



Università degli Studi di Padova
Dipartimento di Scienze Ginecologiche e della Riproduzione Umana
Scuola di Specializzazione in Ginecologia e Ostetricia
Direttore Prof. Giovanni Battista Nardelli

La sindrome da bande amniotiche

- ***Dott.ssa Valeria Bernardi***

Case report

- M.B., 26 anni
- Marito consanguineo
- PARA 1001 (PS a termine nel 2011)
- Anamnesi patologica prossima e remota: ndp

- Giunge alla nostra osservazione a 18 s.g., per riscontro all'indagine di screening di «malattia delle bande amniotiche»

- Quadro ecografico; indagine di II livello (18 s.g.):

Banda amniotica che coinvolge il piede sinistro, con edema importante dello stesso, il piede destro, che risulta torto e lievemente edematoso, ed il cordone ombelicale

Flusso vascolare conservato in entrambe le estremità inferiori

Ridotti movimenti di flesso-estensione di entrambe le caviglie

Non alterazioni Doppler-flussimetriche a carico del cordone ombelicale

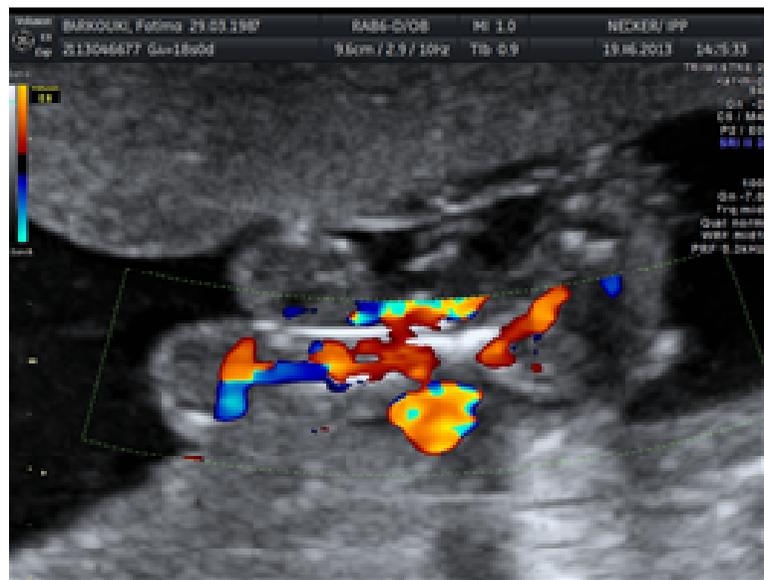
Quadro ecografico invariato nei controlli a una e due settimane di distanza



Marcato edema del piede sinistro

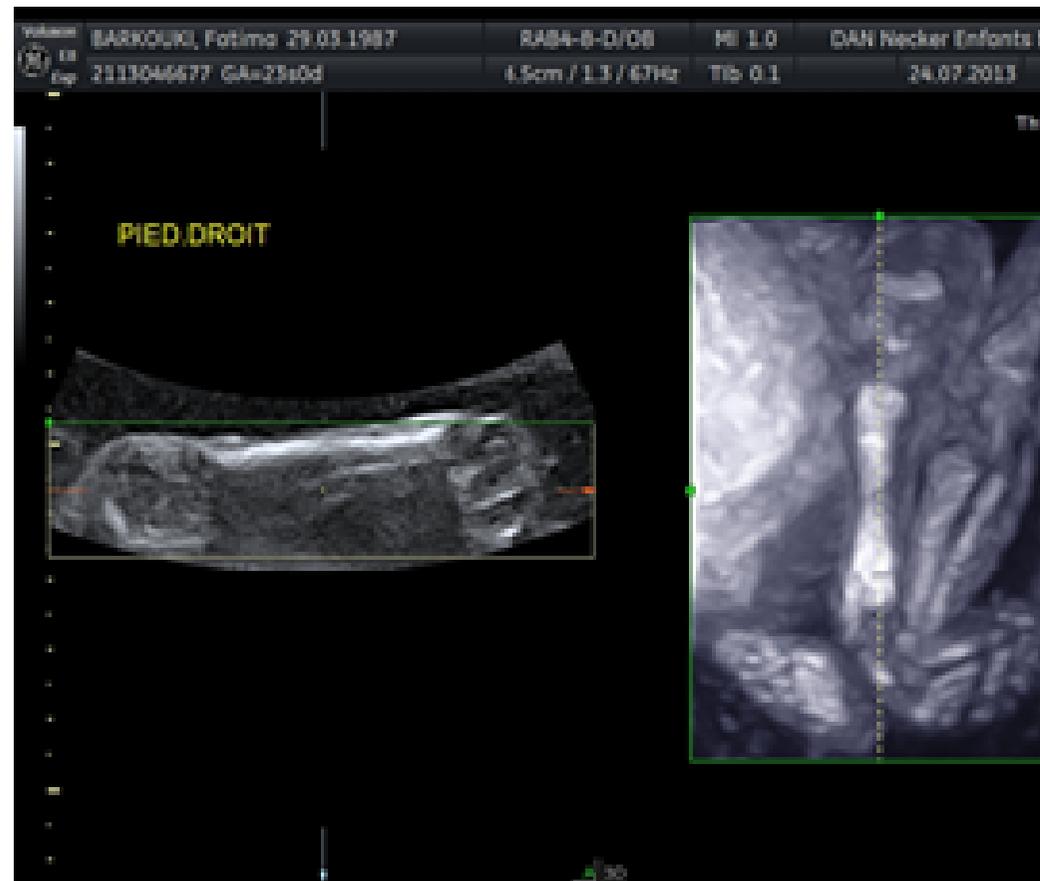
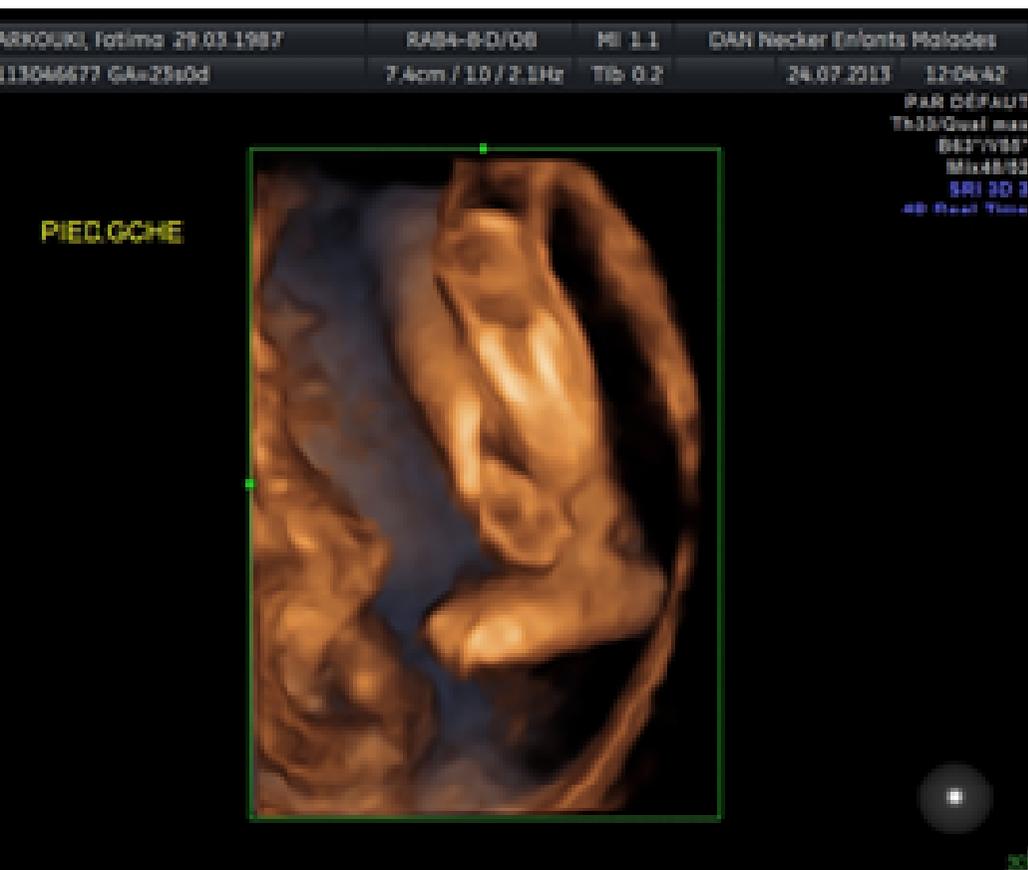


Piede destro torto, edema lieve



Coinvolgimento del cordone ombelicale

le sinistro



Piede d

Fetoscopia diagnostica e operativa a 20 s.g.

- Anestesia locale materna + sedazione
- Inserimento transplacentare marginale (placenta anteriore) di un solo trocar, mediante guida ecografica
- Fetoscopio con fibra laser: 2 mm; 0° per la procedura diagnostica
 - Anestesia fetale
 - Prelievo per cariotipo fetale (46 XY)
 - Visualizzazione di multipli foglietti amniotici che intrappolavano i piedi destro e sinistro, ed il cordone ombelicale
- In considerazione delle difficoltà tecniche: fetoscopio 2 mm; 70°
 - Lisi delle bande amniotiche non coinvolgenti il cordone mediante laser, e dissezione per via smussa di quelle prossime al cordone ombelicale



Controllo ecografico (20+5 s.g.)

- Riduzione dell'edema a carico degli arti inferiori
- Flusso ematico visibile in entrambi gli arti
- Ripristino della normale funzionalità delle caviglie, con movimenti indipendenti delle stesse
- Persistenza della posizione varo-equina del piede destro

Proseguimento monitoraggio ecografico della gravidanza, con progressiva risoluzione del quadro di edema e assenza di complicanze legate all'intervento

Parto spontaneo a 38+2 s.g. (M, 3380 g; APGAR 9-10)





Piede destro:

Posizione varo-equina

Compromissione delle dita del piede con perdita
sostanza in corrispondenza dei siti di costrizione





Piede sinistro:

Normoconformato

Perdita di sostanza lieve a carico della
caviglia



Malattia delle bande amniotiche Amniotic band syndrome (ABS)

Complesso malformativo congenito sporadico causato dalla presenza di bande amniotiche e caratterizzato da asimmetria e polimorfismo dei difetti

Incidenza 1:3000-1:15000 nati vivi

Bianchi et al. «Fetology: Diagnosis and Management of Fetal Patient.» New York, London: McGraw-Hill, 2000

Malattia delle bande amniotiche

Amniotic band syndrome (ABS)

Eziologia: 2 teorie

I: modello estrinseco

Rottura precoce di membrane amniotiche strutturalmente normali, con conseguente formazione di aderenze tra cute fetale e amnios o tra cordone e amnios, alla base delle anomalie congenite malformative riscontrate

Torpin R. Amniochorionicmesoblastic fibrous strings and amniotic bands.

Am J Obstet Gynecol 1965; 91:65

II: modello intrinseco

Le bande fibrose e le anomalie fetali riscontrate avrebbero come origine comune un'anomalia nelle fasi precoci dello sviluppo dei dischi germinali embrionali

Streeter GL. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation.

Contrib Embriol Carnegie Ins 1930; 22: 1.

ABS: quadro clinico eterogeneo

- Difetti a carico degli arti:
accorciamento, amputazioni, costrizioni, sindattilia e pseudo-sindattilia, ipoplasia, linfedema distale, deformità dei piedi e lussazione dell'anca
- Difetti cranio-facciali:
acrania, malformazioni facciali, labbro e palato leporino, difetti a carico di occhi, orecchi o naso, encefalocele, atresia delle coane, craniosinostosi, ventricolomegalia con/senza idrocefalia, oloprosencefalia
- Difetti di parete:
difetti della parete addominale o toracica, ectopia cordis, eviscerazione, gastroschisi, onfalocele,
- Difetti viscerali:
ipoplasia polmonare (secondaria all'oligoidramnios conseguente alla precoce rottura delle membrane)
- Altri:
cordone corto (secondario ai ridotti movimenti fetali), scoliosi, difetti del rachide, genitali ambigui

ABS e BWC: due entità differenti?

Amniotic band syndrome

= amputazioni o bande di costrizione a carico di dita o arti, o difetti cranio-facciali

Body wall complex

= difetti di parete, ad eziologia diversa, ivi comprese le bande amniotiche, associati o meno ad altri difetti

Bande amniotiche più precoci!

*M.L. Martinez-Frias: Epidemiological Characteristics of Amniotic Band Sequence (ABS) and Body Wall Complex (BWC)
Are They Two Different Entities?*

Proposed prenatal classification of ABS by Husler et al. (modified postnatal classification by Weinzweig, 1995)

Prenat Diagn 2009;29:457-463

1. Bande amniotiche senza segni di costrizione
2. Costrizione senza anomalie vascolari (studi Doppler vascolari normali, confrontati con i controlaterali); possibili deformità distali
 - A. Linfedema assente o lieve
 - B. Linfedema severo
3. Costrizione severa con iniziale compromissione del flusso arterioso
 - A. Flussi distali anormali
 - B. Assenza di flusso all'estremità
4. Incurvamento o frattura delle ossa lunghe nel sito di costrizione
5. Amputazione intrauterina

2. Classification system proposed for amniotic band sequence.

Phenotype	Finding
	Craniofacial defect + limb defects
	Craniofacial defect + limb defects + abdominal wall, spinal column, and/or thoracic defects
	Limb defects + abdominal wall, spine, and/or thoracic defects
	Isolated defect (craniofacial, limbs, or body wall)

n-Huerta ME, et al. *Amniotic band sequence*. *Rev Invest Clin* 2013; 65 (4): 300-306

50 casi di diagnosi prenatale di Amniotic Band Syndrome, raccolti dal 1993 al 2010 presso l'Istituto Nazionale di Perinatologia Isidro Espinosa de los Reyes

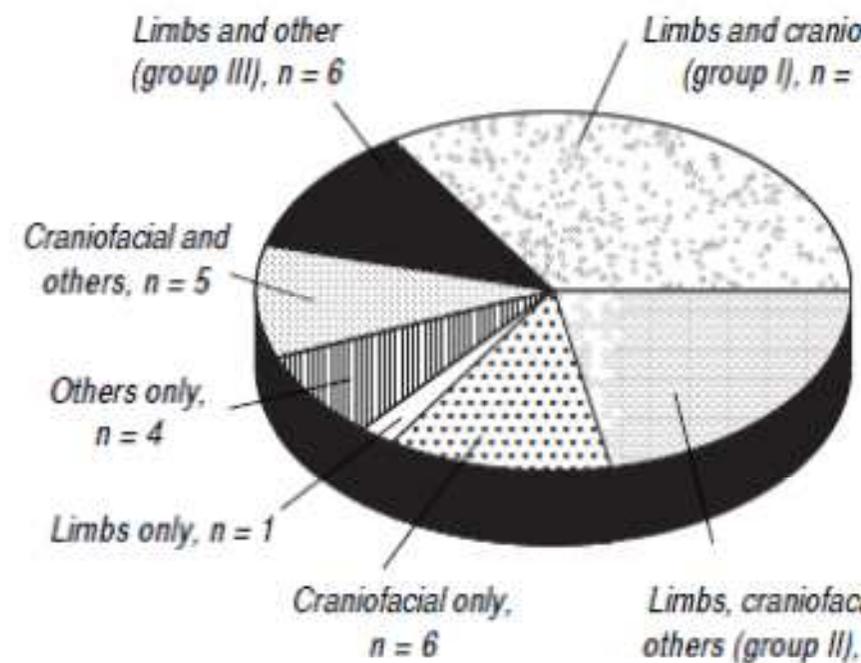


Figure 2. Amniotic band sequence phenotype and frequency distribution.

In utero lysis of amniotic bands

R. A. Quintero, W. J. Morales, J. Phillips, C. S. Kalter and J. L. Angel

Florida Institute for Fetal Diagnosis and Therapy, St. Joseph's Women's Hospital, Tampa, Florida, USA

- Prima esperienza prenatale di trattamento chirurgico di bande amniotiche su feti umani
- Prima volta che si interveniva in utero per una condizione fetale non letale

Obiettivo: prevenire la perdita sia anatomica che funzionale dell'arto

Benefici

Ripristino dell'apporto vascolare e della funzionalità del segmento coinvolto (50%)

Prevenzione dell'amputazione intrauterina

Miglioramento della qualità di vita



Rischi

- Intra-operatori
 - Sanguinamento intra-amniotico
 - Sanguinamento uterino
 - Impossibilità di completare l'intervento
- Post-operatori
 - pPROM (57%) e parto pretermine (7%)
 - Scollamento amnio-placentare

...un delicato equilibrio....

Indicazioni all'intervento chirurgico

1. Alterazioni del flusso arterioso distale all'arto
2. Presenza di bande costrittive attorno al cordone ombelicale

When is fetoscopic release of amniotic bands indicated? Review of outcome of cases treated *in utero* and selection criteria for fetal surgery

Margaret R. Hüslér³, R. Douglas Wilson^{1*}, Steven C. Horii², Michael W. Bebbington¹, N. Scott Adzick¹
and Mark P. Johnson¹

Indicazioni al management conservativo

1. Linfedema severo senza alterazioni flussimetriche

Amniotic band finding

Description:

a) Location
b) Number
c) Thickness

Morphologic ultrasound scan:

a) Limbs
b) Craniofacial
c) Body wall and spine

Was a defect found?

No

Is there a constriction of a limb and/or of the umbilical cord as a result of an amniotic band?

No

Routine follow-up*

No

Weekly ultrasound

Yes

Evaluate the indication for fetoscopy

Yes

Phenotype classification

Is it compatible with life?

No

Medical and psychological counseling

Yes

Prenatal surveillance with ultrasound according to defect type and multidisciplinary management at time of birth

Yes

Is it a stage 2 or 3 of the Weinzweig classification or is it the umbilical cord?

No

Fetoscopia operativa: metodica

Uno (71% dei casi) o due accessi (28%)

3 metodiche di dissezione:

1. Dissezione per via smussa
2. Taglio a lama fredda
3. Dissezione mediante fibra laser

Per la visualizzazione:

- Fetoscopio (2-4 mm)
- Guida ecografica

Case # Author	Location of amniotic bands; (Level)	Procedure and Surgical complications	Outcome	Neonates	PPROM After Intervention, (week/ Day)
1 <i>Quintero et al.,1997</i> ⁶	L forearm (Ulnar deviation)	<u>2 entries; 2.7 mm 5° endoscope and scissors to cut the amniotic band</u> Uterine wall bleeding led to second port removal	Electively delivered at 39 wks	Evidence of radial paresis and mild hypoplasia. Bilateral cleft lip + type 4 Tessier craniofacial cleft.	No PPROM
2 <i>Quintero et al.,1997</i> ⁶	L ankle (Marked edema + blood flow)	<u>2 entries; 2.4 mm 5° endoscope, and 400µ contact YAG Laser</u> No complication	NSVD at 34 wks and 3days	Full function of the foot after Z-plasties	31 wk of GA (8 wks)
3 <i>Keswani et al.,2003</i> ¹⁴	L wrist (edema+ blood flow)	<u>1 entry; 4.0 mm trocar endoscope, and 600µ contact ND:YAG Laser</u> No complication	Delivered at 33 wks	Secondary lymphedema of the hand after delivery.	27 weeks of GA (4 wks)

<p>4 <i>Keswani et al., 2003¹⁴</i></p>	<p>R wrist (Significant edema + perfusion)</p>	<p>1 entry; 4.0 mm trocar with 3.0 mm 5° endoscope, and 400µ contact ND: YAG Laser No complication</p>	<p>Delivered at 32 wks</p>	<p>Atrophic malformed, but viable right hand Amputation of the right hand for prosthesis compatibility.</p>	<p>19 wks and 4 days of GA (4 days)</p>
<p>5 <i>Sentilhes et al., 2004³</i></p>	<p>R leg (severe edema)</p>	<p>1 entry; 4.0 mm trocar with 3.0 mm 0° endoscope, and scissors Surgery failed due to intraamniotic bleeding despite amnioinfusion</p>	<p>C/S at 33wks</p>	<p>Severe edema of the distal limb and a right clubfoot Pseudosyndactyly of the left hand and foot</p>	<p>32 wks of GA (4 wks)</p>
<p>6 Unpublished, 2005⁶</p>	<p>R forearm (Radial vein and artery patent, ulnar artery not seen)</p>	<p>2 entries; 1.3 mm trocar and 1.0 mm 0° endoscope, and Diode Laser No complication</p>	<p>IUFD at 23 3/7 wks</p>	<p>IUFD at 23 3/7 weeks Fractured radius and ulna</p>	<p>No PPRM</p>

<p>7</p> <p><i>Ronderos-Dumit et al., 2006</i>¹⁸</p>	<p>R leg (Severe edema of the ankle and foot + resistance and a blood flow)</p>	<p>2 entries; 2.7 mm 5° endoscope, and scissors</p> <p>No complication</p>	<p>C/S at 37.3 wks</p>	<p>Fibrous annular rings in the third and fourth right toes at birth</p>	<p>No PPROM</p>
<p>8</p> <p><i>Peiró et al., 2009</i>¹⁹</p>	<p>L leg (marked edematous of ankle and foot+ blood flow)</p>	<p>1 entry; 3.0 mm trocar with 2.0 mm 0° endoscope, and 400µ contact ND:YAG Laser</p> <p>No complication</p>	<p>Delivered at 28 wks</p>	<p>Fetal limb was preserved with a severe residual constriction and mild distal edema.</p>	<p>22 wks of GA (24 hours)</p>
<p>9</p> <p><i>Soldado et al., 2009</i>⁴</p>	<p>L leg (severe edema of ankle and foot+ blood flow) R thigh R hand (Syndactyly)</p>	<p>1 entry; 3.0 mm trocar with 2.0 mm 0° endoscope, and contact ND:YAG Laser</p> <p>No complication</p>	<p>Delivery 31wks</p>	<p>Fetal limb had a severe residual constriction Right hand showed an acrosyndactyly Left clubfoot</p>	<p>31 wks of GA (9 wks)</p>

<p>10 <i>Soldado et al., 2009⁴</i></p>	<p>L leg (Severe edema) L hand (Syndactyly) Vascularization not reported</p>	<p>1 entry; 3.0 mm trocar with 2.0 mm 0° endoscope, and contact ND:YAG Laser No complication</p>	<p>Delivery 28 wks</p>	<p>Fetal limb severe residual constriction Left hand acrosyndactyly.</p>	<p>22 wks of GA (24 hours)</p>
<p>11 <i>Richter et al., 2012⁸</i></p>	<p>R hand (edema + movements and blood flow) Umbilical cord involvement</p>	<p>1 entry; 4.0 mm trocar with 2.9 mm 30° endoscope, and 600µ contact Diode laser No complication</p>	<p>C/S at 36 wks and 3 days</p>	<p>Circular skin defect of the right forearm</p>	<p>No PPROM</p>
<p>12 <i>Assaf et al., 2012⁹</i></p>	<p>R foot (Sever edema+ Movement)</p>	<p>1 entry; not available information about trocar and endoscope, and blunt dissection No complication</p>	<p>NSVD at 38 wks</p>	<p>Amputations of the distal right second toe, left first toe, right index finger, right distal middle, and right fifth digit</p>	<p>No PPROM</p>

<p>13 <i>(present)</i></p>	<p>R hand (edema, Blood flow +absent end diastolic flow) Umbilical cord involvement</p>	<p>1 entry; 3.0 mm trocar with 2.0 mm 0° endoscope, 600μ contact Diode laser and 1.0 mm gasping forceps and micro scissors</p> <p>No complication</p>	<p>NSVD at 37 wks and 6 days</p>	<p>1 cm wound at proximal radial wrist congenital amputation to tip of ring finger and congenital amputation of toes to bilateral great toe and 2nd toe</p>	<p>No PPRM</p>
<p>14 <i>(present)</i></p>	<p>R hand (Auto amputation of all fingers except small finger) L hand (severe amputation) Left sided small cleft lip and palatal cleft Umbilical cord involvement</p>	<p>1 entry; 3.0 mm trocar with 2.0 mm 0° endoscope, 600μ contact Diode laser</p> <p>No complication</p>	<p>SVD at 33 wks and 6 days</p>	<p>Bilateral symbrachydactyly unilateral incomplete left cleft lip and palate</p>	<p>33 wks and 5 days (13 wks)</p>

Javadian et al. Perinatal outcome after fetoscopic release of amniotic band – a single center experience and a review of the literature.

Outcome perinatale (1)

- 14 feti, mediana dell'EG alla diagnosi 21 s.g.:
 - 1 morte endouterina
 - 13 nati vivi
- 8 feti/14: pPROM (57%) a circa 4 settimane dalla procedura
- EG al parto: mediana 33+5 s.g. (28-39 s.g.)
 - 7% parto pretermine spontaneo
 - 8 feti/14 (57%): Parto pretermine < 37 s.g.
 - 3 feti/14 (21%): Extremely preterm delivery < 32 s.g.

Outcome perinatale (2)

- 7 feti/14 (50%): recupero funzionale dell'arto
- Per il restante 50%:
 - 1 morte endouterina (7%)
 - 3 casi di amputazione endouterina dell'arto
 - 2 casi di ridotta mobilità dell'arto coinvolto
 - 1 caso di amputazione post-natale dell'arto