

Recomendações Anestésicas para Síndrome da Banda Amniótica

Nome da doença: Síndrome da Banda Amniótica

ICD 10: P02.8

OMIM:

Sinônimos: Constrição da banda amniótica, complexo de ADAM (amniotic deformities, adhesion, and mutilation), sequência da banda amniótica, bandas de constrição congênitas, pseudoainhum, complexo da parede corporal dos membros, complexo de perturbação amniótica, sulcos anulares, amputação congênita, displasia de Streeter, anomalia de Streeter, defeitos terminais transversais de membro, bandas de tecido aberrante, cordões fibrosos mesoblásticos amniocoriônicos, bandas amnióticas

Sumário da doença: A síndrome da banda amniótica (SBA) consiste em um amplo espectro de malformações congênitas, dependendo das partes do corpo afetada.

Existem duas hipóteses sobre a formação de bandas amnióticas e SBA. A teoria do "modelo extrínseco" explica a ruptura do âmnio sem a ruptura do córion, o que leva a oligohidrânio transitório devido à perda de líquido amniótico através do córion inicialmente permeável. O feto passa para o celoma embrionário extra através do defeito e entra em contato com o mesoderma 'pegajoso' na superfície coriônica do âmnio, resultando em emaranhamento das partes fetais e abrasões na pele. O emaranhamento de partes fetais por bandas amnióticas causa anéis de constrição e amputações, enquanto abrasões na pele podem levar a defeitos de ruptura, como cefalocelos e a deglutição das bandas causam fendas assimétricas na face. O "modelo intrínseco" de Streeter sugere que as anomalias e as bandas fibrosas têm uma origem comum, causada por uma perturbação do desenvolvimento do disco germinativo do embrião inicial. A maioria dos casos de SBA não é de origem genética e ocorre esporadicamente, sem recorrência em irmãos ou filhos de adultos afetados. Trauma materno, insulto teratogênico, ooforectomia durante a gravidez, aparelho contraceptivo intra-uterino, amniocentese e incidência familiar de distúrbios do tecido conjuntivo (síndrome de Ehler-Danlos) são alguns dos fatores etiopatológicos implicados. [1]

A SBA afeta ambos os sexos igualmente, com uma incidência de 1 em 1.200 a 15.000 nascidos vivos [2] e 1 em 70 natimortos. [3] Devido à possibilidade de diferentes combinações de anomalias, não há dois casos idênticos de SBA. Crianças com SBA apresentam achados clínicos muito polimórficos: Defeitos craniofaciais: fenda facial vertical e oblíqua, fenda labial e palatina, defeitos orbitais (anofthalmia, microftalmia, enoftalmia), anormalidades da córnea, microtia, malformações do sistema nervoso central (anencefalia, encefalocele) e defeitos na calvária. [4]

Defeitos truncais: defeito na parede torácica com extrofia cardíaca, hipoplasia pulmonar, escoliose, defeito na parede abdominal, extrofia de órgãos abdominais, estrangulamento do cordão umbilical com resultado muitas vezes letal. [5]

Defeitos nos membros: anéis de constrição, linfedema dos dedos, encurtamento dos membros ou amputação intra-uterina dos membros, amputação dos dedos (na maioria das vezes 2, 3 e 4 dedos) e dedos dos pés, sindactilia, hipoplasia dos dedos, pé torto, pseudoartrose, luxação de quadril e paralisia do nervo periférico.

Outras anomalias: gastrosquise, atresia do intestino delgado, agenesia renal, síndrome de Patau, displasia septo-óptica.

Em 1961, Patterson descreveu uma classificação [6] que ainda é relevante hoje:

- a) Constrições de anel simples;
- b) constrição do anel acompanhada de deformidade da parte distal com ou sem linfedema;
- c) Constrições em anel acompanhadas pela fusão de partes distais que variam de leve a grave, acrossindactilia e
- d) Amputações intra-uterinas.

O SBA costuma ser difícil de diagnosticar antes do nascimento. O ultra-som pré-natal pode ajudar na visualização de bandas amnióticas ligadas a um feto com restrição de movimento, anéis de constrição nas extremidades e amputações irregulares dos dedos das mãos e dos pés com sindactilia terminal. Recentemente, as técnicas de ultra-som 3D e 4D contribuem para diagnósticos pré-natais mais sensíveis do SBA. A ressonância magnética fetal pode ser útil em casos complicados. O estudo com Doppler do membro contraído pode ser útil no diagnóstico da amputação intra-uterina, bem como na tomada de decisões sobre o tratamento intra-uterino. O exame físico é a principal forma de diagnóstico pós-natal do SBA, buscando estabelecer possíveis malformações de diferentes órgãos e partes do corpo. O ultrassom, ecocardiografia e radiografia podem ajudar a diagnosticar ou descartar outras anomalias associadas.

A estratégia de gerenciamento do SBA depende da extensão das anomalias associadas. O tratamento é principalmente cirúrgico, com uma abordagem individual para cada caso. A maioria das referências recomenda o uso de zetaplastia ou W-plastia após a excisão da banda de constrição, em uma ou duas etapas. O término da gravidez geralmente é proposto no momento do diagnóstico de anormalidades craniofaciais e viscerais graves, enquanto defeitos menores nos membros podem ser reparados com cirurgia pós-natal. Ultimamente, tem havido algumas tentativas de tratamento pré-natal com SBA - corte fetoscópico a laser de bandas amnióticas, antes que a compressão no feto cause malformações. [7] Patterson, em seu estudo de 52 pacientes com anéis de constrição congênita, havia relatado apenas dois casos de amputações abaixo do joelho, além de outros defeitos osteomusculares. [6] Zych et al. em 1983, relataram um caso de envolvimento de bandas congênicas, pseudoartrose e gangrena iminente da perna, que foi recuperada com múltiplas zetaplastias. [8] Greene et al. recomendaram uma liberação em um estágio para as bandas de constrição congênita circunferencial que foram realizadas nas quatro extremidades. [9] Em 2006, Samra et al. relataram um caso de banda amniótica grave e constrictiva com uma extremidade inferior ameaçada em um recém-nascido, que foi recuperada com várias zetaplastias durante um acompanhamento funcional de 6 anos. [10] Recentemente, Choulakian et al. descreveram uma abordagem em duas etapas do fechamento direto após excisão da banda de constrição. [11] Portanto, o resultado da doença depende da gravidade da malformação associada a ela.

A medicina está em desenvolvimento



Talvez haja novo conhecimento

Cada paciente é único

Talvez o diagnóstico esteja errado



Encontre mais informações sobre a doença, os seus centros de referência e organizações de pacientes na Orphanet: www.orpha.net

Cirurgia típica

A cirurgia geralmente é realizada por razões estéticas e uma correção em estágios pode garantir a adequação da vascularização ao membro ou dígito residual. Principalmente liberação de bandas de contração dos membros afetados. Cirurgia intra-uterina, sindactilia, amputação congênita, impressão 3D de próteses, reparo de fenda labial e palatina, estrabismo e pé torto.

Se a constrição estiver presente ao redor dos dedos ou extremidades, pode ser necessário tratamento cirúrgico urgente devido a comprometimento vascular.

Tipo de anestesia

Nenhuma recomendação específica para anestesia geral ou regional. Anestesia geral, juntamente com anestesia regional ou anestesia local, seria uma escolha melhor diante de pacientes pediátricos e tratamento da dor pós-operatória.

Exames adicionais pré-operatórios necessários (além do cuidado padrão)

Uma história detalhada, avaliação clínica e investigações laboratoriais apropriadas ajudam a detectar qualquer anomalia sistêmica. Registros anestésicos de cirurgias anteriores são úteis para se ter uma idéia do manejo das vias aéreas.

Pacientes com SBA com escoliose grave podem estar associados a doenças cardíacas ou pulmonares devido a restrição do tamanho torácico. [12] A avaliação pré-operatória pelo pediatra, cardiologista ou pneumologista deve ser considerada em pacientes com SBA para descartar anomalias ou doenças congênitas, avaliar a prontidão para a cirurgia e otimizar o paciente antes da cirurgia.

Preparação específica para o manejo da via aérea

Os anestesistas devem sempre estar preparados para as vias aéreas difíceis nos casos com envolvimento craniofacial. Além das deformidades no SBA, as vias aéreas pediátricas são desafiadoras devido à anatomia única (tamanho menor, corda vocal entre C1-C4 com uma angulação anterior, uma epiglote grande e flexível, e um occipital grande) e fisiologia (obstrução frequente das vias aéreas superiores sob AG, metabolismo mais alto e dessaturação mais rápida durante o período de apneia).

Devem ser mantidos prontos a estação de via aérea difícil com diferentes tamanhos de tubos endotraqueais, via aérea com máscara laríngea, videolaringoscópio, fibroscópio pediátrico etc. Defeitos na redução de membros podem dificultar o acesso vascular.

Muitas vezes, os pacientes com SBA estão associados à fenda labial ou fenda palatina. [13] Em pacientes com fenda palatina grande, um medidor é colocado para preencher a lacuna e melhorar a visualização da glote durante a laringoscopia direta.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

A necessidade de transfusão perioperatória depende da condição do paciente no momento da apresentação. Borkar et al. relataram um caso de SBA em uma mulher adulta com anemia grave (hemoglobina 5,1 gm%) e trombocitose (contagem de plaquetas – 785.000/mm³). Duas unidades de sangue total foram transfundidas para o paciente. [14]

Preparação específica para anticoagulação

Não reportado.

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

O posicionamento ou mobilização de pacientes com SBA com contratura anormal das extremidades pode ser difícil. Portanto, deve-se tomar o máximo cuidado para apoiar os membros. Os pontos de pressão devem ser preenchidos com rolos de algodão ou compressas de gel adequadamente antes da cirurgia.

Prováveis interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo

Não reportado.

Procedimento anestesiológico

Como a cooperação é freqüentemente limitada em pacientes pediátricos, a pré-medicação sedativa e a presença dos pais durante a indução podem ser úteis.

Cada paciente com SBA precisa de um plano anestésico individual. A decisão da indução inalatória ou intravenosa deve ser baseada individualmente.

Muñoz et al relataram um caso de bandas amnióticas que abrangem o cordão umbilical e o membro inferior esquerdo, que foi liberado a laser por fetoscopia às 21 semanas de gestação, sob anestesia intramuscular no feto e anestesia peridural com sedação na mãe. [15] Atropina (10 µg / kg), fentanil (15 µg / kg) e vecurônio (0,1 mg / kg) foram administrados por via intramuscular no feto.

Monitorização específica ou adicional

Para prevenir a hipotermia, várias medidas como cobertura adequada das extremidades com cobertores quentes, elevação da temperatura ambiente e fluidos intravenosos quentes podem ser tomadas. A extubação deve ser realizada quando houver respiração espontânea regular, movimentos vigorosos de todos os membros, boa saturação de oxigênio e ausência de hipotermia significativa.

Complicações possíveis

O manejo desta doença deve ser multidisciplinar e o resultado depende da gravidade das malformações.

Cuidados pós-operatórios

Os protocolos de rotina de cuidados pós-operatórios e controle da dor devem ser seguidos.

Problemas agudos relacionados à doença e seus efeitos na anestesia e recuperação

Não reportado.

Anestesia ambulatorial

Esta opção depende do procedimento cirúrgico, condição do paciente, distância entre a casa e o hospital do paciente.

Anestesia obstétrica

Não reportado.

Referências e links da internet

1. Mistry T, Mathur R, Saini N, Rathore P. Perioperative management of amniotic band syndrome: a case report and literature review. *Anaesth Pain & Intensive Care* 2015;19(4):505-9
2. Stevenson RE, Hall JG. *Human Malformations and related anomalies*, 2nd ed, Oxford University Press 2006.p.871
3. Kalousek DK, Bamforth S. Amnion rupture sequence in previable fetuses. *Am J Med Genet* 1988; 31:63
4. Bouguila J, Ben Khoud N, Ghrissi A, Bellalah Z, Belghith A, Landolsi E, et al. Amniotic band syndrome and facial malformations. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007;108(6):526-9
5. Poeuf B, Samson P, Magalon G. Amniotic band syndrome. *Chir Main* 2008 Dec;27 Suppl 1:S136-47
6. Patterson TJ. Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg* 1961;14:1-31
7. Quintero RA, Morales WJ, Phillips J, Kalter CS, Angel JL. In utero lysis of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10(5):316-20
8. Zych GA, Ballard A. Constriction band causing pseudarthrosis and impending gangrene of the leg. A case report with successful treatment. *J Bone Joint Surg* 1983;65A:410-12
9. Greene WB. One stage release of congenital constriction bands. *J Bone Joint Surg Am* 1993;75:650-65
10. Samra S, Samra AH. Threatened lower extremity in a neonate from a severely constricting amniotic band. *Ann Plast Surg* 2006;57:569-72
11. Choulakian MY, Williams HB. Surgical correction of congenital constriction band syndrome in children: Replacing Z-plasty with direct closure. *The Canadian Journal of Plastic Surgery.* 2008;16(4):221-3
12. Laub D. *Congenital Anomalies of the Upper Extremity: Etiology and Management.* 1st edition. New York: Springer; 2014.p.42-43
13. Buccoliero AM, Castiglione F, Garbini F, Moncini D, Lapi E, Agostini E, Fiorini P, Taddei GL. Amniotic Band Syndrome: a case report. *Pathologica.* 2011;103(1):11-3
14. Borkar MS, Gajbhare P, Pandey VR, Patil S. A Case of Congenital Amniotic Band Syndrome Involving All the Four Limbs With Severe Anemia With Thrombocytosis: A Rare Occurrence in an Elderly Adult. *Indian Journal of Applied Research* 2015;5(7):24-5
15. Muñoz C, Munar F, Manrique S, Higuera T. Liberación de brida amniótica: implicaciones anestésicas [Amniotic bands division: anesthetic implications]. *Med Clin (Barc).* 2008 Dec 6;131(20):796-7.

Data da última modificação: Julho 2017

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

Tuhin Mistry, MD, Anaesthesiologist, Room No. A-92, RD Hostel, SMS Medical College and Hospital, Jaipur, Rajasthan, India
dr.tuhin2014@gmail.com

Divulgação (ões) Os autores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar. Esta recomendação não foi financiada.

Esta recomendação foi revisada por:

Revisores

Anupam Das, Department of Dermatology, Building - “Prerana” 19, Phoolbagan, Kolkata, West Bengal, India
anupamdasdr@gmail.com

Sinem Ciloglu, Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Haydarpasa Training and Research Hospital, Haydarpasa Egitim ve Arastirma Hastanesi, Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi Klinigi, Istanbul, Turkey
eroglusinem@yahoo.com

Divulgação (ões) Os revisores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar.

Esta recomendação foi traduzida para o português por:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anestesiologista, MD, TSA, MSc
Santos, Brasil
degrandi@gmail.com
