

## SÍNDROME DE BRIDAS AMNIÓTICAS

### Amniotic Band Syndrome

\*Juan Carlos Molina Maldonado

\*\*William Alexander Torrico Aponte

Recibido: 01-04-10; Aceptado: 14-05-10

\*Juan José Peñaloza Valenzuela

\*\*\*Mario Luis Torrico Aponte

\*\*\*\*Edgar Torrico Aponte

### RESUMEN

Se describe el caso de una paciente de 18 años de edad, natural de Cochabamba, primigesta, con 30 semanas de gestación, con antecedente de ruptura prematura de membranas de 1 mes, a quien se instituye tratamiento médico conservador, en el Hospital Materno Infantil "Germán Urquidí", de Cochabamba, por período de 13 días, donde se administra antibioticoterapia con ampicilina y gentamicina y se induce maduración pulmonar fetal con betametasona. Se realiza Exámenes complementarios, ecografía, pruebas de bienestar fetal; presentando una evolución favorable, durante su internación. A pesar de ello la paciente y familiares solicitan su alta. Posterior a la misma (4 días después) reingresa al servicio, con signos clínicos de corioamnionítis y trabajo de parto, por lo que se decide interrumpir el embarazo mediante operación cesárea; dónde se obtiene un recién nacido vivo de sexo masculino, con alteraciones estructurales en extremidades superiores e inferiores, tipo "anillos de constricción", compatibles con Síndrome de Bridas Amnióticas, siendo la probable etiología la ruptura del amnios.

Se revisó algunos aspectos de su baja frecuencia, factores de riesgo, diferentes hipótesis etiológicas, diagnóstico y conducta terapéutica.

**PALABRAS CLAVES:** Bridas amnióticas, ruptura del amnios, embarazo.

### ABSTRACT

We describe the case of a 18 years old primigravida, native of Cochabamba, with 30 weeks of gestation, with a history of premature rupture of membranes dated 1 month ago, to whom conservative medical treatment was instituted, in the Materno Infantil "Germán Urquidí" Hospital of Cochabamba, for a period of 13 days, where antibiotic therapy was administered, pulmonary fetal maturation was induced; laboratory, ultrasound, and fetal wellbeing tests were applied, presenting a favorable evolution. The patient and family requested her discharge. Following the discharge, (4 days later) the patient was readmitted to the facility, with clinical signs of chorioamnionitis, and labor process, reason why it was decided to terminate the pregnancy by caesarean section; where a male new born was given birth, with structural changes in upper and lower extremities, like constriction bands, compatible with Amniotic Constriction Bands Syndrome, being the probable etiology of amnion rupture. We reviewed some aspects of its low prevalence, risk factors, different etiological hypotheses, diagnosis and therapeutic management.

**KEYWORDS:** Amniotic constriction bands, amniotic rupture, pregnancy.

\* Médico Ginecólogo Obstetra. Hospital Materno Infantil Germán Urquidí.

\*\* Médico Ginecólogo Obstetra. Hospital San Martín de Porres de Ibuelo.

\*\*\* Médico Residente de Anestesiología. Hospital Clínico Viedma.

\*\*\*\* Médico - Cirujano. Hospital San Martín de Porres de Ibuelo.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de bridas amnióticas, denominado también complejo ADAM (Deformaciones amnióticas, adhesiones, mutilaciones), bandas de Streeter y constricciones anulares congénitas, es un evento obstétrico extremadamente raro, que consiste en la presencia de cintas de amnios, únicas o múltiples presentes en el interior de la cavidad amniótica, que comprimen las partes fetales, causando malformaciones por amputación o constricción, cuya incidencia varía entre 1 en 1.200 a 1 en 15.000 recién nacidos vivos.<sup>1, 2, 3, 4, 5</sup>, pudiendo culminar 178 en 10.000 en aborto espontáneo.<sup>1, 2, 3, 6</sup>

Se plantean varias teorías en la intención de explicar la etiopatogenia, siendo actualmente las más aceptadas, la teoría intrínseca y extrínseca.<sup>6, 7, 8, 9</sup> La teoría extrínseca, defendida por Torpin, postula que el evento original es la ruptura precoz del amnios, con separación progresiva del corion y recogimiento del saco amniótico, por lo que el líquido amniótico y partes fetales abandonan el amnios y permanecen dentro del corion, produciéndose bridas mesodérmicas desde la cara coriónica del amnios hacia el corion, que al atrapar y estrangular las extremidades o dedos, producirían las lesiones características de este síndrome.

Cuando la ruptura es precoz puede provocar Pseudosindactilia y amputaciones distales asimétricas, pero si es tardía, daría lugar a un anillo de constricción.<sup>2, 4, 9</sup>

La teoría intrínseca, postulada por Streeter en 1930, sostiene que el síndrome representa un defecto inherente al desarrollo embriogénico, por un defecto en la diferenciación del plasma germinativo, lo cual formaría las bandas fibróticas derivando en un miembro necrótico.<sup>2, 4, 9</sup> Esta teoría fué revisada por Bamforth en 1992 que considera que la fuerza mecánica de las bandas amnióticas comprometería la vascularización fetal y también interferiría con el desarrollo del disco germinal; esto alteraría la programación y organización básica del embrión en períodos muy precoces de la embriogénesis (antes del 26° día posconcepcional). Esta teoría explicaría las anomalías craneanas, cardiopatías o defectos de cierre de las paredes corporales.<sup>2, 4, 6, 9</sup>

De acuerdo con Paterson, el diagnóstico clínico debe incluir al menos dos de los siguientes criterios diagnósticos: Anillo de constricción simple, superficial o profundo; anillo de

constricción con deformidad distal, con linfedema o sin él; fusión de partes distales; amputaciones digitales congénitas y pseudosindactilia, caracterizada por fusión distal con separación proximal de los dígitos, lo que la diferencia de la verdadera sindactilia.<sup>2</sup>

Entre las malformaciones asociadas con menor frecuencia se tiene: defectos craneofaciales<sup>5</sup>, como el cefalocelo asimétrico, acraea, deformidades nasales, fisuras de labio y paladar, alteraciones viscerales infrecuentes, como; gastrosquisis, extrofia vesical, defecto del cierre del tubo neural, luxación congénita de cadera, entre otras.<sup>3, 4, 6, 10</sup>

El examen de la placenta es el método más sencillo para confirmar el diagnóstico. Los fragmentos de la membrana amniótica se encuentran adheridos cerca de la base del cordón.<sup>2</sup>

El estudio ultrasonográfico seriado permite hacer el diagnóstico prenatal, al visualizar las bandas amnióticas en un feto que muestra limitaciones en su movimiento y presencia de las deformidades.<sup>2, 6</sup> Sin embargo, se debe considerar que en el primer trimestre es muy difícil distinguir las bandas, siendo más fácil reconocerlas durante el segundo y tercer trimestre.<sup>9, 10</sup>

Se debe realizar diagnóstico diferencial con sinequias intrauterinas secundarias a intervenciones en la cavidad uterina; tabique mulleriano;<sup>5, 9</sup> síndrome del "bebé Michelin" que presenta numerosos anillos de constricción simétricos en cuello, antebrazos y piernas; el síndrome de Adams-Oliver, con ausencia distal de las piernas y de los dedos de las manos y lesiones en el cuero cabelludo tipo aplasia cutis congénita (Defecto autosómico dominante).<sup>2</sup>

El pronóstico depende de la severidad de las anomalías; desde anillos de constricción digital, hasta las anomalías severas incompatibles con la vida.<sup>10</sup>

El tratamiento es sintomático e individualizado: Actualmente se realiza lisis fetoscópica de las bandas amnióticas para liberar las partes afectadas,<sup>5</sup> la cual puede realizarse desde los tres meses de gestación.<sup>10</sup> El tratamiento postnatal dependerá del tipo de las lesiones; El cual debe ser realizado por un equipo interdisciplinario, compuesto por: Cirujanos Plásticos, ortopedistas pediátricos, psicólogos y especialistas en diseño de prótesis.

En las extremidades inferiores, se requiere de tratamiento cuando la constricción es profunda o cuando interfiere con la circulación o el drenaje linfático. En casos extremos es necesario amputar la extremidad.<sup>10</sup>

**PRESENTACIÓN DE CASO**

Paciente de 18 años de edad, natural de Cochabamba, primigesta, que ingresa al Hospital Materno infantil Germán Urquidi, cursando con 30 semanas de gestación, por presentar pérdida de líquido transvaginal claro en abundante cantidad, de 4 semanas de evolución, acompañado de leve dolor espasmódico en hipogastrio que se irradia a región lumbosacra, portando ecografía (Realizada 2 semanas atrás) que reporta: Embarazo de 30 semanas, feto único vivo, placenta de inserción fúndica, oligoamnios severo. Ingresa consciente con PA 110/80 mmHg; FC 80 por min. T 37,1 °C. Al examen obstétrico, presenta altura uterina de 25 cm, con producto en situación longitudinal dorso derecho, presentación pélvica, con dinámica uterina de 3/10/30/++; FCF 140 por min. Al examen especular, cérvix posterior entreabierto, con franca salida de líquido claro de cavidad uterina; al tacto vaginal cérvix posterior dehiscente a dedo explorador. Ingresa con diagnósticos de: G1P0. Embarazo de 30 semanas. Feto único vivo pretérmino. Ruptura prematura de membranas de 4 semanas. Corioamnionítis. Presentación pélvica. Alto riesgo obstétrico.

Se inicia antibióticoterapia con ampicilina y gentamicina, e induce maduración pulmonar con betametasona. Se solicita laboratorios que reportan: Grupo sanguíneo O Rh (+); Hb de 10,8 g/dl; GB 5400/ mm3, PCR (-); Glicemia 63 mg/dl; Cristalografía positiva.

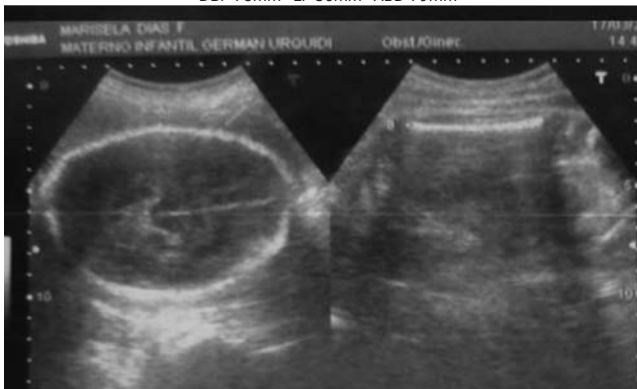
Se realiza monitoreo fetal: Test no estresante reactivo, con FCF basal de 134 por min.

Se realiza ecografía Obstétrica en el servicio, que reporta: Gestación de 30 semanas. Oligoamnios severo. Peso fetal en el percentil 50. (Fig. 1 y 2)

**Figura 1. Ecografía obstétrica:**

a) Feto único vivo. Pélvico

- DBP 78mm -LF 56mm -ABD 79mm



**Figura 2. Ecografía obstétrica:**

a) Placenta alta anterior. Grado 0.

b) Oligoamnios severo.



A los 13 días de su internación, la paciente se encontraba con evolución favorable, sin embargo, ella y sus familiares solicitan y firman su Alta hospitalaria.

La paciente reingresa los 4 días de su alta, referida del Centro de salud Cochabamba, con signos clínicos de corioamnionítis y con dinámica uterina. Ingresa febril, con temperatura de 38 °C, taquicardia de 110 latidos por min.

Al examen obstétrico, altura uterina de 28 cm, palpándose producto en situación longitudinal dorso derecho, presentación pélvica, con DU 3/10/30/++; FCF 160 por min. Al tacto vaginal cérvix posterior permeable a dedo explorador, membranas rotas. Se interna a la paciente y realiza cesárea segmentaria tipo Kerr, obteniéndose un recién nacido de sexo masculino, de 36 semanas (por exámen físico), con peso 2126 gr, PC 32, PT27, Longitud de 44 cm, APGAR 7 y 8 al 1er y 5 minutos respectivamente.

Presentando malformaciones estructurales en extremidades: En extremidad superior derecha, 2do y 3er dedo con anillo constrictor en falanges proximales (Fig. 3 y 4), la extremidad inferior izquierdo presenta un anillo constrictor profundo debajo de la rodilla (Fig. 6), con un marcado linfedema distal (Fig. 7), en extremidad inferior derecha dedos con malformación, por aparentes bandas amnióticas (Fig. 8).

**Figura 3. Imagen. Extremidad Sup. der:**

Anillo de constricción en falanges proximales de 2do y 3er dedo.



**Figura 4. Imagen. Extremidad sup. der:**

Pseudosindactilia y amputaciones distales



**Figura 5. Imagen. Extremidad sup izq:**

Sin alteraciones estructurales



**Figura 6. Imagen. Extremidad Inf. Izq:**

Anillo profundo de constricción circunf.



**Figura 7. Imagen de Extremidad inf. Izq:**

Anillo profundo de constricción.

Linfedema distal.



**Figura 8. Imagen de Extremidad Inf. Der:**

Amputación parcial de porción distal de 1 y 2do dedos.



Se interna el recién nacido en el servicio de neonatología para valoración y posterior conducta por cirugía pediátrica. La madre pasa a salas, donde presenta una evolución favorable, por lo que se indica su alta médica a los

5 días de internación, con tratamiento ambulatorio.

## COMENTARIO

El neonato presenta lesiones típicas del síndrome de bridas amnióticas, cumpliendo con los criterios diagnósticos de Paterson para este síndrome <sup>2</sup>, presenta anillos constrictores simples en falanges proximales de los dedos de las manos y pies, y un anillo de constricción con presencia de linfedema en miembro inferior izquierdo. Los hallazgos que fueron evidenciados, al nacimiento, no fueron detectados durante los estudios ecográficos durante el control prenatal, pese a que este, según la literatura revisada es un importante medio de apoyo diagnóstico. La etiología exacta de este síndrome es incierta, sin embargo, en el caso presentado, la probable etiología planteada fue la ruptura del amnios, debido al antecedente de haber presentado ruptura prematura de membranas de 1 mes de evolución, no encontrándose otros factores de riesgo asociados.

En los casos leves, como el de nuestra paciente, la sobrevivencia no está amenazada, el pronóstico es bueno y la funcionalidad es aceptable, con un manejo quirúrgico multidisciplinario, planteándose la cirugía reparadora, plástica u ortopédica. <sup>(2)</sup> Pudiendo estar indicada para la constricción profunda de la extremidad inferior izquierda, la Z-plastia, dablíoplastia ó resección del anillo fibroso con rotación de colgajos de tejido celular subcutáneo como lo describen algunos autores. <sup>(9)</sup>

En algunos países actualmente se realiza, el tratamiento antenatal mediante técnicas de fetoscopia <sup>(3)</sup>; Realizando lisis de las bandas amnióticas en fetos con constricciones severas de extremidades, evitando la amputación de éstas; sin embargo es un recurso terapéutico, que por el momento, no se cuenta en la maternidad German Urquidí, centro de referencia de tercer nivel de nuestro medio.

## CONCLUSIONES

Podemos considerar que debido a lo florido de este síndrome, en lo referente a la etiología, clínica, métodos de diagnóstico y tratamiento antenatal y post natal, se debe comprometer la participación de especialistas, gineco-obstetras, pediatras, dermatólogos, cirujanos, genetistas, psi-

quiátricos y otros especialistas con experiencia en el manejo de este tipo de pacientes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cafici D, Sepúlveda W, Mejides A. Ultrasonografía en Obstetricia y diagnóstico prenatal. 1ra Ed. Buenos Aires. Ediciones Journal 2003.
2. Dra. Bibas H, Atar M, Espíndola M. Síndrome de bridas amnióticas Arch. Argent. Pediatr 2002; 100.
3. Gaete M, Aranibar L, Villalba V y cols. Síndrome de Bidas Amnióticas: A Propósito de un Caso. revista chilena, Vitacura, Santiago de Chile, 2003, 130.
4. Pons A, Sáez R, Sepúlveda W. Brida amniótica, sinequia intrauterina y tabique mulleriano: Etiopatogenia, diagnóstico diferencial y pronóstico. Revista Chilena de Ultrasonografía. Volumen 8 / Nº 2/ 2005.
5. Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W. Ultrasonografía en Obstetricia y diagnóstico prenatal. Ediciones Journal, 2003.
6. Da Silva G, Cammarata F, Gonzales M y cols. Síndrome de bridas amnióticas, caso clínico. Rev Chil Pediatr 2008; 79 (2): 172-180.
7. Cabero L, Cabrillo E, Abad L y cols. Tratado de Ginecología, Obstetricia y medicina de la reproducción. Editorial Panamericana. SEGO 2003.
8. De La Cabada C, Naranjo H, Duque L. Bandas Constrictivas Prenatales. Caso clínico. Dermatología Venezolana. Vol. 30, Nº 3. 1992.
9. Dr. Jaimes J, Dr. Ricaldi E, Dr. Guizada J. Bandas de constricción amniótica. Revista Boliviana de Ortopedia y Traumatología. Volumen 17 Nº 1 Septiembre 2007.
10. Da Silva G. Síndrome de bridas amnióticas, a propósito de 3 casos clínicos. Rev. chil. pediatr. 2008, vol.79, n.2, pp. 172-180.