

# Diagnosticul prenatal în sindromul benzilor amniotice - factori de risc, evaluarea imagistică și expresia fenotipică fetală

*The prenatal diagnosis in amniotic band sequence -  
risk factors, imaging assessment and fetal phenotypic statement*

Costin  
Berceanu<sup>1</sup>,  
Elvira Brătilă<sup>2</sup>,  
Monica M.  
Cirstoiu<sup>2</sup>,  
Claudia  
Mehedițu<sup>2</sup>,  
Răzvan  
Ciortea<sup>3</sup>,  
Sabina  
Berceanu<sup>1</sup>,  
Simona  
Vlădăreanu<sup>4</sup>

1. Departamentul  
Obstetrică-Ginecologie,  
UMF Craiova

2. Departamentul  
Obstetrică-Ginecologie,  
UMF „Carol Davila”  
București

3. Departamentul  
Obstetrică-Ginecologie,  
UMF „Iuliu Hațieganu”  
Cluj-Napoca

4. Departamentul  
Neonatologie,  
UMF „Carol Davila”  
București

Correspondență:  
Conf. dr. Elvira Brătilă,  
e-mail: elvirabarbuta@  
gmail.com

Mențiune:  
Toți autorii au contribuit  
în mod egal la elaborarea  
acestui articol.

## Abstract

Amniotic bands syndrome (ABS) comprises a group of birth defects, ranging from minor constriction rings with secondary lymphedema to severe abnormalities, particularly complex, due to these intraamniotic structures which adhere, influence and disrupt in varying degrees fetal structures growth and development. Amniotic bands most commonly affects fetal extremities with a higher affinity for distal segments. Constriction rings or skin marking and digital or limb amputation are common findings. ABS diagnosis is possible from 9 weeks of gestation. Amniotic bands can be very difficult to identify on routine ultrasonography, in many cases may remain undiagnosed or underdiagnosed. The term amniotic bands sequence or syndrome describes this obstetric condition as a heterogeneous malformation pattern that can not be related to a single factor, due to its polymorphism of manifestations and fetal prognosis. Ultrasound examination is the standard for diagnosis. Fetal MRI is complementary to ultrasound and may release new perspectives in prenatal diagnosis.

**Keywords:** sequence, malformations, ultrasound, fetal MRI

## Rezumat

Sindromul benzilor amniotice (SBA) cuprinde un ansamblu de malformații congenitale, începând cu inele de constricție minore și limfedem secundar și mergând până la anomalii congenitale deosebit de complexe, cauzate de aceste structuri intraamniotice care aderă, influențează și perturbă în grade diferite creșterea și dezvoltarea structurilor fetale. Benzile amniotice afectează cel mai frecvent extremitățile fetale, cu o afinitate mai mare pentru segmentele distale. Inelele de constricție sau amputare și amputațiile digitale sau ale membrelor sunt constatări comune. Diagnosticul SBA este posibil de la 9 săptămâni gestaționale. Benzile amniotice pot fi foarte dificil de vizualizat la examinarea ultrasonografică de rutină, în multe cazuri putând să rămână nediagnosticate sau subdiagnosticate. Termenul secvența sau sindromul benzilor amniotice descrie această condiție obstetricală ca pe un model heterogen de malformații care nu pot fi raportate la un singur factor, din cauza polimorfismului manifestărilor și a prognosticului fetal. Examinarea ultrasonografică reprezintă standardul pentru diagnostic. RMN fetal este complementar ultrasonografiei și poate deschide noi perspective în diagnosticul prenatal. **Cuvinte-cheie:** secvență, malformații, ultrasonografie, RMN fetal

## Introducere

Noțiunea de sindrom al benzilor amniotice (SBA) sau secvența benzilor amniotice reunește un grup de anomalii fetale congenitale extrem de polimorfe, care includ malformații ale membrelor, structurilor faciale sau craniene, trunchiului fetal sau ale cordonului ombilical<sup>(1)</sup>.

Diferitele structuri anatomice fetale sunt interferate în mediul intrauterin de benzile amniotice, modelul patofiziologic urmând aproape întotdeauna secvența interacțiune/adeziune, amputare, constricție, deformare, ducând la grade diferite de defecte malformative.

SBA cuprinde un ansamblu de malformații congenitale, începând cu inele de constricție minore și limfedem secundar și mergând până la anomalii congenitale deosebit de complexe, cauzate de aceste structuri intraamniotice care aderă, influențează și perturbă în grade diferite creșterea și dezvoltarea structurilor fetale.

Există, de asemenea, diferite alte sinonime pentru SBA, cum sunt: sindromul de bandă constrictoare intrauterină, complexul malformativ al benzilor amniotice, sindromul deformativ intraamniotic, sindromul

amniotic de adeziune și mutilare (ADAM) sau defectul malformativ al trunchiului și membrilor<sup>(1-3)</sup>.

**Incidența, prevalența și epidemiologia SBA.** În funcție de diferențele clasificării atribuite acestei entități, incidența citată este între 1:1200 și 1:15000 de nașteri<sup>(3)</sup>. Distribuția în funcție de sexul fetal este aproximativ egală<sup>(1)</sup>. Goldfarb și colaboratorii raportează o frecvență de 1,76 ori mai mare a SBA la populația afro-americană, comparativ cu cea albă<sup>(4)</sup>.

**Etiopatogeneza SBA.** Există mai multe teorii etiopatogenice privind SBA, însă doar două dintre acestea par să explice mecanismul apariției benzilor amniotice. Nu există predispoziție genetică implicată în apariția SBA.

Teoria intrinsecă propusă de Streeter susține că anomalia inițială apare în timpul embriogenezei, la nivelul discului embrionar, pe parcursul diferențierii cavității amniotice, inițiind o serie de evenimente care conduc mai târziu la apariția anomaliilor. Această variantă propune faptul că benzile amniotice sunt rezultatul, nu cauza procesului patologic<sup>(1-3)</sup>.

Teoria extrinsecă propusă de Torpin pare a fi cea mai acceptată, susținând că ruptura inițială a amniosului, timpuriu în timpul gestației, determină anomalia, permițând embrionului/fătului să treacă din cavitatea amniotică spre celomul extraembrionar la nivelul acestui defect. Contactul ulterior al fătului cu mezodermul hiperaderent de pe suprafața corionică a amniosului ar duce la interacțiunea intimă a acestuia cu segmentele fetale, provocând anomaliile prin efect mecanic, vascular sau combinat<sup>(1-3)</sup>.

## Diagnosticul ultrasonografic

Datorită variabilității foarte mari a efectelor SBA asupra fătului, sunt multiple caracteristici ultrasonografice prenatale ale acestei secvențe, existând numeroase forme ale sindromului, iar aceste caracteristici pot să apară ca anomalii izolate sau în forme combi-

nate<sup>(2)</sup>. Benzile amniotice afectează cel mai frecvent extremitățile fetale, cu o afinitate mai mare pentru segmentele distale. Peste 80% dintre cazurile cu SBA implică mâinile și picioarele fetale, afectând constant degetele doi, trei sau patru<sup>(1,5)</sup>.

Benzile apar de obicei sub forma unor fibrozități subțiri, fine sau mai evidente, care plutesc liber în lichidul amniotic. De obicei, extremitățile, în general două, sunt ancorate la nivelul amniosului. În aproximativ o treime din cazuri, banda amniotică focală sau regională va fi identificată în imediata apropiere față de partea fetală implicată<sup>(3,6)</sup>.

Inelele de constricție sau amprentare și amputațiile digitale sau ale membrilor sunt constatări comune. Defectele pot varia în severitate, de la constricția ușoară până la amputarea completă a membrilor intrauterin și decesul fătului<sup>(1,7)</sup>.

Prin polimorfismul său malformativ, SBA poate afecta fața fetală prin despicătură labiale sau palatine, microftalmie asimetrică sau diformitate nazală severă. Encefalocelul poate fi o manifestare a SBA, în special atunci când acesta este asimetric<sup>(2,8)</sup>.

Afectarea membrilor apare inițial prin constricția focală a țesuturilor moi, posibil cu edem distal față de locul constricției. Ultrasonografic, edemul apare ca imagine hipocogenă subcutanată îngroșată, distal de amprentarea prin banda constrictoare<sup>(3,9)</sup>.

Defectele peretelui abdominal pot fi rezultatul SBA, în mod caracteristic cu defecte ample, cu anse intestinale herniate și flotante în afara abdomenului. Aspectul caracteristic al unei benzi amniotice aderente sau în contact aberant cu segmentele fetale, cu diformitate secundară sau limitarea și restricționarea mișcărilor fetale, converge spre diagnosticul SBA<sup>(1,2)</sup>.

Diagnosticul SBA este posibil de la 9 săptămâni gestaționale, prin examinare transvaginală, atunci când interferența asupra embrionului este majoră,

**Tabela 1** Incidența sindromului benzilor amniotice

Referința citată	Incidența raportată
Kline-Fath BM, Bulas DI, Bahado-Singh R, 2015	1:1200-1:15000 de nou-născuți vii, în funcție de definiția acordată și criteriile de clasificare
Copel JA, D'Alton ME, Gratacós E et al., 2012	1:1200-1:15000 de nou-născuți vii
Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME et al., 2010	1:1200-1:15000 de nou-născuți vii 1:1200 - pare a fi mai aproape de cifra reală, datorită recunoașterii din ce în ce mai frecvente a unei cauze amniogenice a anomaliilor congenitale
Callen PW, 2008	7,7/10000 de nou-născuți vii 178/10000 de avorturi spontane M:F 1:1
Stevenson RE, Hall JG, 2006	1:1200 de nou-născuți vii 1:5000-15000 de nou-născuți vii 1:70 de avorturi spontane M:F 1:1

**Tabelul 2** Anomalii ultrasonografice fetale în SBA

<b>Membre</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ constricție asimetrică a membrilor sau degetelor</li> <li>■ amputații ale membrilor sau degetelor</li> <li>■ talipes equinovarus</li> <li>■ limfedem/elefantiazis</li> <li>■ pseudosindactilie</li> <li>■ rigiditatea articulațiilor mâinii</li> </ul>
<b>Abdomen/ Torace</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ gastroschizis</li> <li>■ omfalocel</li> <li>■ secțiune parietală cu eviscerație</li> <li>■ extrofie de vezică urinară</li> </ul>
<b>Defecte craniofaciale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ encefalocel (de obicei asimetric)</li> <li>■ anencefalie (posibil asimetrică)</li> <li>■ acranie</li> <li>■ despicăături labiale, palatine, faciale sau labio-palato-faciale (de obicei asimetric)</li> <li>■ diformități nazale</li> <li>■ microftalmie asimetrică</li> <li>■ micrognația</li> </ul>
<b>Alte anomalii</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ ambiguitate genitală</li> <li>■ imperforație anală</li> <li>■ amprentarea/constricția cordonului ombilical</li> </ul>

*Acest tabel este conceput ca sinopsis al anomaliilor fetale asociate SBA și a utilizat date integrate din: Montero FJ, Fuchs KM. Amniotic Band Sequence, în Copel JA (Editor), D'Alton ME, Gratacós E, Platt LD, Tutschek B, Feltovich H, Odibo AO. Obstetric Imaging, Elsevier Saunders, 2012, 477-480; Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME, Malone FD. Fetology-Diagnosis and Management of the Fetal Patient, Second Edition. McGraw-Hill Medical, 2010, 687-697.*

afectând de obicei peretele abdominal anterior sau extremitatea cefalică<sup>(10)</sup>.

### Discuții și concluzii

Benzile amniotice pot fi foarte dificil de vizualizat la examinarea ultrasonografică de rutină, în multe cazuri putând să rămână nediate diagnosticate sau subdiagnosticate.

Examinarea 3D și 4D poate ajuta și îmbunătăți semnificativ evaluarea relației dintre benzile amniotice și structurile anatomice fetale<sup>(11,12)</sup>.

Termenul secvența sau sindromul benzilor amniotice descrie această condiție obstetricală ca pe un model heterogen de malformații care nu pot fi raportate la un singur factor, din cauza polimorfismului manifestărilor și a prognosticului fetal<sup>(13)</sup>.



**Figura 1.** A. SBA demonstrând bandă amniotică (săgeți) plutind în lichidul amniotic. B. SBA demonstrând bandă amniotică (săgeți albe groase) sub forma unei fibrozități subțiri, fine, continue, cu ambele extremități ancorate la nivelul amniosului. C. SBA demonstrând bandă amniotică lungă, subțire, discontinuă (săgeți roșii groase)



**Figura 2.** A. SBA demonstrând bandă amniotică (săgeată roșie) în imediata apropiere a capului fetal (săgeată albastră). B. SBA demonstrând bandă amniotică (săgeți albe groase) sub forma unei fibrozități cu ecogenitate accentuată, cu ambele extremități ancorate la nivelul amniosului. C. SBA demonstrând bandă amniotică (săgeți roșii), în vecinătatea cordonului ombilical evidențiat color Doppler (săgeată albă grosă)



**Figura 3.** A. SBA demonstrând bandă amniotică (stânga) și reconstrucție tridimensională (dreapta), evidențind trei extremități ancorate la nivelul amniosului și interferența cu membrele fetale. B. SBA demonstrând bandă amniotică (stânga, săgeată albă) și reconstrucție tridimensională (dreapta, săgeți albe groase). Banda amniotică nu interceptează segmente fetale. C. SBA demonstrând bandă amniotică (stânga) și reconstrucție tridimensională (dreapta, săgeți albastre). Banda amniotică este aderentă la fața fetală



**Figura 4.** A. Radiografie a mâinii stângi a unui nou-născut cu SBA, demonstrând amputația totală sau parțială a falangelor distale ale degetelor 2, 3, 4 (săgeți roșii). B. Imaginea mâinii stângi a nou-născutului demonstrând amputația prin SBA a falangelor distale ale degetelor 2, 3, 4 (săgeți roșii), amprentarea tegumentului prin bandă amniotică și edemul distal de zona de constricție. C. Imagine a ambelor mâini, demonstrând conformația normală a mâinii drepte și edemul pregnant al mâinii stângi afectate prin SBA

În cazul în care SBA este subapreciat sau subdiagnosticat, reprezintă o cauză relativ comună de morbiditate și mortalitate fetală și neonatală. Benzile constrictive afectează cel mai frecvent extremitățile, dar pot implica de asemenea și cordonul ombilical, ceea ce determină moartea fătului *in utero*<sup>(2,14)</sup>. Prognosticul fetal depinde de severitatea leziunii. Deoarece acest sindrom repre-

zintă un grup heterogen de anomalii, prognosticul depinde de zona afectată, variind de la o anomalie digitală simplă sau amputare a acestuia la o condiție letală, care implică distrugerea completă a craniului și encefalului sau a peretelui abdominal anterior.

Există numai două cazuri izolate care descriu liza *in utero* a benzilor din jurul unui membru afectat, cu

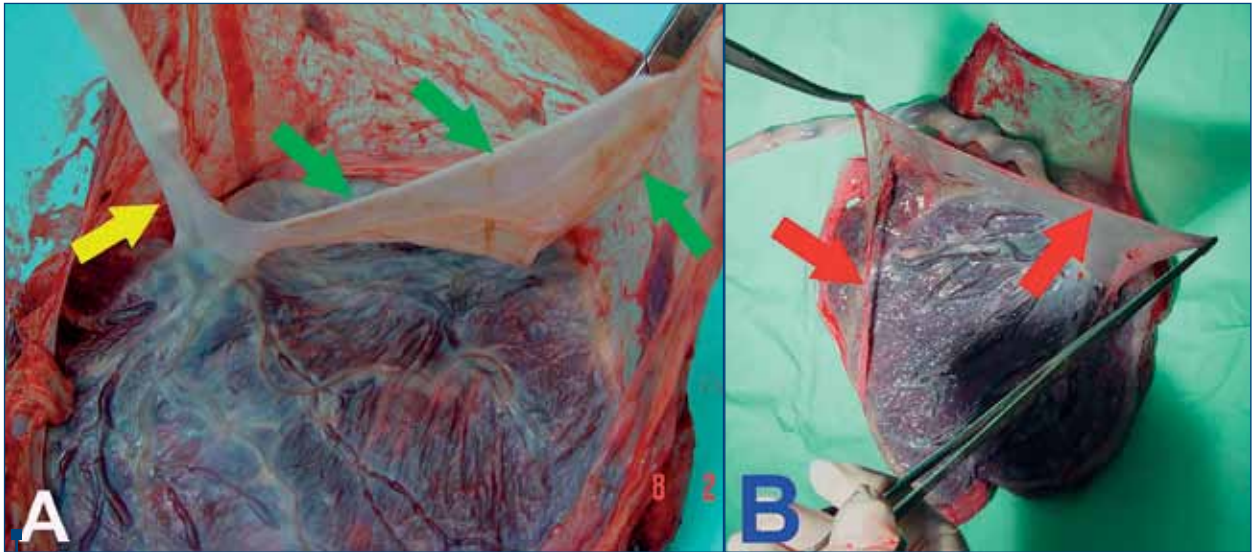


Figura 5. A, B. Imagini macro ale placentelor și membranelor fetale din SBA, demonstrând inserția benzii amniotice la nivelul cordonului ombilical (săgeată galbenă) și inserție amplă la nivelul amniosului (săgeți verzi). Bandă amniotică subțire (săgeți roșii) cu triplă ancorare la nivelul amniosului

restaurarea circulației și salvarea segmentului respectiv<sup>(10,15,16)</sup>.

Indicațiile pentru chirurgia fetală intrauterină sunt, cu câteva excepții, doar pentru condiții care pun în pericol imediat viața fătului, așa cum sunt malformațiile congenitale pulmonare cu hidrops, hernia diafragmatică, cu raport plămân-cord diminuat sau obstrucția uretrală și oligoamnios sever<sup>(2)</sup>.

**Rezonanța magnetică fetală.** Imaginile mai cuprinzătoare de anomalii congenitale furnizate prin rezonanță magnetică reprezintă o examinare complementară utilă diagnosticului ecografic, nu atât pentru identificarea benzilor amniotice, cât pentru precizia diagnosticului anomaliilor asociate, prognostic și consiliere<sup>(1,7)</sup>.

Edemul secundar constricției prin bandă amniotică apare ca semnal de fluid, îngroșând spațiul subcutanat.

**Tabelul 3** Diagnosticul diferențial al SBA

Diagnosticul diferențial al SBA depinde de defectul identificat ultrasonografic ca prim element al examinării care atrage atenția asupra unei anumite anomalii. Aceasta poate să fie banda amniotică însăși, care să conducă spre o explorare amănunțită obligatorie, sau una dintre consecințele prezenței acesteia în interiorul cavității amniotice.	Malformații limfatice sau vasculare <sup>(1,2)</sup>	Necesită examinare Doppler sistematică (Color/Power/HD flow)
	Sindromul VACTER <sup>(1,2)</sup>	Afectarea radiusului
	Anemia Fanconi <sup>(1,2)</sup>	Hipoplazia radială Degete absente
	Defectul malformativ complex al trunchiului și membrilor - Limb-body wall complex (LBWC) <sup>(2)</sup>	Model malformativ complex Mielomeningocel sau regresie caudală, defect parietal abdominal sau toracoabdominal, malformații ale membrilor (2 din 3 asociate pentru diagnostic)
	Sindromul de dispariție embrio-fetală din sarcina multiplă	Diagnosticat în primul trimestru de sarcină
	Alte malformații <sup>(10)</sup>	<ul style="list-style-type: none"> <li>■ Sindromul Adams-Oliver (defecte transversale ale membrilor)</li> <li>■ <i>Talipes equinovarus</i></li> <li>■ Rigiditatea articulațiilor mâinii/artrogripoza</li> <li>■ Hipoplazia femurală</li> <li>■ Limfangioame subcutanate localizate</li> <li>■ Defecte de tub neural (anencefalia)</li> <li>■ Pentalogia Cantrell</li> <li>■ Sindromul Klippel-Trenaunay-Weber</li> </ul>

Imaginile RMN ponderate T2 pot îmbunătăți vizualizarea benzilor amniotice<sup>(3,6)</sup>.

Deși SBA poate duce la constricția progresivă, cu amputarea intrauterină segmentară ulterioară și mutilare, intervenția prenatală nu este recomandată în general, deoarece condiția este nonletală. Întrucât constricția cordonului ombilical poate fi fatală, există un acord unanim acceptat privind intervenția, care ar trebui să fie luată în considerare după evaluarea riscurilor materne și a complicațiilor asociate procedurii. Cazurile cu malformații severe nu ar trebui să fie luate în considerare pentru intervenție chirurgicală *in utero*, având deja un prognostic nefavorabil<sup>(1,2,15,17,18)</sup>.

## Concluzii

SBA reprezintă un grup de malformații congenitale foarte variabile, asociate cu prezența benzilor amniotice. SBA reunește multiple anomalii congenitale care pot implica membrele, regiunea craniofacială sau trunchiul. Examinarea ultrasonografică reprezintă standardul pentru diagnostic. RMN fetal este complementar ultrasono-

grafiei și poate deschide noi perspective în diagnosticul prenatal. Aproape toate cazurile de SBA evoluează spre naștere prematură. Benzile amniotice pot să apară spontan sau ca urmare a manevrelor intraamniotice. Anomaliile pot varia de la cazuri asimptomatice, cu prognostic fetal foarte bun, mergând până la benzile de constricție circulare sau spiralate la nivelul degetelor sau al unui membru, până la forme mai complexe și neobișnuite, care implică regiunea toracică, abdominală și craniofacială. Benzile amniotice pot fi dificil de vizualizat în evaluarea ultrasonografică de rutină. Diagnosticul se realizează de multe ori pe baza efectelor fetale, observate în etape variabile ale gestației. Chirurgia fetoscopică pentru SBA are la acest moment puține rezultate concrete cuantificabile, fiind rezervată cazurilor atent selecționate în centre de referință în chirurgia fetală. Constricția sau strangularea progresivă a cordonului ombilical, cu iminența morții fetale, reprezintă practic o indicație fetoscopică de urgență, cu rezultate impredictibile. Prognosticul fetal depinde esențial de severitatea efectului benzilor asupra fătului. ■

## Bibliografie

- Montero FJ, Fuchs KM. Amniotic Band Sequence, in: Copel JA (Editor), D'Alton ME, Gratacós E, Platt LD, Tutschek B, Feltovich H, Odibo AO. Obstetric Imaging, Elsevier Saunders, 2012, 477-480.
- Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME, Malone FD. Fetology-Diagnosis and Management of the Fetal Patient, Second Edition. McGraw-Hill Medical, 2010, 687-697.
- Chapman T, Santoro SL, Hopkin RJ. Genetic Abnormalities and Syndromes, in: Kline-Fath BM, Bulas DI, Bahado-Singh R (Editors). Fundamental and Advanced Fetal Imaging. Ultrasound and MRI, Wolters Kluwer Health, 2015, 720-770.
- Goldfarb CA, Sathienkijkanchai A, Robin NH. Amniotic constriction band: a multidisciplinary assessment of etiology and clinical presentation. J Bone Joint Surg Am. 2009; 91 Suppl 4:68-75.
- Zangen R, Boldes R, Yaffe H et al. Umbilical cord cysts in the second and third trimesters: significance and prenatal approach, Ultrasound Obstet Gynecol, 2010;36(3):296-301.
- Neuman J, Calvo-Garcia MA, Kline-Fath BM et al. Prenatal imaging of amniotic band sequence: utility and role of fetal MRI as an adjunct to prenatal US, Pediatr Radiol. 2012; 42(5):544-51.
- Rohrbach M, Chitayat D, Drake J et al. Prenatal diagnosis of fetal exencephaly associated with amniotic band sequence at 17 weeks of gestation by fetal magnetic resonance imaging, Fetal Diagn Ther. 2007;22(2):112-5.
- Chen CP. Prenatal diagnosis of limb-body wall complex with craniofacial defects, amniotic bands, adhesions and upper limb deficiency, Prenat Diagn. 2001;21(5):418-9.
- Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE. Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesion, and mutilation (ADAM) sequence in a South American (ECLAMC) population, Am J Med Genet A. 2003;118A(2):135-45.
- Benacerraf BR (Editor). Ultrasound of Fetal Syndromes, Second Edition, Churchill Livingstone Elsevier, 2008, 356-362.
- Berceanu C, Berceanu S, Deva DV et al. 3D/4D sonographic imaging and pregnancy outcome in amniotic band syndrome, Ultrasound Obstet Gynecol., 2010; 36(Suppl. 1):91.
- Inubashiri E, Hanaoka U, Kanenishi K et al. 3D and 4D sonographic imaging of amniotic band syndrome in early pregnancy, J Clin Ultrasound., 36(9):573-5.
- Bodamer OA. Amniotic band sequence, in: Basow DS (Editor), UpToDate. Waltham MA: UpToDate; 2010.
- Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D et al. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome, Prenat Diagn. 2004;24(3):198-201.
- Keswani SG, Johnson MP, Adzick NS et al. In utero limb salvage: fetoscopic release of amniotic bands for threatened limb amputation, J Pediatr Surg. 2003;38(6):848-51.
- 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):520-2.
- Moran SL, Jensen M, Bravo C. Amniotic band syndrome of the upper extremity: diagnosis and management, J Am Acad Orthop Surg. 2007;15(7):397-407.
- Soldado F, Aguirre M, Peiró JL et al. Fetoscopic release of extremity amniotic bands with risk of amputation, J Pediatr Orthop. 2009; 29(3):290-3.