

Síndrome de bandas de constrição congênita: apresentação de um caso

Syndrome of congenital constriction bands: a case report

José Viana de SOUZA¹, Paulo SU², Marcos George de Souza LEÃO³ e Cezar Augusto Morcira da ROCHA¹

RESUMO - Relata-se um caso de síndrome de bandas de constrição congênita (SBCC) para ilustrar as características diagnósticas e os problemas ortopédicos associados com esta rara enfermidade. Foi realizada revisão da literatura para melhor compreensão da etiologia, diagnóstico e tratamento. Como lesões associadas observou-se sindactilia, bradiquidactilia, pé equino-varo-adocto e amputação de pododáctilos. Foram realizadas as ressecções das bandas constritivas e reconstrução com zetaplastia. As deformidades do pé foram corrigidas em outro tempo cirúrgico. Este trabalho enfatiza a técnica e os tempos cirúrgicos corretos para se obter um melhor resultado.

Descritores: Síndrome de bandas de constrição congênita; síndrome de Streeter; banda amniótica/síndrome.

INTRODUÇÃO

A síndrome de bandas de constrição congênita (SBCC) é uma patologia rara, de ocorrência ocasional na natureza e não existe predisposição genética¹. É freqüentemente associada a defeitos múltiplos, devido a sulcos, amputações ou fusões, ocorridos durante a vida intra-uterina².

Observa-se na criança ao nascer, depressão dos tecidos moles, circundando completamente o membro atingido, geralmente o pé, que se encontra deformado³.

A pele, o tecido celular subcutâneo e a aponeurose profunda podem estar afetados e, de um modo geral, os linfáticos e a circulação superficial são parcialmente obstruídos, podendo

ocorrer fraturas da tibia e da fibula no nível da constrição¹, diferente das pseudo-artroses congênitas, depois da liberação cirúrgica das constrições as fraturas se consolidam rapidamente¹.

As cirurgias para eliminar uma constrição devem incluir uma zetaplastia e ressecção profunda para evitar recidiva⁴.

Apresenta incidência aproximada de 1/3.000 casos de nascimento⁵. PATTERSON (1961) relata esta relação de 1/15.000 casos de crianças afetadas afetadas por esta condição⁶.

De etiopatogenia discutida, segundo a teoria mais aceita atualmente, a ruptura da bolsa amniótica daria lugar à formação de bridas de tecido fibroso; as constrições e aderências consecutivas seriam responsáveis pelas disrupções. O risco de recidiva é praticamente nulo⁷.

¹Chefe do Serviço de Ortopedia e Traumatologia/HUGV, UFAM

²Residente do Serviço de Ortopedia e Traumatologia/HUGV, UFAM

Os casos familiares são excepcionais (fatores genéticos?). A síndrome não é hereditária e os casos quase sempre ocorrem esporadicamente.

O objetivo do trabalho é descrever um caso de uma criança com deformidade nos pés e mãos desde o nascimento, enfatizando a técnica e os tempos cirúrgicos corretos para cada um dos diversos procedimentos.

RELATO DO CASO

Uma criança, POP do sexo feminino, nascida a 16/12/02 apresentou-se para tratamento, com deformidade nos pés e mãos desde o nascimento. Na história patológica pregressa a mãe relata ter tido uma ameaça de aborto e vários episódios de sangramento durante a gravidez, além de problemas psicológicos e uma febre constante. Nega uso de chás e medicamentos durante a gestação. Ausência de comprometimento em outros órgãos.

Ao exame físico observou-se as seguintes malformações: sindactilia do indicador e médio da mão esquerda; ausência de formação dos dedos do pé esquerdo. Apresentava várias bridas circulares na perna, equinismo, supinação e adução do pé direito; uma brida circular na perna esquerda e pé hipoplásico com deformidade em equino e adução no pé esquerdo (Figuras 1 e 2).



Figura 1. Depressão dos tecidos moles circundando membro inferior em neonato.



Figura 2. Sindactilias periféricas.

A presença das lesões indicadas caracterizou o diagnóstico de síndrome de Streeeter (bandas de constrição amnióticas). O tratamento indicado foi cirúrgico, realizado em três tempos: 1ª cirurgia realizada em 11.07.03 para liberar 50% da constrição de cada brida (Figuras. 3 e 4).



Figura 3. Cirurgia para liberação de 50% da brida



Figura 4. Constrição da brida

a segunda após 2 meses (21.11.03) para liberar as 50% restantes (Figura 5) e a terceira cirurgia, após 2 meses, para correção do pé equino-varo-adocto (fig.6). A evolução ocorreu sem complicação.



Figura 5. Cirurgia para liberação dos 50% restantes da brida.



Figura 6. Correção do pé equino-varo-adocto.

DISCUSSÃO

As bandas de constrição se constituem numa patologia de causas e manifestações clínicas variadas, com repercussão principalmente para o aparelho locomotor. Sabe-se que ocorre ocasionalmente sem fator hereditário e de etiologia desconhecida⁸. Algumas mães citam o uso indevido de drogas durante a gestação, como exemplo o misoprostol, que não foi confirmado em nossa paciente.

As bandas constritivas podem ser superficiais ou profundas até o plano ósseo, podendo causar inclusive amputações de dedos ou membros distais às bridas^{7,9}. Foram observados casos de crianças que nasceram com amputações nos punhos, nos dedos das mãos e dos pés. Estes fatos sugerem a evidência de que as amputações podem ocorrer intra-uterinamente conforme a figura 1 deste estudo.

Em 1652, VAN HELMONT descreveu o caso de uma criança que nasceu com amputação congênita¹⁰. A descrição de MONTGOMERY (1832)¹¹ sugeriu pela primeira vez que essas anormalidades estavam diretamente relacionadas ao cordão umbilical no feto em desenvolvimento¹².

STREETER (1930)¹³ relatou que a etiologia dessa condição era fundamentalmente um defeito original da matriz embrionária; esta teoria foi contestada por TORPIN; FAULKNER⁷, que reintroduziram o conceito de fibrose intra-uterina como causa de deformidade e relataram a ruptura amniótica precoce.

KINO (1975)¹⁴ criou um modelo efetuando experimentos com amniocentese em gestações de ratos com 15 dias de concepção, concluindo que a SBCC ocorre até a sexta semana de gestação e confirmando a ruptura amniótica precoce. A morfologia das diversas formas da SBCC sugere possível presença de fator de compressão local.

A literatura descreve como principais anomalias associadas as que ocorrem nas mãos, como a sindactilia, acrossindactilia, hipoplasia falângica e braquiodactilia. São ainda citadas como anomalias coexistentes o pé equino-varo-adocto, pé talo vertical, deformidades craniofaciais, espinhas bifida, luxação congênita do quadril e outras, conforme citado por vários autores^{2,3,9,13,16,17,18}.

FOULKES; RÜNKER¹⁵ revisaram sete casos de SBCC, diagnosticados no período de 70 anos e a incidência de pé equino-varo-adocto foi de 29,5% (21 anos). Neste estudo, a criança apresentava esta lesão no membro inferior esquerdo.

Pacientes portadores de bridas amnióticas geralmente necessitam de tratamento cirúrgico para correção das deformidades, resolução do linfedema e algumas vezes, amputação. A amputação deve ser realizada em um nível adequado para receber uma prótese bem adaptada. Não ocorreu amputação em nossa paciente.

As cirurgias para correção das constrições devem ser realizadas em dois ou três tempos diferentes empregando-se técnicas de zetaplastia: Cozen e Brockway e a técnica de Peet (CRENSHAW, 1985)¹⁹. Nesta paciente, conforme mostrado nas Figuras (4 a 6), o tratamento cirúrgico das bandas constritivas foram realizadas com ressecção, dissecação e liberação profunda do feixe vascular. Os tecidos foram reconstruídos com rotação de retalhos utilizando zetaplastia. Esta, foi realizada em dois tempos cirúrgicos para cada banda constritiva com intervalo de 60 dias.

Quanto às deformidades dos pés foram corrigidas após 60 dias da última cirurgia. Usou-se um procedimento diferente das técnicas clássicas de COZEN E BROCKWAY, descrita por (COSTA *et al.*, 1996)² e a de Peet (CRENSHAW, 1985)¹⁹ assim como diferente também da técnica utilizada por COSTA *et al.*, (1996)² no caso de duas bridas no mesmo segmento. Em nossa paciente efetuou-se a ressecção da brida proximal totalmente na primeira intervenção cirúrgica e posteriormente a brida distal num segundo tempo cirúrgico.

REVISÃO

A síndrome de bandas de constrição congênita (síndrome da banda amniótica-ABS, anéis de constrição, acrosindactilia, amputação intrauterina, amputações digital complexo de ADAM, hemi-hipertrofia, discrepância do comprimento da perna, pseudoartrose, pés distorcidos por teratologia) é uma enfermidade, cujas características principais são: a) sulcos circulares devido à constrição, sobretudo nos membros; a parte distal do membro afetado apresenta geralmente dilatação, hipoplasia ou amputação, mostrado na Figura 1; b) sindactilias periféricas; os elementos fundidos costumam apresentar sulcos de constrição na base, apresentado na figura 2. Aderências entre crânio e placenta. Falhas do crânio, com ou sem encefalocele ou outras anomalias do cérebro; c) fissura labiopalatina (ou elementos isolados desta sequência), assim como fissuras da face, geralmente em desacordo com o desenvolvimento cronológico do feto; d) fendas e aderências das pálpebras, microftalmia ou anofthalmia. Anomalias do nariz e da orelha; e) coração ectópico, fenda da parede abdominal, falha cutânea circunscrita e f) restos de tecido amniótico nos sulcos de constrição. As anomalias podem ser isoladas ou aparecerem nas mais variadas combinações, dependendo da época em que ocorreu a ruptura da bolsa amniótica.

São enumerados os seguintes critérios para diagnóstico da "síndrome dos anéis de constrição": a) anéis de constrição simples; b) anéis de constrição acompanhados de deformidade da parte distal do linfedema. c) anéis de constrição acompanhados de fusões das porções distais ou sindactilia terminal. d) amputação intra-uterina⁶.

Os achados complementares: escoliose, luxação do quadril, pé torto congênito e mão torta são interpretados como anomalias consecutivas às malformações. O "parto" de membros amputados é uma ocorrência rara. Encontram-se algumas vezes como malformações associadas, sem ligação casual com as bridas amnióticas. (alguns pacientes apresentam holoprosencefalia).

Quanto à evolução e prognóstico, só existe diminuição do período de sobrevivência nos pacientes que apresentam anomalias cerebrais ou fendas faciais. O diagnóstico diferencial em alguns indivíduos se apresenta como sulcos transversais múltiplos de caráter benigno, sobretudo na pele dos membros. Esse fenômeno é transmitido de modo autossômico dominante e não deve ser confundido com a síndrome dos sulcos causados por bridas amnióticas. Outro exemplo é a síndrome de Adams-Olivier (combinação de falhas congênitas do couro cabeludo com anomalias dos membros que lembram as seqüelas das bridas amnióticas), também transmitida de forma autossômica dominante.

O tratamento é por meio de cirurgias (plástica ou amputação, de acordo com o caso e prótese). Deve-se acompanhar o aconselhamento genético e eventualmente o diagnóstico pré-natal mediante ultrassonografia.

As técnicas cirúrgicas usadas são: 1) a técnica de COZEN E BROCKWAY citado por COSTA *et al.*, (1996)³ pelo alongamento dos tecidos constrições em estágios. Em geral são necessárias pelo menos três operações plásticas em Z. Em cada uma, efetua-se primeiro a parte média do Z na fenda da constrição; em seguida, fazem-se os membros superior e inferior do Z em um ângulo de 60 graus com a parte média. Aprofundamento das três incisões por meio do

tecido subcutâneo e aponeurose; amplo descolamento dos dois retalhos triangulares mediante transposição de cada um dos retalhos, para o leito original do retalho oposto e sutura das bordas livres da pele. Repete-se a operação duas a três vezes, permitindo que a ferida cicatrize depois de cada uma, até que a área de constrição tenha sido alongada em toda sua circunferência; 2) na técnica Peet², remove-se toda a constrição por incisão circunferencial da pele e do tecido subcutâneo até a aponeurose profunda. Se o membro se afila, curva-se a incisão distal em uma linha serpiginosa de modo que seu comprimento seja aproximadamente o mesmo que o proximal. Em seguida, descola-se a pele e o tecido subcutâneo de cada lado da área excisada. Efetua-se aproximação dos tecidos profundos com pontos interrompidos e as bordas cutâneas com pontos de colchete interrompidos, exceto em uma área. Nessa área, alongar as bordas da pele com uma ou mais zetaplastias cujos membros têm aproximadamente 2 cm de comprimento. Elevar e transpor os retalhos triangulares e suturá-los na posição com pequenos pontos interrompidos.

No pós-operatório, aplica-se uma atadura compressiva desde um ponto proximal à área da cirurgia até a extremidade distal do membro. Nas crianças jovens aplica-se um gessado ou uma imobilização, usada até que a incisão cicatrize².

CONCLUSÃO

Devido à sua apresentação polimórfica, a síndrome de bandas de constrição congênita oferece dificuldade no tratamento, devendo por isso ser multidisciplinar e envolver inclusive o apoio psicossocial e educacional. As deformidades ósseas e as assimetrias decorrentes devem ser tratadas de modo a preservar as funções dos membros afetados, considerando

considerando com isso as indicações de amputação quando forem necessárias. O tratamento cirúrgico das bandas constritivas deve ser realizado com ressecção, dissecação e liberação

profunda do feixe vascular e os tecidos reconstruídos com rotação de retalhos utilizando zetaplastia.

ABSTRACT - A case of constriction ring syndrome (Streeter's dysplasia) is reported to illustrate the diagnostic features and the orthopedic problems associated with this rare syndrome. A review of literature has done for better understanding of the etiology, diagnosis and treatment. There were concomitant anomalies as syndactyly, brachydactyly, talipes equinovarus and amputations of the prododactylus. Resections were performed in the rings and Z-plasty. The deformity of the foot was treated by a second surgery. This study emphasizes the importance of the clinic and timing of surgery to reach the best results.

Descriptors: Congenital constriction band syndrome; Streeter's dysplasia; amniotic band

REFERÊNCIAS

- PARDINI JR. A, PARDINI G, SANTOS MA, FREITAS AD. Bandas de constrição congênicas. *Acta Ortop Bras*, 9 (2):5-12, 2001.
- ASKINS G, GER E. Congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop* 8:461-6, 1988.
- COSTA NE, ALVES PM, et al., Síndrome das bandas de constrição congênita: estudo de 16 casos. *Rev Bras Ortop*, 34:1-6, 1996.
- BALTACI V, AKYOL D, GÜL D, SAYLI BS. Digital amputations caused by amniotic bands: a case report.
- WILDEMANN, HANS-RUDOLF. Atlas de síndromes clínicas dismórficas. In: WILDEMANN HR, KUNZE J, DIBBERN H (tradução THIEMANN H Buckup) - 2ª edição, São Paulo, Ed. Manole, p. 388, 1992.
- PATTERSON TJS. Congenital ring-constriction. *Br J Plast Surg*, 14: 1-31, 1961.
- TORPIN R, FAULKNER A. Intrauterine amputation with the missing member found in fetal membranes. *JAMA*, 198:205-7, 1996.
- LIGHT TR, OGDEN JA. Congenital constriction band syndrome. Pathophysiology and treatment. *Yale J Biol Med*, 66 143-55, 1993.
- VAN HELMONT JB. Of material things injected or cast into the body. In: *Ludwig Elsevier: Ortus Medicinæ*, Amsterdam, 1652. p. 597-603.
- TACHDIAN MO. Congenital deformities. In: JAHSS M.H. (ed.). Disorders of the foot and ankle, 2nd. ed., Philadelphia, W.B. Saunders, p. 41-46, 1991.
- MONTGOMERY WF. Observations on spontaneous amputation of the limbs of the fetus in utero, with an attempt to explain the occasional cause of its production. *Dublin Med Chem Sci J*, 1:140-44, 1832
- NOVO JL. Brides amnióticas envolvendo o cordão umbilical em gestação a termo. Revisão da literatura e apresentação de um caso. *J Bras Ginecol*, 94:77-9, 1984.
- STREETER GL. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intra-uterine amputation. *Contrib Embryol*, 22:1-44, 1930.
- KINO Y. Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg*, 57:636, 1975.
- FOULKES, G. D. & REINKER, K. Congenital constriction band syndrome: a seventy-year experience. *J Pediatr Orthop* 14: 242-8, 1994.
- JONES KL. Smith's recognizable patterns of human malformation, 4th ed., Philadelphia, W.B. Saunders, 1988, p. 576-83.
- MOORE MH. Nonadjacent syndactyly in congenital constriction band syndrome. *J Hand Surg*, 17:21-3, 1992.
- WIENER-MEGNAGI Z, MALINGER G, ROSEN N, ZAKUT H. Ultrasonographic diagnosis of amniotic band syndrome in pregnancy. *Harefuah*, 119:249-53, 1990.
- CRENSHAW AH. Anomalias congênicas da extremidade inferior. In: *Cirurgia Ortopédica de Campbell* 61:2745, 1985.

Correspondências para:

Dr. José Viana de Souza
 Serviço de Ortopedia
 HUGV/FCS, UFAM
 Rua Apuriná, 4 - Praça 14
 CEP: 69020-70