore sinistra.

L'esame istologico della briglia mostra piccoli frammenti costituiti esclusivamente da materiale amorfo.

Il cariotipo risulta normale.

Lo studio ecografico dei diversi distretti corporei (cerebrale, toraco-addominale) non evidenzia anomalie morfologiche a carico di altri organi.

Le consulenze dermatologica e chirurgo-plastica suggeriscono l'intervento di liberazione della gamba dalla briglia che causa un importante strozzamento cutaneo e sottocutaneo e asportazione del residuo pedunculato del 5° dito. Viene indicata come ipotesi terapeutica una plastica a Z per scarico della tensione costringitiva. L'intervento viene eseguito a distanza di circa due mesi dalla nascita con risoluzione dell'edema ed ottimi risultati sia estetici che funzionali.

Bibliografia

1. Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D, et al. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. *Prenatal Diagnosis* 2004;24:198-201.
2. Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, et al. Maladie des brides amniotiques: etiopathogenie, diagnostic antenatal et prise en charge neonatale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003;32:693-704.
3. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformation or fetal death. *Am J Obstet Gynecol* 1965;10:65-75.
4. Streeter GL. Focal deficiencies in fetal tissue and their relation to intra-uterine amputation. *Contrib Embryol* 1930;22:1-44.
5. Dyson RL, Pretorius DH, Budorick NE, et al. Three-dimensional ultrasound in the evaluation of fetal anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:321-328.
6. Paladini D, Foglia S, Sglavo G, et al. Congenital constriction band of the upper arm: the role of three-dimensional ultrasound in diagnosis, counseling and multidisciplinary consultation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004;23(5):520-522.
7. Byrne J, Blanc WA, Baker D. Amniotic band syndrome in early fetal life. *Birth defects* 1982; OAS XVIII:43-58.
8. Mahony BS, Filly RA, Callen PW, et al. The amniotic band syndrome: antenatal sonographic diagnosis and potential pitfalls. *Am J Obstet Gynecol* 1985;152:63-68.
9. Pedersen TK, Thomsen SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18:673-674.
10. Quintero RA, Morales WJ, Philips J, et al. In utero lysis of amniotic band. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:316-320.
11. Paletta CE, Huang DB, Sabeiro AP. An unusual presentation of constriction band syndrome. *Plast Reconstr Surg* 1999;104(1):171-174.
12. Synder M, Niedzelski K, Grzegozewski A. Surgical treatment of congenital clubfoot with constriction band syndrome *Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol* 2000;65(6):591-594.