

Recién nacido con bridas amnióticas en región cráneo facial”. A propósito de un caso.

Newborn with amniotic bridles in craniofacial region”. About a case.

Carmen Margarita Miranda Pin *
 Alexandra Elizabeth Aguirre Vélez **
 Maresa Marina Morán Quiñones ***
 Rosa Esthela Ávila Espinoza ****

RESUMEN

El síndrome de bridas amnióticas, también conocido como “Secuencia de la ruptura del amnios”, es una enfermedad fetal rara no hereditaria, con manifestaciones múltiples de tipo discapacitante y desfigurante. Afecta a ambos sexos por igual. Se dan en la literatura pediátrica- quirúrgica muchas causas, entre ellas: daño del amnios o hipótesis exógena y la teoría endógena como defecto germinal y alteraciones en la morfogénesis durante la gastrulación temprana, pero la etiología exacta del síndrome es incierta y su curso natural es impredecible. La naturaleza y la severidad de las deformidades parecen estar en relación directa con el momento del embarazo en que se inició la ruptura del amnios. El manejo y tratamiento debe ser inmediato, el pronóstico depende de la gravedad de las malformaciones. Se presenta un caso de bridas amnióticas en región cráneo facial (fisura en labio superior y paladar hendido, deformidad de ambos pabellones auriculares, orejas de implantación baja, ausencia de tejido óseo en calota y región temporal derecha, defecto en el párpado superior izquierdo con protrusión del ojo), en un recién nacido a término de sexo masculino, obtenido por cesárea, sin problemas neurológicos. Se consultó con el cirujano pediatra quien indicó que serían necesarias algunas cirugías reconstructivas en este caso, pero que no se garantizaba éxito completo. No se pudo recabar información del examen histopatológico del amnios y placenta.

Palabras clave: Bridas amnióticas. Pseudo-sindactilia. Alteraciones cráneo faciales.

SUMMARY

The syndrome of amniotic bridles known as “Amnion Rupture Sequence” is an unusual nonhereditary fetal disease, with multiple disabling symptoms and disfiguration. It equally affects males and females. According to pediatric-surgical literature there are many causes, among them: damage of amnion or exogenous hypothesis and the endogenous theory with germinal defect and mutations in the morphogenesis during the early gastrulation, but the exact etiology of the syndrome is uncertain and its natural course is unpredictable. The nature and the severity of the abnormality seem to be directly connected to the pregnancy stage when the amnion rupture started. The handling and treatment must be immediate; the prognosis will depend on the seriousness of the malformation. We present a case of amniotic bridles in craniofacial region (upper lip fissure and cleft palate, deformity in both external ears, low implantation of ears, lack of bone tissue in cranial vault and right temporal region, defect in left upper eyelid with protrusion of the eye) in a male newborn without neurological problems, delivered by cesarean section. A pediatric surgeon was consulted and he stated that several reconstructive surgeries would be needed in this case, but total success was not guaranteed. We were not able to obtain information about the histopathologic test of amnion and placenta.

Keyword: amniotic bridles. Pseudo-syndactyly. Craniofacial malformations.

Introducción

El síndrome de las bridas amnióticas, también conocido como la “Secuencia de la ruptura del amnios”, es una enfermedad fetal rara no hereditaria¹.

En 1965 Torbin y colegas presentaron la teoría de que el síndrome de las bandas amnióticas era el resultado de ruptura de la membrana amniótica y su separación del corion, con posterior producción

* Médico Residente, Clínica de Hemodiálisis “San Martín”, Guayaquil, Ecuador.

** Médico Residente Neonatología, hospital Gineco obstétrico, “Enrique C. Sotomayor”, Guayaquil, Ecuador.

*** Médico Residente de Cirugía Plástica, hospital “Eugenio Espejo”, Quito, Ecuador.

**** Médico Residente de Pediatría, hospital Provincial “Homero Castanier Crespo”, Azogues, Ecuador.

de anillos mesodérmicos fibróticos a partir de la superficie externa del amnios. Estos anillos fibróticos se adhieren a los órganos fetales con posterior constricción y amputación. Este síndrome ha recibido múltiples denominaciones, las que incluyen complejo ADAM (*Amniotic, Deformities, Adhesión, Mutilation*), secuencia de disrupción amniótica, secuencia de brida amniótica, bandas de constricción congénitas, bandas de Streeter y constricciones anulares congénitas, entre otras². Se presenta con una incidencia que varía entre 1:1,200 a 1:15,000 nacimientos, sin predilección por sexo ni raza, y parece no tener predisposición familiar ni riesgo de recurrencia⁵. En Latinoamérica se ha estimado que su prevalencia es de 1:11,200 nacimientos⁴. En algunos casos puede haber una amputación "natural" de algún miembro o dedo antes del nacimiento; en otros puede haber tanta falta de circulación que los tejidos están necrosados y puede llegar a ser necesario amputar los dedos o miembros inmediatamente después del parto⁸.

La mayoría de los fetos afectados presentan múltiples anomalías y, aunque algunas lesiones son características, ningún caso presenta todas las lesiones simultáneamente ni hay dos casos con lesiones idénticas⁹.

Las lesiones más características son las constricciones anulares de extremidades, asociadas o no a la presencia de restos de bridas, siendo también frecuentes las amputaciones de extremidades o dedos y la pseudo-sindactilia³. En un tercio de los casos hay lesiones craneofaciales, cefalocele asimétrico, deformidades nasales y fisuras del labio y paladar de gran extensión, muchas veces es posible identificar las adherencias fibrosas respectivas.

El cefalocele ocurre en un 90% en la línea media debido a falla en el cierre del tubo neural. Las manifestaciones viscerales son infrecuentes, pudiendo encontrarse gastrosquisis, extrofia vesical y otros defectos de la pared abdominal²⁰. La etiología aún no ha sido del todo aclarada. **La primera teoría fue propuesta por Montgomery** en 1832, quien atribuyó dichas constricciones y demás alteraciones fetales a procesos de origen inflamatorio. **La teoría más aceptada** hasta este momento **fue desarrollada por Torpin** en 1965, quien describió sus estudios de 30 años en distintas placentas y anexos embrionarios, dando cuenta de tres casos en que al distender la cavidad amniótica en un tanque de agua descubrió el

amnio retraído, la cavidad coriónica distendida y múltiples bridas fibrosas entre ambos. Al examinar al recién nacido se encontró con las lesiones características. Esta teoría de origen extrínseco postula que el evento original es la ruptura precoz del amnios, con separación progresiva del corion y recogimiento del saco amniótico. El líquido amniótico y partes fetales abandonan el amnios y permanecen dentro del corion. El proceso llevaría a una pérdida del líquido amniótico a través del corion permeable, produciéndose oligoamnios transitorio. El oligoamnios transitorio explicaría las deformaciones posturales de extremidades o hiperangulación de la columna³. Desde la cara coriónica del amnios se producen bridas mesodérmicas hacia el corion que, al atrapar y estrangular extremidades, dedos u otros órganos fetales, producirían las lesiones características. La estrecha aposición de partes fetales al corion resultará en lesiones abrasivas de la piel a las que las bridas coriónicas se adherirán produciendo las disrupciones.

Las amputaciones de extremidades pueden ser de causa genética o teratogénica, cuando son ocasionadas por bridas amnióticas, éstas son unilaterales o asimétricas. Las manifestaciones precoces aparecen como defectos en localizaciones similares a defectos del desarrollo embrionario, como fisuras labiales y palatinas con un patrón bizarro no embriológico, las lesiones más tardías producirán constricciones y disrupciones en sitios no embrionarios o amputaciones aisladas. La gran mayoría de las lesiones se producirían, entonces, en etapas precoces del embarazo, entre las 6 y 18 semanas de gestación. **Streeter propuso la llamada teoría intrínseca** (displasia fetalis), que explicaría los defectos a partir de alteraciones del desarrollo del feto, en el que las bridas sólo serían secundarias al desarrollo defectuoso, con alteraciones en la vitalidad del plasma germinal, y los tejidos fetales¹⁷. **Otras investigaciones más recientes sugieren la hipótesis de un agente teratogénico** antes de la tercera semana de gestación. Por lo tanto, parece claro que el amplio espectro de lesiones que engloba al síndrome de bridas amnióticas pudiera corresponder a más de una entidad nosológica y por tanto corresponder a etiologías distintas no del todo aclaradas hasta hoy¹.

Sinónimos: Displasia de Streeter⁶, Ruptura del amnios, secuencia de bandas amnióticas,

secuencia de disrupción de bandas amnióticas, bandas constrictivas anulares², bridas de constricción congénitas, síndrome de bridas constrictivas, amputación intrauterina⁵.

Caso clínico

Paciente femenina de 35 años, cursa con embarazo a término + trabajo de parto en fase latente + situación transversa + cesárea anterior 1 vez. Fístula amniótica de 1 día + hipermadures placentaria + malformaciones fetales. APF: madre y hermanos diabéticos. Controles prenatales: 9, ecografías: 6, infección de vías urinarias a repetición tratadas.

Neonato adecuado para la edad gestacional, sexo masculino, obtenido por cesárea segmentaria, Apgar de 8/9/9 a los 5, 10 y 15 minutos. Taquipneico con retracciones intercostales y roncus en ambos campos pulmonares. Malformaciones cráneo faciales por bridas amnióticas; fisura en labio superior y paladar hendido, deformidades en ambos pabellones auriculares, ausencia de tejido óseo en calota y orejas de implantación bajas. A las 2 horas de vida se encuentra sin signos de distress respiratorio por lo que se discontinúa casco cefálico, se encuentra irritable, tonos y reflejos conservados, se cubre parte posterior de occipucio abierto con gasa estéril. Abdomen blando depresible sin visceromegalias. Se realiza interconsulta a cirujano pediátrico quien informa que serán necesarias varias cirugías reconstructivas pero que no se garantiza el éxito total ya que se deberá esperar hasta los 3 a 6 años para valorar el éxito de las cirugías. Recién nacido es transferido a las 24 horas de vida al hospital pediátrico "Roberto Gilbert", para valoración y tratamiento quirúrgico posterior. Foto 1, 2 y 3.

Foto 1



Recién nacido con múltiples malformaciones. Asimetría craneal, orejas de implantación baja, ausencia de tejido óseo en calota y región temporal derecha.

Fuente: hospital "Enrique C Sotomayor".

Foto 2



Recién nacido con fisura de labio superior y paladar hendido, protrusión del ojo izquierdo y edema en párpado superior derecho.

Fuente: hospital "Enrique C Sotomayor".

Foto 3



Recién nacido sexo femenino, muy irritable al tacto con problemas de succión, sin deterioro de su estado respiratorio ni físico.

Fuente: hospital "Enrique C Sotomayor".

Diagnóstico

Mediante ultrasonido se puede sospechar la presencia de bandas amnióticas cuando se observan dos o más anomalías sin un patrón anatómico congruente¹⁸. El ultrasonido vaginal es el método que más ayuda en el diagnóstico y se realiza a las 12 semanas de gestación⁵. Las bandas amnióticas se verán en el estudio ultrasonográfico como líneas flotando en el líquido amniótico y conectados del amnios al cuerpo fetal, resultando en deformación y/o restricción del movimiento. El ultrasonido en sí no es determinante para el diagnóstico ya que se puede confundir con sinequias o pliegues amnióticos. Este tipo de pliegues no causan malformaciones ni restringen el movimiento. La presencia de oligohidramnios puede interferir con la visualización de estas bandas. En el primer trimestre es muy difícil distinguir las bandas, especialmente cuando están limitadas a las extremidades. Sin embargo, en el

segundo y tercer trimestre es relativamente fácil detectar las anomalías de este síndrome por sus características y por la restricción del movimiento¹⁹.

Síntomas

El síndrome presenta varias anomalías que van desde las no vitales hasta aquellas que son causa de muerte. Las anomalías pueden presentarse en:

1. Extremidades: las más comunes son las bandas de constricción de los dedos, de los brazos o de las piernas, hinchazón de la parte distal del miembro afectado, amputación de los dedos, brazos o piernas, contracturas de las articulaciones, fusión de dedos. Es frecuente la relación entre este síndrome y el pie equino varo. En la mayoría de los casos esta deformidad es muy rígida y no responde a los tratamientos conservadores. Igualmente se ha observado discrepancia en el tamaño de las piernas cuando éstas han sido afectadas por las bandas dando como resultado anomalías biomecánicas y problemas al caminar.

2. Craneofaciales: asimetría de la cara, labio hendido, cefalocele, anencefalia, acrania, microftalmia, afección corneal⁷.

3. Defectos del abdomen o la pared torácica (si la banda se localiza en esas áreas) Otras anomalías que se pueden encontrar son: distrofia de las uñas, gangrena post natal, luxación de cadera. Finalmente, se ha reportado casos de muerte por este síndrome cuando la brida o banda se enreda alrededor del cordón umbilical. Dado que ningún caso es igual a otro, en cada uno estarán presentes diferentes características²⁰.

Tratamiento

El tratamiento varía de acuerdo a la gravedad del caso⁹. En los casos más serios, es posible que se requiera una cirugía mayor para reconstruir parte o todo un brazo o pierna¹⁶. Cuando se considera necesario se puede implantar grasa en el surco formado por la brida para prevenir la reaparición de la deformidad. Si el edema persiste después de la corrección de la banda, puede ser necesario realizar trasplantes de piel¹¹. Recientemente se ha reportado el tratamiento endoscópico (o cirugía uterina) para liberar las partes afectadas cuando parece que es inminente la amputación natural o cuando el cordón umbilical sufre un estrangulamiento¹⁵.

Esta operación se hace en una o dos sesiones y generalmente se inicia a los tres meses del embarazo. La terapia endoscópica en útero es una opción que no siempre está garantizada, en algunos casos se ha visto una destrucción espontánea de la banda que estaba adherida a un miembro¹⁰.

Pronóstico

Depende de la severidad de las anomalías¹², variando desde individuos con una inteligencia normal, que sólo presentaron defectos menores, como anillos de constricción digital, hasta lesiones en nervios que provoquen invalidez, y anomalías múltiples severas, incompatibles con la vida¹⁴. Los casos más graves tienen pronósticos reservados.

Complicaciones

Las complicaciones pueden abarcar la pérdida parcial o completa de la función de un brazo o una pierna. Las bandas congénitas que afectan la mano con frecuencia causan la mayoría de los problemas¹³.

Referencias bibliográficas

1. Al-Inany H. Intrauterine adhesions. An update. *Acta Obstet Gynecol Scand*; 80: 986-993. 2001.
2. Cincore V, Ninios AP, Pavlik J, Chaur-Dong H. Prenatal diagnosis of acrania associated with amniotic band syndrome. *Obstet Gynecol*; 102: 1176-1178. 2003.
3. Cusick W, Sullivan C, Gallousis F. Sonographic visualization of amnion chorion separation between 14-21 weeks gestation in pregnancies with normal fetuses. *Am J Obstet Gynecol*; 182: S114. 2000.
4. Chandran S, Lim MK, Yu VY: Fetal acalvaria with amniotic band syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*; 82: 11-3. 2000.
5. Jure R. Estudio tridimensional de bandas amnióticas y diagnósticos diferenciales. *Revista Chilena. Ultrasonog*; 7: 4-9. 2004.

6. Lewi L, Hanssens M, Spitz B, Deprest J. Complete chorioamniotic membrane separation. Case report and review of the literature. *Fetal Diagn Ther*. 19: 78-82. 2004.
7. McGuirk CK, Westgate MN, Holmes LB. Limb deficiencies in newborn infants. *Pediatrics*; 108: E64. 2001.
8. Morovic CG, Berwart F, Varas J. Craniofacial anomalies of the amniotic band syndrome in serial Clinical cases. *Plast Reconstruct Surg*; 113: 1556-1562. 2004.
9. Mukul LV, Linn JG. Pregnancy complicated by uterine synechiae after endometrial ablation. *Obstet Gynecol*; 105:1.179-1.182. 2005.
10. Muraskas JK, McDonnell JF, Chudik RJ, Salyer KE, Glynn L. Amniotic band syndrome with significant orofacial clefts and disruptions and distortions of craniofacial structures. *J Pediatric Surge* 2003; 38: 635-638.
11. Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE. Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesion, and mutilation (ADAM) sequence in a South American (ECLAMC) population. *Am J Med Genet*; 118: 135-145. 2003.
12. Randel SB, Filly RA, Callen PW, Anderson RL. Amniotic sheets. *Radiology*; 166: 633-636. 2004.
13. Saporiti OH, Gori RE, Sepúlveda W. Rol de la ultrasonografía en el estudio de la gestación múltiple. En: Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W (eds.): *Ultrasonografía en Obstetricia y Diagnóstico Prenatal*. Ediciones Journal, Buenos Aires; 491-527. 2003.
14. Sebire NJ, Sepulveda W, Jeanty P, Nyberg DA, Nicolaides KH. Multiple gestations. En: Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G (eds.): *Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies*. Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia; 777-813. 2003.
15. Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D, Ickowicz V. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. *Pregnant Diagn*; 24: 198-201. 2004.
16. Sherer DM, Lysikiewicz AJ. Doppler flow velocimetry assisted diagnosis of an intrauterine synechia during pregnancy. *Am J Perinatol*; 19: 421-425. 2002.
17. Sepulveda W, Sebire NJ, Harris R, Nyberg DA. The placenta, umbilical cord, and membranes. En: Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G (eds.): *Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies*. Lippincott Williams & Wilkins: Philadelphia; 85-132. 2003.
18. Speert H. Memorable medical mentors: IX. George L. Streeter (1873-1948). *Obstet Gynecol Surv*; 60: 3-6. 2005.
19. Singhal SR, Agarwal U, Sharma D, Dahiya K. Spontaneous antenatal expulsion of fetal foot per vaginam atypical presentation of congenital constriction band syndrome. *Aust NZ J Obstet Gynecol*; 42: 567-569. 2002.
20. Wilson RD, Johnson MP, Crombleholme TM, Flake AW, Hedrick HL, King M, Adzick NS. Chorioamniotic membrane separation following open fetal surgery: pregnancy outcome. *Fetal Diagn Ther*; 18: 314-320. 2003.

Dra. Carmen Miranda Pin

Teléfono: 593-04-6035335; 091859862

Correo electrónico: carmiranda222@hotmail.com

Fecha de presentación: 05 de noviembre de 2009

Fecha de publicación: 14 de mayo de 2010

Traducido por: Estudiantes de la Carrera de Lengua Inglesa, Mención traducción, Facultad de Artes y Humanidades. Responsable: Srta. Fátima Lucero.



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL