

Complexo de parede abdominal-membros: relato de caso

Limb-body wall complex: case report

SINOPSE

Os autores relatam o caso de uma gravidez de 27 semanas, cujo feto era portador de várias anomalias anatômicas compatíveis com o diagnóstico de Complexo de Parede Abdominal-Membros.

O Complexo de Parede Abdominal-Membros é uma malformação congênita, esporádica, definida como uma combinação de no mínimo 2 a 3 características: (1) alteração dos membros; (2) tóraco e/ou abdominoesquise; (3) exencefalia ou encefalocele, com ou sem fendas faciais. Existem três maneiras de explicar tais malformações: ruptura precoce do âmnio, ruptura vascular e disgenesias embrionárias. A raridade dessa patologia e a importância de um centro de medicina fetal em um hospital de referência motivaram o relato do caso.

UNITERMOS: Complexo de Parede Abdominal-Membros, Malformação Fetal, Diagnóstico Pré-Natal.

ABSTRACT

The authors have reported a case of a 27 weeks gestation with several structural anomalies associated to Limb-body wall complex.

Limb-body wall complex is a rare, sporadic, congenital defect defined as a combination of at least two or three characteristics: (1) limb defects; (2) thoraco and/or abdominoschisis; (3) exencephaly or encephalocele with/without facial clefts. Three pathogenic mechanisms have been proposed: early amnion rupture, vascular disruption and embryonic dysgenesis. The fact of this pathology being rare and the importance of a Fetal Medicine Center at a reference hospital have motivated the report of this.

KEY WORDS: *Limb-Body Wall Complex, Fetal Defects, Prenatal Diagnose.*

JOSÉ MAURO MADI – Prof. Titular no Departamento de Clínica Cirúrgica (DCCI)/disciplina de Obstetrícia, no Centro de Ciências Biológicas da Saúde (CCBS) da Universidade de Caxias do Sul (UCS). Coordenador do Serviço de Obstetrícia do Hospital Geral de Caxias do Sul – Universidade de Caxias do Sul (HG/FUCS).

JOSÉ ROBERTO FESTUGATTO – Médico ultra-sonografista e do Serviço de Obstetrícia do HG/FUCS.

RENATO LUÍS ROMBALDI – Médico do Ambulatório Geral, área de Ginecologia e Obstetrícia, do CCBS/UCS, e do Serviço de Obstetrícia do HG/FUCS.

ALESSANDRA E. GUERRA GODOY – Médica Patologista do Serviço de Anatomia Patológica do HG/FUCS. Prof^a do Departamento de Ciências Biomédicas (DCBM)/Disciplina de Anatomia e Fisiologia Patológica, no CCBS/UCS.

CELSO PICCOLI COELHO – Prof. Titular no DCBM/Disciplina de Anatomia e Fisiologia Patológica, no CCBS/UCS.

Trabalho realizado no Serviço de Obstetrícia do Hospital Geral de Caxias do Sul – Universidade de Caxias do Sul.

✉ Endereço para correspondência:

José Mauro Madi

Hospital Geral de Caxias do Sul
Av. Prof. Antônio Vignolli, 255 – Petrópolis
9500-970 – Caxias do Sul – RS – Brasil

✉ madi@visao.com.br

ral envolvido ou comprimido (1). O diagnóstico pode ser feito antes do parto, pela identificação ultra-sonográfica das bandas, ainda que quadros de diminuição do líquido amniótico possam de alguma maneira interferir na visualização das bridas. O pé torto é achado comum, bem como oligodrâmnio. Se o feto deglutir um cordão fibroso, ocorrerão defeitos na face e mandíbula (3, 4).

RELATO DO CASO

Paciente de 17 anos, primigesta, cursando a 27^a semana de gravidez (idade gestacional ultra-sonográfica), sem assistência pré-natal até então, realiza o seu primeiro exame ultra-sonográfico após atendimento de urgência motivado por sangramento vaginal. Nessa ocasião, alguns achados ecográ-

INTRODUÇÃO

A incidência do Complexo de Parede Abdominal-Membros (CPAM) tem sido estimada em cerca de um caso para 5.000 a 10.000 gestações. Caracteriza-se por ser uma doença esporádica, sem conotação genética, sem relação com traumas, exposição a drogas, radiações ou infecção (1, 2), e que não apresenta influência de sexo ou raça.

Acredita-se que o CPAM resulte da ruptura parcial do âmnio, originando bandas mesodérmicas que se formam no lado coriônico do âmnio e que se aderirão e se entrelaçarão ao corpo fetal, podendo causar malformações associadas a vários graus de severidade.

A ruptura precoce do âmnio poderá ocasionar graves deformidades nas extremidades, no corpo e na região craniofacial fetal; a ocorrência de ruptura mais tardiamente no ciclo gestacional poderá provocar constrição de extremidades ou digital, motivando amputações (1, 2, 3).

As bandas são cordões fibrosos que se estendem da superfície externa do cório à cavidade amniótica. As extremidades fetais móveis podem ficar entrelaçadas, podendo estar presas, constriadas e imobilizadas (1).

Os achados ultra-sonográficos são inconstantes, ainda que factíveis a partir da 20^a semana, e as suas identificações dependerão do segmento corpo-

ficos mereceram relevo: (1) sistema nervoso central: não foram identificadas a calota craniana e estruturas da linha média; (2) perfil facial difícil de ser avaliado, em virtude de aparente micrognatia e somente um globo ocular; (3) coluna vertebral encurtada em toda sua extensão e tortuosa no corte longitudinal; (4) contorno torácico mal definido, não sendo observado o parênquima pulmonar na sua topografia habitual; protusão do coração (*ectopia cordis*), conforme a Figura 1; (5) ex-

tensa solução de continuidade, acometendo toda a parede abdominal, com exposição de alças intestinais, fígado e demais órgãos abdominais; presença de imagens septadas livres na cavidade amniótica, possivelmente de origem âmnica (Figuras 2, 3 e 4); (6) membros inferiores com alteração da angulação de inserção de sua extremidade com a perna, sugestivo de pé torto congênito (Figura 5); (7) cordão umbilical de difícil visualização, com redução significativa de comprimento.

Após o parto vaginal, rápido, o recém-nascido, natimorto, pesou 646,5g. A necropsia (exame nº 1147-01AP de 26/06/02, do Serviço de Anatomia Patológica do HG/FUCS) revelou feto do sexo masculino, com múltiplas malformações, apresentando, aderido à parede abdominal, porção de tecido placentário, pesando em conjunto 59,5g. Em separado, o feto pesou 587g e mediu cerca de 18cm de comprimento. Notou-se ausência de calota craniana, deformidade da coluna, pés equino-varos, pescoço curto, defeito de fechamento de parede torácica e abdominal com exposição dos órgãos, meningo-mielocoele, assimetria facial, macroglossia, hipertrofia peniana e apêndice cutâneo em dorso na linha média. Nas cavidades, identificou-se coração, fígado, rins, tecido nervoso primitivo e intestino, todos em localização anômala. A placenta encontrava-se parcialmente aderida à membrana peritoneal fetal e mostrava lóbulos parcialmente fusionados com alguns coágulos. O diagnóstico histopatológico foi de anencefalia, onfalocoele, meningo-mielocoele, deformidade dos membros, assimetria facial, macroglossia, anomalias no número e posição dos órgãos cavitários. As múltiplas malformações, bem como a implantação anômala e as alterações anatômicas da placenta eram compatíveis com o CPAM.



Figura 1 – *Ectopia cordis*.



Figura 2 – Imagens septadas livres na cavidade amniótica, possivelmente de origem âmnica.

DISCUSSÃO

O CPAM é um processo mórbido não-familiar e de prevalência variável, de natureza esporádica, com múltiplas manifestações desfigurantes e incapacitantes; a etiologia e a fisiopatologia ainda permanecem pouco elucidativas para aqueles que a estudam profundamente. O seu estudo continua a incitar questões que permanecem sem resposta (2).

Bodamer et al., em 2001, ao enfatizar as controvérsias relacionadas à fisiopatologia do CPAM, sugeriram pesquisas nos períodos críticos da embriogênese e/ou organogênese, e afirmam que investigações nessa etapa do de-

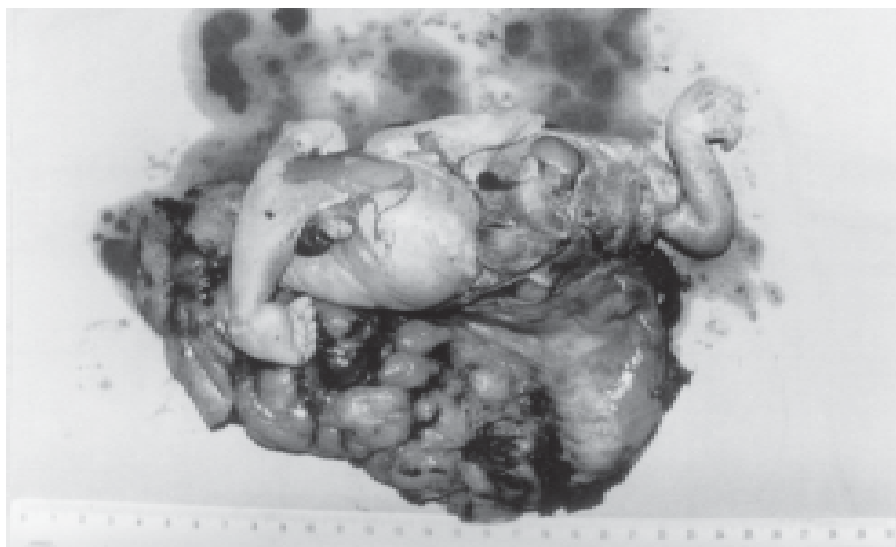


Figura 3 – Imagem do recém-nascido natimorto mostrando a exteriorização das alças intestinais, membro e um globo ocular.

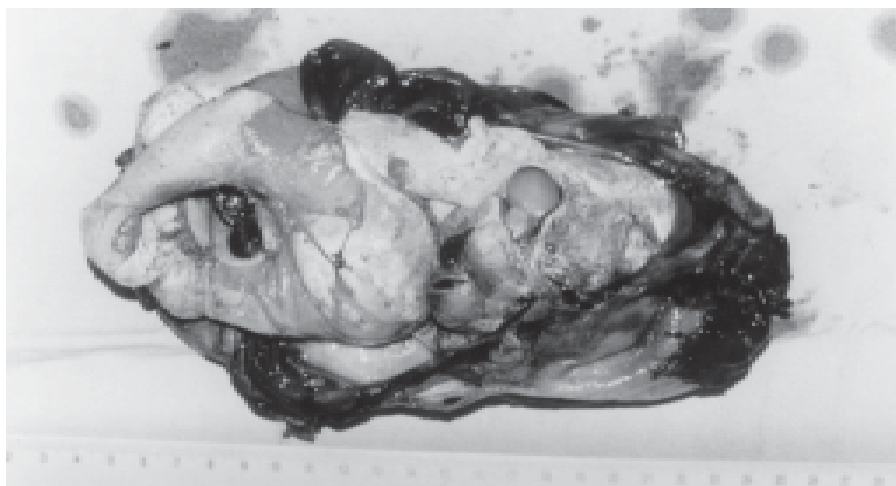


Figura 4 – Imagem do recém-nascido natimorto.

envolvimento humano poderiam ajudar na compreensão dos mecanismos patológicos que levam à ruptura do âmnio e à formação da SBA (3).

Em 1993, Bower et al. pesquisaram o CPAM em população australiana e determinaram uma prevalência de 2,03 por 10.000 nascimentos, bem como proporções idênticas de recém-nascidos masculinos e femininos acometidos, e ocorrência maior da síndrome em mulheres nulíparas e com idade inferior a 25 anos (4). Bodamer et al., em contrapartida, citam que a prevalência do CPAM em seus estudos foi de 1:1.200 a 1:15.000 nascidos vivos,

e mais alta em natimortos (3). A incidência da patologia no Hospital Geral de Caxias do Sul, até a presente data, é de 1:8.500 nascimentos.

Em 1965, Torpin (*apud* Martínez-Frías et al.) concluiu que as constrições fetais e amputações estavam relacionadas à ruptura precoce da membrana amniótica; desde então, esse ponto de vista passou a ser aceito de maneira inquestionável, embora diferentes termos fossem usados para definição dos tipos de anomalias associados (5).

Huang et al. (1995) e Walter et al. (1998) definiram o CPAM como um conjunto de deformidades congênicas

presumivelmente originadas da ruptura do saco amniótico, que promovem danos através de três mecanismos básicos: malformações, rupturas e deformações. As anomalias associadas variam de pequenas alterações digitais e bandas de constrição a malformações craniofaciais, viscerais, tuboneurais, de membros, defeitos da parede abdominal e torácica (6, 7).

Entretanto, a quase totalidade dos autores relaciona a patologia à ruptura precoce do âmnio, à resultante oligodrâmnia e ao subsequente desenvolvimento de bandas mesodérmicas entre o cório e o feto. O grau de deformidade dependerá da extensão das bandas e da idade gestacional da ocorrência. As bandas podem envolver todos os segmentos ou extremidades fetais, mas apresentarem-se como clinicamente insignificantes; as mais extensas podem ser fatais e causar abortos, partos pré-termo e natimortos (8). No caso em discussão, face à não realização de consultas de pré-natal, inexistem relatos de situações clínicas que possam caracterizar fatos correlatos às diferentes etiopatogênias citadas na literatura atinente.

Na literatura coligida, além das alterações congênicas mencionadas, é comum a citação de amputação de extremidades de membros superiores e inferiores, sindactilia (9), deformidades de troncos (10), encefalocele (11), pé torto (12), atrofia distal, acrosindactilia, linfedema, anencefalia (13, 14, 15).

Pedersen e Thomsen, bem como a maior parte da literatura copilada, relatam que alguns casos são incompatíveis com a vida, ainda que um selecionado grupo possa apresentar lise espontânea de bandas (16). No caso apresentado, as múltiplas malformações observadas (Figura 3) corroboram o descrito pelos autores.

Russo et al., em 1993, descreveram dois fenótipos claramente distinguíveis de CPAM: o primeiro fenótipo caracterizado por defeitos craniofaciais com bandas amnióticas e/ou adesões, o segundo, por ausência de defeitos craniofaciais, presença de anomalias uroge-

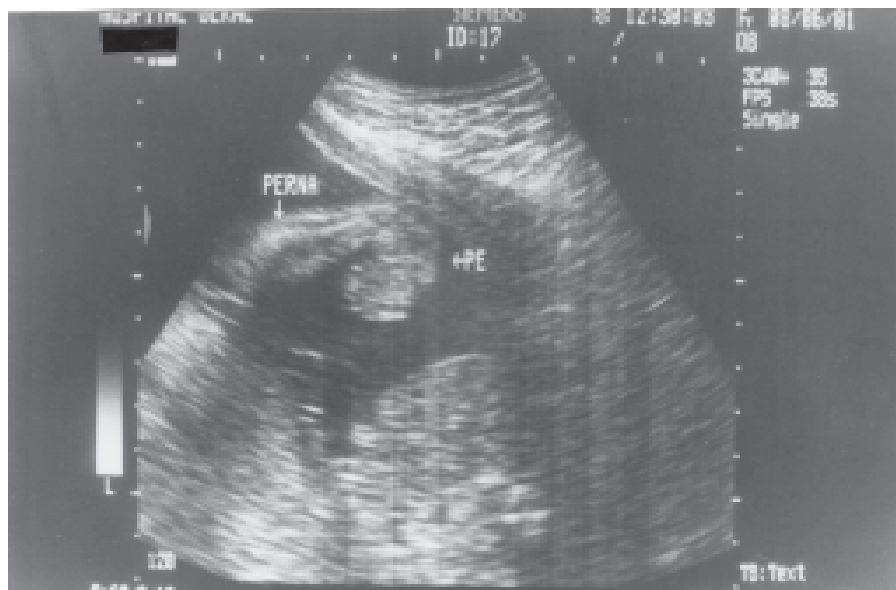


Figura 5 – Imagem ultra-sonográfica de membro inferior que mostra alteração de angulação de inserção de sua extremidade com a perna, sugestivo de pé torto congênito.

nitais, atresia anal e adesão da placenta à parede abdominal fetal, associado a persistência do celoma extra-embriônico. A etiopatogenia do primeiro tipo está associada à ruptura vascular precoce e a do segundo, ao mau desenvolvimento embrionário intrínseco (17).

Apesar da citação única, o CPAM já foi correlacionado à amniocentese (13, 18) e à dependência materna à metadona (19).

É unanimidade entre os autores envolvidos com a patologia que o diagnóstico pré-natal do CPAM pode ser feito através de exame ultra-sonográfico (8).

Em conclusão, merecem citação e discussão as diferentes terminologias (Complexo de Parede Abdominal-Membros vs. Síndrome da Banda Amniótica) usadas para conceituar as malformações citadas, aparentemente similares. Relatos da literatura consideram as duas terminologias como sinônimos; entretanto, alguns autores referem etiopatogenias diferentes para cada entidade. O Complexo de Parede Abdominal-Membros estaria relacionado à má função do ectoderma, sendo considerado, então, uma displasia

embrionária, enquanto que a Síndrome ou Sequência da Banda Amniótica estaria associada, ainda que de forma discutível, à ruptura precoce do âmnio, com subsequente entrelaçamento de partes fetais (mormente os membros) pelas bandas amnióticas (5, 12, 17, 18, 19).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- MOTTA EV, ALBUQUERQUE PB, CHA SC. Síndrome da Banda Amniótica. In: CHA S, ZUGAIB M. *Medicina Fetal*. 1.ed. São Paulo: Atheneu, 1995. p. 279.
- DÍAZ MR. Amniotic band syndrome: a nursing perspective. *Neonatal Netw* 1993; 12(4):28.
- BODAMER AO, POPEK EJ, BACINO C. Atypical presentation of amniotic band sequence. *Am J Med Genet* 2001; 100(2): 100-2.
- BOWER C, NORWOOD F, KNOWLES S, CHAMBERS H, HAAN E, CHAN A. Amniotic band syndrome: a population-based study in two Australian states. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1993; 7(4):395-403.
- MARTÍNEZ-FRÍAS ML, BERMEJO E, RODRÍGUEZ-PINILLA E. Body stalk defects, body wall defects, amniotic bands with and without body wall defects, and gastroschisis: comparative epidemiology. *Am J Med Genet* 2000; 92(1): 13-8.
- HUANG CC, ENG HL, CHEN WJ. Amniotic band syndrome: report of two autopsy cases. *Changeng Yi Xue Za Zhi* 1995; 18(4):371-7.
- WALTER JH JR, GOSS LR, LAZZARA AT. Amniotic band syndrome. *J Foot Ankle Surg* 1998; 37(4):325-33.
- BOKMAND S, BANGSBOLL S, ORNVOLD K. Early amnion rupture or amniotic band syndrome. *Ugeskr Laeger* 1991; 153(26):1846-8.
- SAWULICKA-OLESZCZUK H, KRACZKOWSKI JJ, HLAWACZ J, SEMCZUK M. Amniotic band syndrome: a case study. *Ginekol Pol* 1998; 69(12):1020-4.
- BEN SALAH M, BOUJELLABIA H, TISS M, AMRIA, IASRAM L et al. Amniotic band syndrome. Case report. *Tunis Med* 2000; 78(12): 743-5.
- SUZUKI S, YONEYAMA Y, SAWA R, SINAGAWA T, HAYASHI T et al. Amniotic band syndrome in triplet pregnancy. *Fetal Diagn Ther* 1999; 14(6): 351-3.
- FOULKES GD, REINKER K. Congenital constriction band syndrome: a seventy-year experience. *J Pediatr Orthop* 1994; 14(2):242-8.
- STRAUSS A, HASBARGEN U, PAK B, BAUERFEIND I, HEPP H. Intra-uterine fetal demise caused by amniotic band syndrome after standard amniocentesis. *Fetal Diagn Ther* 2000; 15(1): 4-7.
- PHUPONG V, LIMPONGSANURAK S. Open thoracic meningocele associated with amniotic band syndrome. *J Med Assoc Thai* 2001; 84(2): 281-4.
- DALY CA, FREEMAN J, WESTON W, KOVAR I, PHELAN M. Prenatal diagnosis of amniotic band syndrome in a methadone user: review of the literature and a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8(2):123-5.
- PEDERSEN TK, THOMSEN SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18(6): 673-4.
- RUSSO R, D'ARMIENTO M, ANGRISANI P, VECCHIONE R. Limb body wall complex: a critical review and a nomenclature proposal. *Am J Med Genetic* 1993; 47 (6):893-900.
- VAN ALLEN MI, CURRY C, GALLAGHER L. Limb body wall complex: I. Pathogenesis. *Am J Med Genet* 1987; 28 (3): 529-548.
- VAN ALLEN MI, CURRY C, WALDEN CE, GALLAGHER L, PATTEN RM. Limb body wall complex: II. Limb and spine defects. *Am J Med Genet* 1987; 28 (3): 549-565.