

## Síndrome de bridas amnióticas: a propósito de un caso clínico

Ingrid Yosheleen Guzmán-Santos,<sup>1</sup> Rogelio Domínguez-Moreno,<sup>2</sup> Marcela Muñoz-Delgado,<sup>3</sup> José Daniel Martínez-Quintana<sup>4</sup>

### RESUMEN

**Antecedentes:** el síndrome de banda amniótica lo describió por primera vez Montgomery, en 1832. Se caracteriza por bandas de constrictión que pueden llegar hasta la amputación de miembros.

**Caso clínico:** se trata de un neonato masculino, nacido de madre de 17 años de edad, primigesta, con rotura prematura de membranas de ocho días de evolución. Nació prematuro y requirió reanimación, con buena respuesta. A la exploración física se observaron lesiones por bridas amnióticas en el miembro pélvico derecho y mínimas alteraciones en el izquierdo. La lesión más severa se amputó y la evolución fue favorable y se dio de alta del hospital.

**Discusión:** la frecuencia de este síndrome es relativamente baja y, al parecer, se origina por factores extrínsecos, como la rotura de membranas. El diagnóstico prenatal es posible mediante el control prenatal ultrasonográfico y el tratamiento dependerá de la gravedad de la lesión y viabilidad del tejido postbrida. Se recomienda el adecuado control prenatal de las pacientes embarazadas, en especial las que tienen factores de riesgo, aunado a ultrasonidos de control. El tratamiento de estos pacientes deberá ser multidisciplinario.

**Palabras clave:** amputación, banda amniótica, constricción en anillo, intrauterino, neonato.

### ABSTRACT

**Background:** Amniotic band syndrome was first described in 1832 by Montgomery, and is characterized by constriction bands that can reach limb amputation.

**Case report:** We report the case of a male neonate born from 17 years old mother, first pregnancy with premature rupture of membranes and eight days of evolution. He was born premature and required resuscitation, with good response. During physical examination injuries by amniotic band in right lower limb and minimal alterations in the left were observed. The most severe injury was amputated and the outcome was favorable so the patient was discharged from the hospital.

**Discussion:** The frequency of this syndrome is relatively low and, apparently, is caused by extrinsic factors such as rupture of membranes. Prenatal diagnosis is possible by prenatal ultrasound and treatment depends on the severity of the injury

and tissue viability postbrida. Adequate prenatal control is recommended to pregnant patients, especially those with risk factors coupled with ultrasonic control. Treatment of such patients should be multidisciplinary.

**Key words:** amniotic band, amputation, intrauterine, newborn, ring constrictions.

### RÉSUMÉ

**Antécédents:** Le syndrome de la bande amniotique décrit d'abord ce que Montgomery en 1832. Elle est caractérisée par des bandes de constriction qui peuvent atteindre amputation d'un membre.

**Case report:** Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin, né d'une mère de 17 ans, la première grossesse, rupture prématuée des membranes avec huit jours plus tôt. Il est né prématuré et réanimation nécessaire, avec une bonne réponse. Lésions de l'examen physique ont été observées dans amniotique membre inférieur droit et des modifications minimales à gauche. La blessure la plus grave a été amputée et l'évolution a été favorable et a reçu son congé de l'hôpital.

**Discussion:** La fréquence de ce syndrome est relativement faible et, apparemment, est causée par des facteurs extrinsèques tels que la rupture des membranes. Le diagnostic prénatal est possible par échographie et traitement prénatal dépendant de la gravité de la blessure et la viabilité postbrida des tissus. Il est recommandé que des soins adéquats prénatal chez les femmes enceintes, en particulier ceux présentant des facteurs de risque, associée à un contrôle par ultrasons. Le traitement de ces patients doit être multidisciplinaire.

**Mots-clés:** amputation, bande amniotique, anneau de constriction, nouveau-né intra-utérine.

### RESUMO

**Antecedentes:** Síndrome da banda amniótica descrita pela primeira vez o que Montgomery em 1832. É caracterizado por bandas de constricção que podem chegar a amputação.

**Relato de caso:** É uma criança do sexo masculino, nascido de mãe de 17 anos, primeira gestação, ruptura prematura de membranas, com oito dias antes. Ele nasceu prematuro de reanimação e necessários, com boa resposta. Lesões ao exame físico foram observadas em amniótico membro infe-

rior direito e alterações mínimas na esquerda. A lesão mais grave foi amputada eo resultado foi favorável e recebeu alta do hospital.

**Discussão:** A frequência desta síndrome é relativamente baixa e, aparentemente, é causada por fatores extrínsecos, como a ruptura de membranas. O diagnóstico pré-natal é possível por ultra-sonds e tratamento pré-natal depender da gravidade

da lesão e do tecido postbrida viabilidade. Recomenda-se que o cuidado pré-natal adequado de pacientes grávidas, especialmente aqueles com fatores de risco, juntamente com o controle de ultra-som. O tratamento desses pacientes deve ser multidisciplinar.

**Palavras-chave:** amputação, da banda amniótica, anel de constrictão, neonatal intra-uterina.

**E**l síndrome de brida o banda amniótica lo describió por primera vez Montgomery en 1832.<sup>1</sup> Se reconoce con diferentes nombres: complejo ADAM (por sus siglas de: deformidades amnióticas, adhesión y mutilación), secuencia de bandas amnióticas, complejo de disruptión amniótica, amputación congénita, bandas congénitas de constrictión, defectos transversales de extremidad, bandas aberrantes, displasia de Streeter, entre otras.<sup>2</sup> Este síndrome es un conjunto de malformaciones congénitas atribuidas a bridas amnióticas que pueden causar compresión y amputación de extremidades y de la pared corporal; en algunos casos es incompatible con la vida. Se estima que este síndrome afecta a 1 de cada 1,200 a 15,000 nacimientos, a 1 de cada 70 mortinatos y a 178 de cada 10,000 abortos.<sup>3</sup> Su frecuencia en Latinoamérica es de 1 por cada 11,200 nacimientos. Este síndrome es responsable de 1-2% de las malformaciones congénitas en la población general.<sup>4</sup> El propósito de esta comunicación

es describir un caso para mostrar cómo se estableció el diagnóstico y cómo se trató, además de hacer una breve revisión bibliográfica de este síndrome.

### CASO CLÍNICO

Neonato masculino, hijo de madre de 17 años de edad, primigesta con tres controles prenatales del embarazo de 30 semanas por fecha de la última menstruación. Antecedentes de amenaza de aborto e infección de vías urinarias en el tercer mes de embarazo. Rotura prematura de membranas de larga evolución en este ingreso.

Debido a la rotura de las membranas, de ocho días de evolución, se decidió la terminación del embarazo; además, porque la paciente tenía datos de corioamnionitis y oligoamnios severo. El recién nacido masculino tenía circular de cordón en el cuello y el abdomen y líquido amniótico de color marrón y fétido. El neonato mostró pobre esfuerzo respiratorio y frecuencia cardiaca de 70 latidos por minuto que hizo necesario el inicio con un ciclo de ventilación con presión positiva que mejoró la respiración y la frecuencia cardiaca. Se calificó con Apgar de 6/8, Capurro de 32 semanas de gestación y Silverman Andersen de 1. Peso de 1,390 gramos, talla 40 cm.

A la exploración física se encontró a un recién nacido: prematuro, piel fina y lisa, ojos simétricos, pabellones auriculares con engrosamiento parcial de la mitad anterior, nariz permeable, cavidad oral y paladar íntegro, cuello normal, tórax con pezón apenas visible, con rudeza respiratoria en ambos hemitórax, ruidos cardíacos rítmicos sin soplos. El abdomen sin anormalidades, muñón umbilical teñido de color marrón, genitales masculinos, criptorquidia bilateral, pene central y ano permeable. Los miembros torácicos se encontraron íntegros y simétricos. A la altura de los miembros pélvicos se apreció pérdida parcial del tercio medio, linfedema, afectación neurovascular y necrosis en el miembro derecho. El miembro pélvico izquierdo estaba

<sup>1</sup> Médico pasante de Servicio Social, Secretaría de Salud del Estado de Veracruz, Jurisdicción X, San Andrés Tuxtla, Veracruz.

<sup>2</sup> Médico pasante de Servicio Social, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, México, DF.

<sup>3</sup> Médico pediatra, Hospital Regional de Coatzacoalcos Dr. Valentín Gómez Farías, Coatzacoalcos, Veracruz.

<sup>4</sup> Cirujano, jefe de Enseñanza e Investigación, Hospital Regional de Coatzacoalcos Dr. Valentín Gómez Farías, Coatzacoalcos, Veracruz.

Correspondencia: Dr. Rogelio Domínguez Moreno. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán. Vasco de Quiroga 15. México 14000 DF. Correo electrónico: rogelio\_dm@hotmail.com

Recibido: 6 de mayo 2013.

Aprobado: 9 de mayo 2013.

Este artículo debe citarse como: Guzmán-Santos IY, Domínguez-Moreno R, Muñoz-Delgado M, Martínez-Quintana JD. Síndrome de bridas amnióticas: a propósito de un caso clínico. Ginecol Obstet Mex 2013;81:353-356.



**Figura 1.** Lesiones causadas por las bridas amnióticas. A) Recién nacido con amputación parcial del miembro pélvico derecho. B) Amputación parcial, linfedema y afectación neurovascular. C) Radiografía con pérdida de la continuidad de la tibia y el peroné. D) Anillo de restricción en segundo, tercero y cuarto dedos e hipoplasia de uña en el segundo dedo del pie izquierdo.



**Figura 2.** Resultado postoperatorio: amputación del miembro pélvico derecho.

íntegro, aunque se apreciaban alteraciones menores. La radiografía del miembro afectado mostró pérdida de la continuidad de la tibia y el peroné (Figura 1).

A los cinco días de evolución se realizó la amputación infracondilea derecha por ausencia de viabilidad postbrida. Se remodeló el muñón y se cerró en un plano (Figura 2). No hubo complicaciones posquirúrgicas y el recién nacido evolucionó favorablemente por lo que fue dado de alta enseguida de su estabilización.

## DISCUSIÓN

La etiología exacta del síndrome de bridas amnióticas se desconoce.<sup>5</sup> Al respecto se han planteado varias teorías, las más aceptadas son la intrínseca y extrínseca.<sup>6</sup>

**Teoría intrínseca:** propuesta en 1930 por Steeter como displasia focal fetal. Esta teoría propone que las bandas amnióticas son consecuencia de alteraciones intrínsecas de la línea germinal, que modifican la programación y organización básica del embrión durante la embriogénesis, y ocasionan defectos en el cierre del neurópodo anterior o interfieren en la migración de los tejidos de la cresta neural.<sup>2</sup> A menudo se recurre a esta teoría para explicar las principales anomalías craneofaciales, defectos de la pared del cuerpo y de órganos internos.<sup>1</sup>

**Teoría extrínseca:** la propusieron Torpin y Faulkner en 1966 y en la actualidad es la más aceptada. Plantea que la rotura de membranas o la infección en etapas tempranas del embarazo, como evento inicial, con reacción decidual, formación de cordones fibrosos, con separación progresiva del corion y recogimiento del saco amniótico son lo que da lugar a la formación de bandas amnióticas y oligoamnios. Estas bridas mesodérmicas atrapan y estrangulan a las extremidades, dedos u otros órganos fetales. Los resultados de deformación, amputación o disruptión dependen de la edad gestacional en la que ocurrió la lesión de las membranas y la formación de las bridas. Cuando la rotura del amnios sucede durante los primeros 45 días de la gestación es cuando hay alteraciones craneofaciales y viscerales severas, y esto no parece corresponder al caso aquí reportado.<sup>7</sup> Está descrito que las madres menores de 25 años tienen mayor riesgo de prematuros, traumatismo abdominal, aborto fallido, anticoncepción intrauterina, cerclaje, muestreo de vellosidades coriales y amniocentesis, malformaciones uterinas, fármacos (acetaminofén, ergotamina y miso-

prostol), bajo nivel educativo, embarazos no planeados y en razas no blanca y no hispana.<sup>8</sup>

De acuerdo con Paterson, el diagnóstico clínico debe incluir, al menos, dos de los siguientes criterios: anillos de constrictión simple, anillos de constrictión con deformidad distal, deformidad distal con linfedema o sin él, fusión de partes distales y amputaciones digitales congénitas.<sup>9,10</sup>

En el caso que aquí se comunica, el neonato tenía lesiones típicas del síndrome que cumplían con los criterios diagnósticos de Paterson: anillos constrictores simples en las falanges proximales de los dedos de los pies y pérdida parcial del tercio medio del miembro pélvico derecho, con linfedema.

En este caso no se estableció el diagnóstico prenatal porque la madre llevó un inadecuado control del embarazo con sólo tres consultas y ningún ultrasonido obstétrico. Se encontraron factores de riesgo como: edad, nivel socioeconómico bajo y rotura prematura de membranas. El diagnóstico neonatal del síndrome de bandas amnióticas sólo se realizó en 29-50% de los casos. Los datos sugerentes son: reducción de movimientos fetales, oligoamnios y la observación de banda amniótica y adherencias a nivel placentario.<sup>11</sup> Si bien la etiología se desconoce, el caso descrito es compatible con la teoría extrínseca porque el neonato no tuvo malformaciones congénitas agregadas y la madre sufrió rotura prematura de membranas con oligoamnios severo. El pronóstico dependerá de la severidad, en nuestro caso es malo para la función porque se amputó el miembro afectado y puede haber riesgos inherentes a la prematuridad, aunque la ausencia de otras malformaciones es un dato de buen pronóstico, al no ser una patología de origen genético no existe riesgo en embarazos posteriores ni en los descendientes del niño afectado.

En conclusión, el síndrome debridas amnióticas no es muy frecuente y debido a su complejidad requiere tratamiento multidisciplinario. Es importante el control prenatal ultrasonográfico porque así se puede tener un

diagnóstico temprano con mejor resultado. Se recomienda la búsqueda intencionada de otras malformaciones y, en caso de encontrarse, realizar estudio genético para descartar otros diagnósticos y dar información correcta a los padres con respecto a recurrencias.

## REFERENCIAS

1. Goldfarb CA, Sathienkijkanchai A, Robin NH. Amniotic Constriction Band: A Multidisciplinary Assessment of Etiology and Clinical Presentation. *J Bone Joint Surg Am* 2009;91:68-75.
2. Islas-Domínguez LP, García-Aguirre SD, Palma-Soto E, Cruz-Díaz J. Amputación fetal por bandas amnióticas de una de las extremidades. *Rev Mex Pediatr* 2010;77: 119-122.
3. Matic A, Komazec J. Amniotic band syndrome. *Acta Medica Mediana* 2009;48:44-48.
4. 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* 2003;118:135-145.
5. Jaiman R, Gangopadhyay AN, Gupta DK, Srivastava P, Upadhyaya VD, Sharma SP, Kumar V. A child presented with bilateral congenital constriction ring in lower extremity: a case report. *Cases Journal* 2009;2:7772-7774.
6. Molina Maldonado JC, Torrico Aponte WA, Peñaloza Valenzuela JJ, Torrico Aponte ML, Torrico Aponte E. Síndrome debridas amnióticas. *Gac Med Bol* 2010; 33: 44-48.
7. Hernández Herrera RJ, Padilla Martínez YM, Esquivel Izaguirre DM. Pseudosindactilia y amputación como principales signos del síndrome de bandas amnióticas. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2011;68:54-57.
8. Werler MM, Louik C, Mitchell AA. Epidemiologic analysis of maternal factors and amniotic band defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2003;67:68-72.
9. Bibas BH, Atar FM, Espíndola E. Síndrome debridas amnióticas. *Arch Argent Pediatr* 2002;100:240-5.
10. Paterson TJS. Congenital ring constrictions. *Br J Plast Surg* 1961;14:1-31.
11. Da Silva G, Cammarata SF. Amniotic band syndrome: 3 case reports. *Rev Chil Pediatr* 2008;79:172-178.