

Multimed 2016; 20(5)
SEPTIEMBRE-OCTUBRE

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS. GRANMA
HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE CARLOS MANUEL DE CÉSPEDES.
BAYAMO. GRANMA, CUBA

Síndrome de Bidas Amnióticas. Revisión Bibliográfica

Amniotic band síndrome. Bibliographic review

Ms.C. Rafael Ferrer Montoya, ^I Esp. Anied Hernández Reyes, ^{II} Esp. Gerardo Ortiz Pérez. ^{III}

^I Hospital Provincial Docente Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

^{II} Hospital Provincial Camilo Cienfuegos. Santi Espíritus, Cuba.

^{III} Hospital Militar Dr. Juan Castillo Duany. Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

El síndrome de bridas amnióticas es una enfermedad infrecuente que intriga desde hace décadas a los médicos que atienden a los pacientes que la padecen, tanto obstetras, genetistas, pediatras, cirujanos infantiles o patólogos fetales. Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por la asociación de signos patognomónicos: presencia de bridas, surcos de constricción cutánea, amputaciones de extremidades y seudosindactilias. También se encuentran hendiduras faciales atípicas, pies zambos, exencefalias y lesiones de los anexos. La afectación de las extremidades es la más frecuente. Su incidencia se estima en alrededor de 1/10.000 nacidos vivos pero, en realidad, probablemente sea más elevada debido a formas precoces letales. En la actualidad, por lo general se acepta que se trata de una enfermedad esporádica, de origen disruptivo y no malformativo. Sin embargo, aún se conoce poco su mecanismo etiopatogénico. Muchos autores, basándose en constataciones

clínicas y en los resultados de la experimentación animal, han desarrollado diferentes teorías: endógena, exógena, vascular o genética. Ninguna de ellas ha podido probarse formalmente en el ser humano. La intervención terapéutica es principalmente posnatal. Se ha intentado la cirugía in útero mediante fetoscopia, pero se plantea el problema de la indicación de una técnica todavía reciente y no exenta de riesgo para el tratamiento de una enfermedad cuyo pronóstico funcional es generalmente bueno.

Descriptores DeCS: SÍNDROME DE BANDAS AMNIÓTICAS/cirugía, AMPUTACIÓN.

ABSTRACT

Amniotic band syndrome is an infrequent disease that intrigues for many decades to doctors assisting to patients that suffered from this, also to obstetricians, geneticists, pediatricians, infant surgeons or fetal pathologists. From the clinical point of view, it is characterized by the association of pathognomonic signs: presence of bands, skin grooves constriction, limb amputation and pseudosyndactylia. Also there are atypical face indentations, clubfeet, and exencephalia and adnexa injuries. Limb injuries are the most frequent. Its incidence is estimated in about 1/10.000 live births, but it may be really more elevated due to lethal precocious forms. It is accepted widely that it is a sporadic disease, disruptive in origin and non-malformative. However, its etiopathogenic mechanism is not known. Many authors based in clinical findings and results from animal experimentation have developed many theories: endogenic, exogenic, vascular or genetics. None of them could be proved yet in humans. Therapeutic intervention is mainly postnatal intervention. There has been attempts of surgery in uterus by means of fetoscopy, but it is established the problem of the indication of a new technique, with risk for the treatment of a disease which functional prognosis is generally good.

Subject headings: AMNIOTIC BAND SYNDROME /surgery, AMPUTATION.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de bandas amnióticas (SBA) comprende un grupo de anomalías congénitas, que aparecen de forma esporádica, y se caracterizan por la aparición de anillos fibrosos producidos por la ruptura temprana del amnios que puede provocar, por isquemia, desde constricciones menores y linfedema de los dedos, hasta anomalías congénitas complejas, como amputaciones de miembros (por

disminución del flujo sanguíneo).¹ La prevalencia estimada es variable, encontrando en las distintas publicaciones una frecuencia de 1:1 200 a 1:15 000 nacidos vivos.² De etiología desconocida, en ocasiones se ha asociado a exposiciones teratogénicas, como el ácido lisérgico³ y la metadona.⁴ Al ser un trastorno esporádico, "no existe riesgo de recurrencia"; sin embargo, hay algunos casos relacionados con enfermedades del tejido colágeno y casos familiares de epidermólisis bullosa.⁵ Se han propuesto 2 hipótesis sobre su patogenia: ^{2, 6,7}

- *Teoría endógena*: por un defecto evolutivo en la formación de tejido conectivo de las extremidades.

- *Teoría exógena* (propuesta por Torpin): por ruptura del amnios con un corion sin alteraciones, de esta forma se perdería líquido a través del corion permeable y conduciría a oligoamnios. El feto quedaría atrapado con el corion adherente a través de un amnios permeable y se producirían anillos constrictivos.

Esto produciría una expresión clínica muy heterogénea según las partes afectadas, de modo que es posible encontrar hendiduras cráneo-faciales, alteraciones craneales que van desde el encefalocele a la acránea, disrupción de la pared abdominal, afectaciones variables de los miembros, entre otras alteraciones.^{5, 6}

Las bridas amnióticas están causadas por un daño a una parte de la placenta llamada amnios. La placenta transporta la sangre hasta el cachorro que aún está creciendo en el útero y el daño a la primera puede impedir su crecimiento y desarrollo normal.

El daño al amnios puede producir bandas seudofibrosas que pueden comprimir partes del feto. Estas bandas reducen el riego sanguíneo a estas áreas y hacen que se desarrollen de manera anómalas; las bridas amnióticas son poco comunes. Las complicaciones pueden abarcar la pérdida parcial o completa de la función de la extremidad afectada. Las bandas congénitas que afectan el miembro anterior con frecuencia causan la mayoría de los problemas.

El objetivo de ésta investigación es resaltar la importancia del diagnóstico precoz de malformaciones congénitas y defectos estructurales del feto, por ultrasonografía, en la atención primaria de salud.

MÉTODO

Se realizó en una breve revisión bibliográfica basada en la recopilación de múltiples fuentes ya revisadas anteriormente.

Para la localización de los documentos bibliográficos se utilizaron varias fuentes; se realizaron búsquedas en internet utilizando los descriptores: síndrome de bridas amnióticas, adherencias amnióticas deformidad mutilaciones (ADAM); la displasia de Streeter, las bandas de constricción congénitas o anillos.

DESARROLLO

El síndrome de banda amniótica o ABS se caracteriza por dos deformidades leves y graves. En algunos casos, las bandas se enredan con los dedos de las manos y de los pies del feto y los resultados son las correas parciales o totales (fusión de los dedos de las manos o pies). Esta condición se llama sindactilia de los dedos de los pies y puede ser rectificado a través de la cirugía. La forma grave es la amputación de los dedos de las manos o pies debido al entrelazamiento de las bandas. Esto puede ocurrir en la etapa fetal en sí, pero en algunos casos, por la restricción de los resultados de suministro de sangre en miembros muertos (necróticos), se amputan después del nacimiento del recién nacido.⁸⁻¹⁰

Las malformaciones dependen del momento en que se produce la lesión, entre las 6 y las 18 semanas. En ocasiones, se han descrito también asociados a malformaciones internas, como anomalías cardíacas y del sistema nervioso central.^{7, 8, 11-16}.

Hay autores^{1, 2, 6, 8} que lo incluyen dentro del espectro del complejo de extremidades-pared corporal, *BWC (body wall complex)* o "síndrome del cordón corto", con el que se debe realizar el diagnóstico diferencial. La diferencia radica en que este último presenta un conjunto de malformaciones, entre las que se incluye el defecto de cierre de la pared abdominal anterior fetal por bridas amnióticas, lo que implicaría un cordón umbilical corto, gastrosquisis, anomalías vertebrales (escoliosis), defectos de las extremidades y malformaciones cráneo faciales. Las amputaciones de los miembros no se encuentran típicamente en este síndrome. Su causa sería la falta de fusión del corion y el amnios. En el caso de un feto acráneo, es importante la búsqueda de bandas amnióticas y de una detallada ecografía morfológica para descartar este síndrome.^{9, 17-20}

El saco amniótico es la bolsa intrauterina, como la estructura en la que se desarrolla el feto. Este saco tiene una cubierta externa que se llama corion y una membrana interna llamada amnios. En algunos casos, se rompe el amnios y el corion permanece intacto. Cuando se rompe el amnios, muchas hebras o bandas de tejidos de la ruptura de amnios, flotan en el líquido amniótico, junto con el feto. Estas bandas pueden enredarse en las extremidades u otras partes del feto. Estas bandas no crecen con el feto, lo que resulta en el endurecimiento de su control, que constriñe el flujo sanguíneo a esa parte del cuerpo y provoca deformidades. El tipo y la severidad de la deformidad dependen de la localización de las bandas y la forma de atrapamiento. Este tipo de trastorno congénito tiene diferentes nombres, tales como el síndrome de banda amniótica, la constricción de la banda amniótica, la secuencia de las bandas amnióticas, la displasia de Streeter, las bandas de constricción congénitas o anillos, y adherencias amnióticas deformidad mutilaciones (ADAM).^{1, 4, 7,10}

Las bandas amnióticas pueden atrapar los brazos, piernas o dedos (dedo de la mano y pie) y los patrones de forma de anillo llamados anillos de constricción alrededor de estas piezas. También puede causar hinchazón de las extremidades. Si la banda se une a la cara o el cuello, puede causar deformidades, como el labio leporino y paladar hendido. La banda amniótica atrapa la cabeza, el cordón umbilical u otras partes vitales que pueden causar complicaciones graves e incluso pueden llevar a la muerte del feto. Las deformidades causadas por el síndrome de banda amniótica dependen de la localización y la extensión de la constricción. Afortunadamente la mayoría de las complicaciones del ABS se rectifican a través de la cirugía reconstructiva, después de su nacimiento.

Los estudios demuestran que el síndrome de banda amniótica puede causar abortos involuntarios y afectar a uno de cada 1200 nacidos vivos. Casi el 50 % de las malformaciones congénitas son el labio leporino, paladar hendido y pie zambo y el 80 % de las anormalidades involucran manos y dedos. Esta condición no es hereditaria y no hay causa conocida para su ocurrencia. Es sólo accidental y si todos los signos del síndrome de banda amniótica (como hinchazón en las extremidades, dígitos, etc.) se observan en la prueba de ultrasonido, a continuación, las pruebas se deben hacer para establecer el amnios de desgarró como la causa. Aparte de esto, no existen medidas preventivas como tal.

Se han sugerido algunas teorías de factores multifactoriales y genéticos que causan la ruptura del amnios:

- Un trauma fuerte directo al abdomen, ya sea interno o externo. Se asocia igualmente a este síndrome el intento de aborto provocado
- Amniocentesis (existen estudios que describen la relación entre la punción de las membranas amnióticas y la formación de las bandas)
- Exposición materna a drogas: Los efectos teratogénicos de algunas drogas como la metadona o el ácido lisérgico, juegan un papel muy importante.
- Infecciones bacterianas en las membranas amnióticas. Este concepto es dudoso.
- Oligohidramnio.
- La disminución excesiva del líquido amniótico, durante las primeras semanas de gestación, favorecen la presencia de las bandas.

El diagnóstico de esta condición es difícil antes del nacimiento, ya que estas líneas son demasiado pequeñas para ser visibles en la ecografía. En muchos casos, el síndrome de banda amniótica se detecta a través de sus efectos sobre el cuerpo del feto, como la hinchazón, la amputación, entre otros. Normalmente, la ruptura del amnios se produce entre los 28 días a 18 semanas de la concepción, pero en algunos casos, puede también ocurrir a una etapa posterior.

Estudios epidemiológicos han pretendido demostrar que el SBA y el BWC son dos entidades con mecanismos etiopatogénicos distintos. Actualmente, la ecografía 3D mejora la visualización de los defectos producidos, sobre todo a nivel de los miembros y del macizo cráneo facial, y en opinión de los autores un valor añadido de este tipo de ecografías es la ayuda que supone para explicar a los padres el alcance de las alteraciones que se han producido en los miembros del feto.⁸⁻¹⁰

El tratamiento más común del síndrome de banda amniótica es una cirugía reconstructiva o de plástico. A largo plazo la terapia física u ocupacional también es recomendable. Si la condición se detecta durante la etapa fetal en sí, la cirugía fetal se lleva a cabo en casos excepcionales, para salvar al bebé de deformidades. Esta cirugía no se realiza si el cordón umbilical o cualquiera de los órganos vitales están involucrados. Por lo general, la cirugía fetal se realiza sólo después de completar el séptimo mes de embarazo.

Otros autores,²⁰⁻²² han propuesto como tratamiento, con el fin de evitar amputaciones, la sección de la banda que envuelve la extremidad en periodos

precozes, tanto guiada por ecografía como por fetoscopia,^{9,10} dando un enorme potencial de tratamiento a este tipo de terapia.

CONCLUSIONES

Es importante conocer y modificar los factores de riesgo maternos que puedan llevar a la presencia de bridas amnióticas durante la gravidez. Determinar a través de la ultrasonografía lo más precoz posible la presencia de la brida amniótica y su valoración con el genetista y ofrecer consejo genético a la pareja después de un parto cuyo producto de la concepción haya nacido con un Síndrome de bridas amnióticas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. *Prenatal Diagnosis*. 2004; 24(3): 198-201.
2. Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S. Maladie des brides amniotiques: etiopathogeniè, diagnostic antenatal et prise en charge neonatale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 2003; 32: 693-704.
3. Pedersen TK, Thomsen SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001; 18: 673-4.
4. Werler MM, Louik C, Mitchell AA. Epidemiologic analysis of maternal factors and amniotic band defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2003; 67(1):68-72.
5. Paladini D, Foglia S, Sglavo G, Martinelli P. Congenital constriction band of the upper arm: The role of three-dimensional ultrasound in diagnosis, counseling and multidisciplinary consultation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004; 23(5):520-2.
6. Dyson RL, Pretorius DH, Budorick NE, Johnson DD, Skansky MS, Cartrell CJ, et al. Three-dimensional ultrasound in the evaluation of fetal anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2000; 16(4):321-8.
7. Paletta CE, Huang DB, Sabeiro AP. An unusual presentation of constriction band syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 1999; 104(1):171-4.

-
8. Perrini S, Cabano R, Surgiovanni I. Síndrome da banda amniótica. Bolletín della Società Medico Chirurgica di Pavia. 2010; 123(2):313-6.
9. Synder M, Niedzelski K, Grzegozewski A. Surgical treatment of congenital clubfoot with constriction band syndrome Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol. 2000;65(6):591-4.
10. Goncalves LF, Jeanty P. Amniotic band syndrome. [Internet]. [citado 22 Abr 2013]. Disponible en: <https://sonoworld.com/fetus/page.aspx?id=405>
11. Uma R, Garg A, Patnaik S. Amniotic band sequence-a debilitating syndrome. J Nepal Med Assoc [Internet]. 2012 [citado 14 Sep 2015]; 52(188): 178-80.
Disponible en:
<http://www.jnma.com.np/journal/index.php/jnma/article/download/375/722>
12. Eichhorn M, Iacobucci J, Turfe Z. An unusual craniofacial cleft: amniotic band syndrome as a possible cause. Intern J Pediatric Otorhinolaryngol [Internet]. 2015 [citado 14 Sep 2015]; 79(4): 616-9. Disponible en:
<http://fulltext.study/download/4111720.pdf>
13. Snadecki H, Criscione V, Jaquith A, Hay B, Deng A, Wiss K. Dystrophic epidermolysis bullosa associated with amniotic band syndrome. Pediatr Dermatol [Internet]. 2014 [citado 14 Sep 2015]; 31(2): 212-6. Disponible en:
<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/pde.12285/pdf>.
14. Capone A, Balasundaram N, Caouette-Laberge L, Papay F, Lucas A, Seifarth FG, et al. Novel techniques for the surgical management of abdominopelvic constriction rings in amniotic band syndrome. Plast Reconstr Surg. 2015; 135(2): 563-8.
15. Barve D, Kumar P. Circumferential trunk skin defect; a rare presentation of amniotic band syndrome. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2015; 68(1): e19-20.
16. Ho C, Richards B, Ezaki M. Congenital band syndrome with pseudarthrosis of the radius and ulna and impending vascular compromise: a case report. J Pediatr Orthop. 2014; 34(6): e14-8.
17. Koskimies E, Syvänen J, Nietosvaara Y, Mäkitie O, Pakkasjärvi N. Congenital constriction band syndrome with limb defects. J Pediatr Orthop. 2015; 35(1):100-3.

18. Galvan A, Alvarez E, Parraguirre S, Suarez M, Perez A. Development of a fetal rabbit model to study amniotic band syndrome. *Fet Pediatr Pathol* [Internet]. 2012 [citado 14 Sep 2015]; 31(5): 300-8. Disponible en: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/15513815.2012.659387>
19. Luis Paulino Islas D, Aguirre S, Soto E, Jannet Cruz D. Amputación fetal por bandas amnióticas de una de las extremidades. *Rev Mexicana Pediatr*. 2010; 77(3): 119-22.
20. González Salvat RM, Quintana Aguilar JR, Rojas González RM, Yanes Calderón M. Síndrome de bandas amnióticas. *Rev Cubana Obstet Ginecol* [Internet]. 2013 [citado 15 Sep 2015]; 39(4): 389-95. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2013000400008&lng=es&nrm=iso&tlng=es
21. Passos da Rocha F, Pires AJ, Fagundes JD, da Cunha SR. Síndrome de bridas amnióticas. Relato de un caso de tratamiento quirúrgico y revisión de la literatura. *Cir Plast Ibero-Latinoam* [Internet]. 2013 [citado 15 Sep 2015]; 39(2): 181-6. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/cpil/v39n2/original11.pdf>
22. Guzmán Santos IY, Domínguez Moreno R, Muñoz Delgado M, Martínez Quintana JD. Síndrome de bridas amnióticas: a propósito de un caso clínico. *Ginecol Obstet México* [Internet]. 2013 [citado 15 Sep 2015]; 81(6): 353-6. Disponible en: http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=94258&id_seccion=1731&id_ejemplar=9215&id_revista=40

Recibido: 11 de mayo de 2016.

Aprobado: 20 de julio de 2016.

Rafael Ferrer Montoya. Hospital Provincial Docente Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba. E-mail: montoyar.grm@infomed.sld.cu