

Statusartikel

Ugeskr Læger 2023;185:V02230086

Constrictive amniotic band syndrome, når fosteret fanges

Matias Gam-Jensen, Mikkel Børsen Rindom & Emir Hasanbegovic

Plastikkirurgisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital

Ugeskr Læger 2023;185:V02230086

Constrictive amniotic band syndrome (CABS) har mange synonymer, herunder bl.a. amniotic band syndrome, constrictive band syndrome og snørefuresyndrom. Alle betegner en potentiel livstruende situation, hvor fibrøse strøg fra amnion, den inderste hinde omkring et foster, løsriver sig fra selve membranen og vikler sig rundt om dele af fosteret [1]. Alt afhængigt af strengens placering, både i membranen og omkring fosteret samt tidspunktet i graviditeten, kan tilstanden give anledning til en række varierende udfald fra abnormaliteter og misdannelser til obstruktioner af dybereliggende strukturer og ikke mindst amputationer [1-4]. Den hyppigste manifestation involverer ekstremiteterne og kan resultere i lymfødem, vaskulære og neurale komplikationer, underudvikling, deformiteter og i værste tilfælde amputation svarende til båndets placering [3, 5, 6] (**Figur 1**).

HOVEDBUDSKABER

- Constrictive amniotic band syndrome (CABS) er ikke særlig omtalt og har igennem tiden været svært at definere grundet manglende viden.
- CABS er i nyere tid blevet mere samlet under én paraply, hvilket øger fokus på syndromet, tidlig diagnostik og bedre behandling.
- Med øget fokus på CABS kan flere blive behandlet tidsnok, og det kan således minimere alvorlige komplikationer hos det nyfødte barn samt bekymring hos forældrene.

FIGUR 1 Illustration af amnionbånd (constrictive amniotic band syndrome), som omvikler et foster.



PRÆVALENS OG ÆTIOLOGI

Klassifikationen og kriterierne for tilstanden har gennem tiden skabt stor debat grundet den store variation af de kliniske udfald kombineret med en forholdsvis sjælden tilstand, og derved hersker der usikkerhed i forhold til prævalensen. I litteraturen varierer antallet af CABS-tilfælde fra 1/1.200 til 1/15.000 – dog anses 1/10.000 som værende den mest nøjagtige prævalens aktuelt hos nyfødte [7] og 1/70 hos dødfødte [2] uafhængigt af fosterets køn. CABS er muligvis associeret med intrauterin død og foetus mortuus, men også for præterm fødsel [8].

Til trods for, at »syndrom« indgår i fællesbetegnelsen CABS, anses det i litteraturen mere som et sporadisk og

individuel forekommende tilfælde frem for et syndrom som f.eks. Downs syndrom, selvom en genetisk ætiologi er blevet foreslået [9, 10]. Dette skal ses i lyset af, at den fulde ætiologi er uvis. I litteraturen forekommer to overordnede teorier:

Intrinsic factor-teorien er baseret på teorien om, at der i embryogenesen forekommer en defekt under udviklingen, som kan være arvelig eller forårsaget af f.eks. infektioner, teratogener eller forstyrrelser i det vaskulære system [11]. I tvillingestudier antydes det også, at CABS forekommer hyppigere blandt monozygote tvillinger [12].

Extrinsic factor-teorien foreslår derimod, at en defekt i amnionmembranen kan skabe fibrøse strøg som kan vikle sig om fosterets fingre, ekstremiteter og/eller andre områder [7].

Sidstnævnte er aktuelt den mest accepterede teori, og muligvis er der tale om en kombination af ovenstående og/eller eventuelle andre ukendte årsager.

UDREDNING OG VURDERING

UL-skanning

Gravide i Danmark bliver tilbudt rutinemæssige skanninger i første trimester (uge 11-14) samt andet trimester (uge 18-22). Mistanke om CABS er i nogle cases allerede rejst sent i første trimester under UL-skanning, hvor fundene kan give mistanke om et konstriktivt bånd med distale ødemer, misdannelser som underudvikling eventuelle amputationer og/eller lateralisering af kropsvæggen [4, 9, 13, 14]. I enkelte cases er det muligt at se fibrøse strenge adhæreret til fosteret og amnion, hvilket kan resultere i nedsat bevægelighed. Dog bør visualisering af amnionstrenge uden ovenstående patologiske fund ikke alene give mistanke til syndromet, da man i nogle tilfælde kan finde strenge uden forbindelse til fosteret [15].

Prænatal tredimensional UL-skanning eller MR-skanning

Begge modaliteter kan anvendes til verificering af en mistanke samt ved udredning af de afficerede kropsdele. Desuden kan de benyttes til vurdering af risikoen for mulige komplikationer af fødselsforløbet, da amnionstrøg kan visualiseres bedre [16, 17].

Postnatal

Den hyppigst anvendte inddeling af CABS post partum er skrevet af *T. J. Patterson* [18], og inddelingen kan ses i Tabel 1.

TABEL 1 *T. J. Pattersons* inddeling af constrictive amniotic band syndrome i fire stadier efter sværhedsgraden. Inkluderer kun bånd på ekstremiteterne.

Stadie	Beskrivelse
1	Simpelt konstriktivt bånd
2	Konstriktivt bånd med deformitet distalt med eller uden lymfødem
3	Konstriktivt bånd med misdannelser/deformiteter og underudvikling
4	Uterin amputation

Man bør overveje diagnosen hos nyfødte, som har cirkulære indtrækninger, eventuelt kombineret med misdannelser, underudvikling, lymfødem samt neurale og/eller vaskulære komplikationer distalt herfor eller

misdannelser svarende til truncus og hoved-hals, som afviger fra midtlinjen [3]. Derudover er CABS associeret med klumpfod, længdeforskel af ekstremiteter, syndaktyli og andre mere sjældne anomalier [19-21]. Den hyppigste manifestation involverer fingre og distale ekstremiteter (80%) [9, 14] (**Figur 2**).

FIGUR 2 En hyppig manifestation af constrictive amniotic band syndrome. I to vinkler ses et bånd som en elastik omkring crus. Distalt herfor ses svært lymfødeme samt underudvikling og deforme tæer og knogle.



BEHANDLING

Kirurgisk intervention er aktuelt den eneste behandling af CABS. Afhængigt af situationen kan det være nødvendigt med tidlig intervention for at undgå sværere komplikationer eller amputationer. I nogle studier er det forsøgt at operere fosteret endoskopisk in utero. Dette har været med god effekt [14, 22, 23], men med

forbehold for de risici, der er forbundet med endoskopisk intervention in utero, herunder præmatur vandafgang og præterm fødsel. Desuden er det i rottestudier påvist, at amniocentese og punktur på amnion muligvis er forbundet med risiko for udvikling af CABS [24], hvorfor kirurgi in utero plausibelt kan øge samme risiko.

Hvis endoskopisk kirurgi in utero ikke vurderes muligt/nødvendigt, anbefales et postnatalt indgreb for at optimere tilstanden bedst muligt. Kirurgisk excision af de fibrøse strenge og korrektion ved hjælp af plastikkirurgiske teknikker som Z- eller W-plastikker er den bedst dokumenterede behandling, som kan foretages som two-stage- eller one-stage-intervention [6, 7, 25]. Generelt er der enighed om, at one-stage-operation har god effekt, men man bør overveje two-stage-procedurer ved dybereliggende bånd af hensyn til blodforsyningen distalt for båndet [7]. Tidspunktet for indgrebet varierer på grund af den store variation af den kliniske præsentation og omfang, hvorfor der ikke findes specifikke retningslinjer for interventionstidspunktet, dog forekommer enighed om, at der ved cirkulatoriske komplikationer findes indikation for hurtig intervention [7].

Behov for fysioterapeutisk behandling kan være indiceret postoperativt af tilbageværende lymfødem og ved nedsat eller manglende funktion. I nogle tilfælde kan yderligere kirurgi også være indiceret.

DISKUSSION

CABS er en sjælden tilstand, som muligvis er associeret med andre misdannelser samt en højere dødelighed blandt fostre. Grundet den brede kliniske præsentation findes der ikke en specifik retningslinje for diagnostik, opfølgning, behandling eller efterforløb. Derfor må det enkelte tilfælde vurderes i multidisciplinære team i sammenhold mellem den aktuelle case og nuværende evidens, som bør undersøges videre.

Selve diagnostikken findes ved billeddiagnostisk UL-skanning eventuelt suppleret med tredimensionel UL- eller MR-skanning hos den gravide eller den kliniske præsentation post partum. Tvivlen kan rejses, såfremt man finder tegn til unilaterale deformiteter, underudvikling, ødemer, lateralisering af midtlinjen eller eventuelle konstruktive bånd. Det kan i nogle tilfælde være nødvendigt, at fosteret følges med kontrolskanninger ved mistanke om CABS eller for at vurdere udviklingen af CABS, så sufficient behandling kan iværksættes før eventuelle komplikationer.

I nogle cases kan det være nødvendigt at gribe ind in utero for at undgå amputation eller vaskulære komplikationer, men risiciene skal ved denne type intervention medinddrages i vurderingen. Såfremt man udskyder behandlingen postnatalt eller først opdager CABS på dette tidspunkt, findes der god evidens for kirurgisk intervention i plastikkirurgisk regi til excision af det konstruktive bånd, så man derved kan afhjælpe komplikationerne hertil og mindske risikoen for forværring.

Korrespondance *Matias Gam-Jensen*. E-mail: matiasgam@gmail.com

Antaget 3. maj 2023

Publiceret på ugeskriftet.dk 10. juli 2023

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2023;185:V02230086

SUMMARY

Constrictive amniotic band syndrome, when the embryo gets caught

Matias Gam-Jensen, Mikkel Børsen Rindom & Emir Hasanbegovic

Ugeskr Læger 2023;185:V02230086

Constrictive amniotic band syndrome (CABS) is a rare condition which occurs sporadically and should not be compared with a syndrome as it is known from genetics. However, since the pathogenesis is not yet fully understood, some theories suggest genetics playing a role. Even though CABS is rare it is associated with a high risk of foetal death as seen in 1/70 of these cases. The diagnostics start with ultrasound of the pregnant woman, and if this leads to suspicion of CABS it is possible to supplement with 3D ultrasound or MRI to verify. The treatment involves either in utero or postnatal surgery depending on the case, as argued in this review.

REFERENCER

1. Seeds JW, Cefalo RC, Herbert WN. Amniotic band syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 1982;144(3):243-8.
2. Kalousek DK, Bamforth S. Amnion rupture sequence in preivable fetuses. *Am J Med Genet.* 1988;31(1):63-73.
3. Tada K, Yonenobu K, Swanson AB. Congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop.* 1984;4(6):726-30.
4. Bokmand S, Bangsbøll S, Ørnvold K. Tidlig amnionruptursekevens eller amnionbåndsyndromet. *Ugeskr Læger.* 1991;153:1846-8.
5. Graham E, Garlick JW, Johns D. Congenital amniotic constriction band of the pelvis: first reported case and proposed classification criterion. *Plast Reconstr Surg Glob Open.* 2019;7(7):e2336.
6. Light TR, Ogden JA. Congenital constriction band syndrome. Pathophysiology and treatment. *Yale J Biol Med.* 1993;66(3):143-55.
7. Kawamura K, Chung KC. Constriction band syndrome. *Hand Clin.* 2009;25(2):257-64. doi: 10.1016/j.hcl.2008.10.007.
8. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amnionic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol.* 1965;91:65-75.
9. Lowry RB, Bedard T, Sibbald B. The prevalence of amnion rupture sequence, limb body wall defects and body wall defects in Alberta 1980-2012 with a review of risk factors and familial cases. *Am J Med Genet A.* 2017;173(2):299-308.
10. Koskimies E, Syvänen J, Nietosvaara Y et al. Congenital constriction band syndrome with limb defects. *J Pediatr Orthop.* 2015;35(1):100-3.
11. Streeter GL. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation. *Contrib Embryol.* 1930;22:1-44.
12. Lockwood C, Ghidini A, Romero R et al. Amniotic band syndrome: reevaluation of its pathogenesis. *Am J Obstet Gynecol.* 1989;160(5 Pt 1):1030-3.
13. Barzilay E, Harel Y, Haas J et al. Prenatal diagnosis of amniotic band syndrome - risk factors and ultrasonic signs. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2015;28(3):281-3.
14. Voss MK, Hansen LS, Rasmussen KL. Navlesnorsafsnøring forårsaget af amnionbånd. *Ugeskr Læger.* 2007;169:3497-8.
15. Børlum KG. Amniondseglet: det uskyldige amnionbånd. *Ugeskr Læger.* 1990;152:924-5.
16. 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.
17. 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.
18. Patterson TJ. Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg.* 1961;14:1-31. doi: 10.1016/s0007-1226(61)80002-7.
19. Askins G, Ger E. Congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop.* 1988;8(4):461-6.
20. Foulkes GD, Reinker K. Congenital constriction band syndrome: a seventy-year experience. *J Pediatr Orthop.* 1994;14(2):242-8.
21. de Pablo A, Calb I, Jaimovich L. Congenital constriction bands: amniotic band syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32(3):528-9.
22. Ronderos-Dumit D, Briceno F, Navarro H et al. Endoscopic release of limb constriction rings in utero. *Fetal Diagn Ther.* 2006;21(3):255-8.
23. Minella C, Costantino B, Ruano R et al. Fetoscopic release of amniotic band syndrome: an update. *J Ultrasound Med.* 2021;40(5):1039-1048.

24. Cignini P, Giorlandino C, Padula F et al. Epidemiology and risk factors of amniotic band syndrome, or ADAM sequence. *J Prenat Med.* 2012;6(4):59-63.
25. Wang L, Fang Y. Clinical assessment of the results of one-stage circular incision techniques for limb ring constriction due to amniotic band syndrome. *Medicine (Baltimore).* 2021;100(30):e26764.