

Displasia de Streeter: uma malformação genética rara. Relato de caso

Márcio Luís Duarte^I, Caio Eduardo Ferreira Rezieri^{II}, Fábio Peluzo de Abreu^{III}

Irmadade da Santa Casa da Misericórdia de Santos

RESUMO

Contexto: A displasia de Streeter, também conhecida como síndrome das bandas de constrição congênita ou síndrome da banda amniótica, é uma anomalia rara que se manifesta como bandas anulares concêntricas nas extremidades superiores ou inferiores e, às vezes, no tronco. Apresenta amplo espectro de malformações caracterizado por assimetria e polimorfismo, que podem levar ao aborto espontâneo. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino de dois anos de idade, com deformidade nas pernas desde o nascimento, apresentou piora progressiva, além de limitação funcional na perna direita. Ao exame físico, observou-se banda de constrição superficial na perna esquerda, porém sem limitação funcional. A perna direita apresenta banda de constrição profunda, com importante deformidade do pé direito, sem caracterização de todos os pododáctilos e com linfedema. **Discussão:** A displasia de Streeter é uma doença rara, de difícil diagnóstico ao estudo ultrassonográfico, com a maioria dos seus casos sendo diagnosticada ao nascer, não apresentando etiologia definida ainda, apesar de existirem mecanismos propostos. O reconhecimento da displasia é crucial para o aconselhamento genético apropriado. Suas deformidades são múltiplas e quase sempre assimétricas. **Conclusão:** Expomos um caso de displasia de Streeter bilateral, com condutas diferentes nos membros acometidos e com resultado pós-operatório satisfatório.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome de bandas amnióticas, amputação, radiologia, anormalidades musculoesqueléticas, pré-escolar

INTRODUÇÃO

A displasia de Streeter, também conhecida como síndrome das bandas de constrição congênita ou síndrome da banda amniótica é uma anomalia rara que se manifesta como bandas anulares concêntricas nas extremidades superiores ou inferiores e, às vezes, no tronco.¹ Apresenta amplo espectro de malformações, caracterizado por assimetria e polimorfismo,^{2,3} que podem levar ao aborto espontâneo.⁴

As malformações são divididas em três grupos principais de acordo com a localização anatômica:²

- Extremidades, exemplo: amputações, constrições.
- Cabeça, exemplo: lábio leporino e fenda palatina.
- Outras regiões, exemplo: defeitos da parede abdominal ou torácica, tubo neural, miocele.

A literatura traz como principais anomalias associadas as que ocorrem nas mãos, como a sindactilia, acrossindactilia, hipoplasia falângica e braquidactilia.¹

^IMédico radiologista musculoesquelético na WebImagem, São Paulo (SP).

^{II}Médico residente em ortopedia na Irmadade da Santa Casa da Misericórdia de Santos, Santos (SP).

^{III}Médico ortopedista pediátrico na Irmadade da Santa Casa da Misericórdia de Santos, Santos (SP).

Trabalho exposto em painel eletrônico no evento do International Skeletal Society, realizado em Paris, França, em 7 a 9 de setembro de 2016.

Endereço para correspondência:

Márcio Luís Duarte

R. Doutor Cláudio Luís da Costa, 50 — Santos (SP) — CEP 11075-900

Cel. (13) 98111-2799

E-mail: marcioluisduarte@gmail.com

Fonte de fomento: não houve suporte financeiro — Conflito de interesse: não há conflito de interesse entre os autores

Entrada: 17 de setembro de 2016 — Última modificação: 3 de outubro de 2016 — Aceitação: 27 de março de 2017

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino de dois anos de idade, com deformidade nas pernas desde o nascimento, apresentou piora progressiva, além de limitação funcional na perna direita. Ao exame físico, observou-se banda de constrição superficial na perna esquerda, porém sem limitação funcional. A perna direita apresentava banda de constrição profunda, com importante deformidade do pé direito, sem caracterização de todos os pododáctilos e com linfedema (Figura 1). Tais achados caracterizam a displasia de Streeter.

A radiografia da perna direita demonstrou fusão da diáfise da tíbia com a fíbula, deformidade dos ossos do pé – foram caracterizados apenas três metacarpos – e importante edema das partes moles (Figura 2).

Devido a importante limitação funcional do membro inferior direito, optou-se pela amputação da perna direita, enquanto na perna esquerda, foi realizada a zetaplastia (Figura 3). A paciente, desde então, apresenta-se em acompanhamento ambulatorial, evoluindo de forma satisfatória.

DISCUSSÃO

A prevalência da displasia de Streeter aproximada é de 1 caso a cada 10.000-15.000 nascidos vivos.^{1,3,4,5} A síndrome não é hereditária e os casos ocorrem esporadicamente,^{1,5} apresentando elevado índice de óbito e incompatibilidade com a vida.⁴ As constrições podem ser superficiais ou profundas, e se estendem até a aponeurose, podendo inclusive chegar ao osso e interferir no retorno venoso e linfático, provocando edema acentuado distal à constrição.^{1,5,6}

Existem dois mecanismos patogênicos propostos a teoria extrínseca e a teoria endógena:^{4,6} Na teoria extrínseca, ocorre

a ruptura precoce do âmnio, que proporcionaria o contato do feto com a superfície coriônica amniótica, advindo, então, a aderência dessa estrutura a vários segmentos fetais, que levaria as bandas fibrosas a aprisionar o corpo fetal. O segundo mecanismo baseia-se na teoria endógena, que estabelece a ocorrência de um defeito no plasma germinativo, com a



Figura 2. Radiografia da perna direita demonstra fusão da diáfise da tíbia com a fíbula e deformidade dos ossos do pé.



Figura 1. Exame físico pré-operatório demonstra, em A, deformidade do pé direito, banda de constrição profunda na perna direita e banda de constrição superficial na perna esquerda. Em B, evidente deformidade dos dedos do pé direito com linfedema, que não ocorre no pé esquerdo.

ruptura vascular e alteração da morfogênese durante a fase da gastrulação.

Patterson enumerou os critérios para diagnóstico:¹

- Banda de constrição simples.
- Banda de constrição acompanhada de deformidades da parte distal com ou sem linfedema.
- Banda de constrição acompanhada de fusões das porções distais ou sindactilia terminal.
- Amputação intrauterina.

O diagnóstico é difícil, com a maioria dos casos não sendo detectadas até o nascimento,³ mas pode ser feito na gestação pela ultrassonografia, melhor avaliada com o estudo tridimensional,⁴ sendo identificada a displasia como uma linha muito fina que atravessa a cavidade amniótica ou que se une ao feto.³ O reconhecimento da síndrome da

banda amniótica é crucial para o aconselhamento genético apropriado, sendo uma doença sem aumento do risco de recorrência. As deformidades são múltiplas e quase sempre assimétricas.³

Em casos de constrições superficiais o tratamento é realizado mediante zetaplastia em dois ou mais tempos cirúrgicos, fazendo-se sua excisão e liberação dos feixes vasculonervosos, com o objetivo de diminuir os transtornos circulatórios.¹ A cirurgia deve ser realizada o mais precocemente possível, em virtude das afecções cutâneas, edemas linfáticos e até gangrena do segmento distal.⁴ Muitas vezes, a única opção cirúrgica é a amputação da extremidade acometida.⁴

Foi realizada busca sistematizada no PubMed, LILACS e SciELO (Tabela 1), sendo selecionados artigos em língua inglesa e portuguesa, a fim de obter informações, comparando os dados da literatura médica com nosso caso. Notamos que



Figura 3. Exame físico pós-operatório mostra, em A, amputação da perna direita. Em B, a perna esquerda, com resolução da banda de constrição com a zetaplastia.

Tabela 1. Estratégia de busca realizada no dia 02/10/2016

Base de dados	Estratégia de busca	Resultado	Relatos semelhantes
MEDLINE (via PubMed)	("Amniotic Band Syndrome"[Mesh]) OR ("Amniotic Band Syndrome") OR (Syndrome, Amniotic Band) OR (Streeter Syndrome) OR (Syndrome, Streeter) OR (Ring Constrictions, Intrauterine) OR (Constriction, Intrauterine Ring) OR (Constrictions, Intrauterine Ring) OR (Intrauterine Ring Constriction) OR (Intrauterine Ring Constrictions) OR (Ring Constriction, Intrauterine) OR (Annular Grooves) OR (Annular Groove) OR (Groove, Annular) OR (Grooves, Annular) OR (Amniotic Bands) OR (Amniotic Band) OR (Band, Amniotic) OR (Bands, Amniotic) OR (Amputation, Intrauterine) OR (Amputations, Intrauterine) OR (Intrauterine Amputation) OR (Intrauterine Amputations)	498	56
LILACS (via BVS)	("Amniotic Band Syndrome"[Mesh])	57	33

o quadro fenotípico apresentado da paciente, nas duas pernas, é semelhante ao relatado na literatura. Assim, com acometimento assimétrico das bandas de constrição nas pernas, optou-se por tratamento diferente entre os membros, de acordo com o descrito na literatura médica, apresentando, também, resultado pós-operatório satisfatório.

CONCLUSÃO

Expomos um caso de displasia de Streeter bilateral nas pernas, com acometimento assimétrico e, conseqüentemente, com condutas cirúrgicas diferentes, apresentando resultado pós-operatório satisfatório.

REFERÊNCIAS

1. Costa EN, Alves MP, Fraga CEC, Silva Júnior JAT, Daher O. Síndrome das bandas de constrição congênita. Estudo de 16 casos [Constriction ring syndrome. Study of 16 cases]. *Rev Bras Ortop.* 1996;31(4):341-6.
2. Gkourogiani A, Dermentzoglou V, Skiathitou AV, et al. Human tail: a rare feature of amniotic band syndrome? *Clin Dysmorphol.* 2016;25(1):41-3.
3. Hilpert PL, Goldberg BB, Kurtz AB. Cases of the day. *Pediatric. Amniotic band syndrome. Radiographics.* 1990;10(5):950-3.
4. Nogueira FCS, Cruz RB, Machado LP, et al. Síndrome da banda amniótica: relato de caso [Amniotic band syndrome: case report]. *Rev Bras Ortop.* 2011;46(supl 4):56-62.
5. Habenicht R, Hülsemann W, Lohmeyer JA, Mann M. Ten-year experience with one-step correction of constriction rings by complete circular resection and linear circumferential skin closure. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2013;66(8):1117-22.
6. Burton DJ, Filly RA. Sonographic diagnosis of the amniotic band syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* 1991;156(3):555-8.