

Revista Mexicana de Pediatría

Volumen **72**
Volume

Número **2**
Number

Marzo-Abril **2005**
March-April




Artículo:

Síndrome de bandas amnióticas
asociado a secuencia Potter.




Un caso de autopsia

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Sociedad Mexicana de Pediatría, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



www.Medigraphic.com

Síndrome de bandas amnióticas asociado a secuencia Potter. Un caso de autopsia

(Amniotic bands syndrome associated with a Potter sequence. A case of autopsy)

Radamés Rivas-López,* Arturo Juárez-Azpilcueta,* Luis Islas Domínguez,** Marco Antonio Durán Padilla,*** Isabel Oviedo Ramírez***

RESUMEN

El síndrome de bandas amnióticas es un conjunto de malformaciones congénitas que van desde anillos de constricción menores y linfedema de los dedos hasta múltiples anomalías congénitas complejas, su asociación con una secuencia Potter no ha sido reportada en la literatura. Se presenta el caso de un óbito con esta asociación.

Palabras clave: Bandas amnióticas, secuencia Potter.

SUMMARY

The syndrome of amniotic bands is a set of congenital malformations that go from smaller ring of constriction and lymphedema of the fingers until multiple complex congenital anomalies, its association with a Potter sequence has not been reported.

Key words: Amniotic bands, Potter sequence.

El síndrome de bandas o bridas amnióticas es un conjunto de malformaciones congénitas que van desde anillos de constricción menores, hasta múltiples anomalías congénitas complejas que se adhieren, enredan y rompen segmentos del feto.

Este síndrome se considera un error en la morfogénesis de tipo disrupción: entendiendo como disrupción el resultado de la destrucción secundaria o interferencia de un órgano o región corporal fetal, que previamente tenía un desarrollo normal puede ser causada por algún factor extrínseco o por interferencias internas no heredables.¹ Una secuencia es una cascada de alteraciones debidas a una aberración en la organogénesis, que da lugar a efectos secundarios en otros órganos; un ejemplo es la secuencia Potter, que es incompatible con la vida. La displasia renal bilateral provoca oligohidramnios, que a su vez origina hipoplasia pulmonar, fascies alterada, presentación pélvica y defectos en manos y pies. Aquí se reporta un caso de autopsia.

CASO CLÍNICO

Se trata de producto óbito de madre de 22 años de edad, gesta I, sin control prenatal, niega antecedentes familiares de alteraciones genéticas. Cursa con embarazo de 36 semanas de gestación. Se interrumpe el embarazo vía vaginal obteniendo producto óbito, del sexo masculino, peso 3,200 g, talla 38 cm, perímetro cefálico 30 cm, perímetro torácico 28 cm, perímetro abdominal 28 cm (*Figura 1*).

En el estudio de anatomopatológico se encontraron los siguientes hallazgos: displasia renal bilateral, riñón izquierdo hipoplásico, microquístico, riñón derecho multi-quístico (*Figura 2*) hidrouréter izquierdo con valvas y uréter derecho sin valvas, hidro-vejiga, divertículo en pared posterior de vejiga, hipoplasia de próstata, criptorquidia bilateral, malformación anorrectal alta con extremo ciego del recto con terminación en porción posterior de vejiga sin fístula, pie talo varo derecho, fusión entre 1ª, 2ª y 3ª costillas derechas, displasia del pie izquierdo con ausencia de dedos y sin osificación de huesos del carpo y surcos transversales producto de bandas amnióticas, segmentación del sacro. El examen histopatológico reportó: riñón izquierdo con presencia de mesénquima primitivo y células musculares lisas, además de túbulos renales dilatados, riñón derecho con

* Servicio de Ginecología y Obstetricia.

** Servicio de Neonatología.

*** Servicio de Anatomía Patológica.



Figura 1. Imagen posnatal de feto con síndrome de bandas amnióticas asociado a secuencia Potter.

múltiples lesiones quísticas con revestimiento epitelial, mesénquima primitivo y células musculares lisas, pulmón derecho e izquierdo con áreas de congestión intensa, glándulas suprarrenales con esteatosis discreta.

DISCUSIÓN

Se estima que la prevalencia del síndrome de la banda amniótica en nacidos vivos es de 7.8 en 10,000.² En abortos espontáneos puede llegar a ser de 178 en 10,000.³ Afecta ambos sexos por igual. Este síndrome se conoce también como: complejo ADAM (deformidades amnióticas, adherencia, mutilación), secuencia de la banda amniótica, complejo de ruptura amniótica, surcos anulares, amputación congénita, bandas constrictivas congénitas, bridas de Streeter, defectos terminales transversales del miembro,² bandas tisulares aberrantes, cadenas fibrosas mesoblásticas amniocoriónicas y bridas amnióticas.

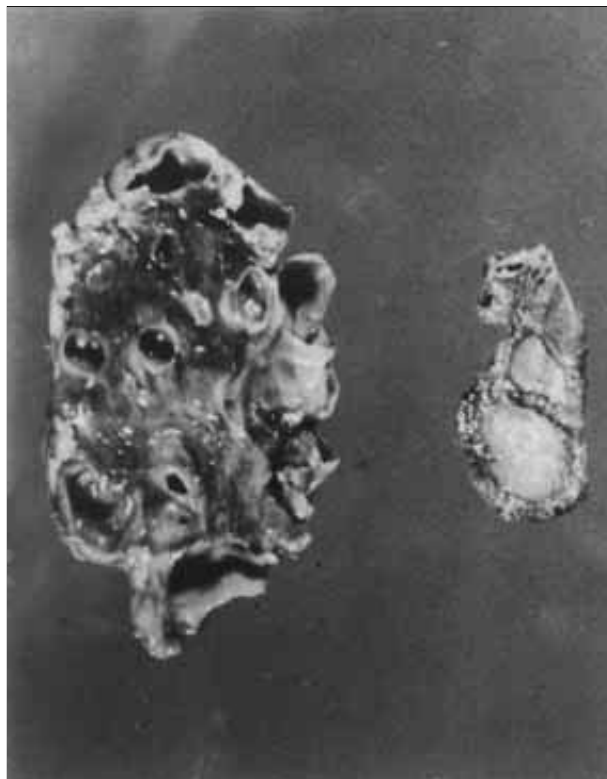


Figura 2. Imagen macroscópica del riñón izquierdo hipoplásico y riñón derecho multiquistico.

Hasta el momento, se ignora su patogenia, algunas publicaciones lo asocian con el antecedente de un traumatismo materno, ooforectomía durante la gestación,³ el uso de dispositivo intrauterino⁴ y procedimientos invasivos como la amniocentesis.^{5,6} Hay algunas comunicaciones que mencionan casos de familias con trastornos del tejido conectivo, como el síndrome de Ehler-Danlos y el síndrome de banda amniótica.⁷ La mayoría de los casos publicados en gemelos de síndrome de bandas, corresponden a una gemelaridad monocigótica, y como se ha postulado que los gemelos monocigotos son debidos a un estímulo teratogénico, se ha implicado un agente oncogénico como responsable de este trastorno.^{8,9} Existen dos teorías que pretenden explicar el mecanismo de las malformaciones fetales en esta enfermedad. La primera (teoría endógena) señala que los defectos asociados con el síndrome de bandas amnióticas obedecen a errores focales de desarrollo en la formación del tejido conectivo de los miembros.¹⁰

La segunda propuesta (teoría exógena) explica el síndrome por la ruptura del amnios, con corion indemne, lo que determina un oligoamnios transitorio secundario a la pérdida de líquido amniótico a través del corion, ini-

cialmente permeable; el feto pasaría de la cavidad amniótica a la coriónica a través de este defecto, y el con-

Cuadro 1. Comparación de las malformaciones explicables por la teoría de Torpin y las que no lo son.

Explicables por teoría exógena	No explicables por teoría exógena
Adherencias del cuero cabelludo	Holoprosencefalia
Defectos de cráneo	Displasia cerebelosa
Fisuras faciales asimétricas	Ausencia de bulbos olfatorios
Discontinuidad ocular	Anoftalmia
Discontinuidad de pared abdominal	Hipertelorismo
Sindactilia	Agujero occipital pequeño
Amputaciones	Pie bot
Anillos constrictivos	Defectos de migración
Luxación de cadera	Cerebro heterotópico
Rotación de sacro	Fístula traqueoesofágica
	Agenesia renal
	Bazo accesorio
	Agenesia de vesícula biliar
	Malrotación intestinal
	Arteria umbilical única
	Malformación genital interna
	Atresia anal
	Pliegue simiesco

Cuadro 2. Alteraciones asociadas en el síndrome de bandas amnióticas.

Región afectada	Tipo de malformación
Miembros	Anillos de constricción en miembros o dedos Linfedema Amputación de miembros o dedos Seudosindactilia Pliegue simiesco Pie bot
Cráneo	Encefaloceles múltiples y asimétricos Anencefalia
Cara	Fisura labial o palatina Deformidades nasales Microftalmos asimétrico Calcificaciones craneales incompletas o ausentes
Tórax	Hendiduras costales
Columna	Escoliosis
Pared abdominal	Gastrosquisis Onfalocele Extrofia vesical
Periné	Genitales ambiguos Ano imperforado

tacto del feto con el mesodermo "adherente" de la superficie coriónica del amnios, provocaría enredo de las partes fetales y las lesiones cutáneas que se observan en estos casos.

El enredo de las partes fetales ocasionaría anillos de constricción y amputaciones, mientras que las abrasiones de la piel darían lugar a los defectos de solución de continuidad, como cefaloceles. Además, la deglución de las bridas causaría fisuras faciales asimétricas.^{11,12} Sin embargo, esta teoría, propuesta por Torpin en 1968, es refutada con base en evidencias clínicas y experimentales. Las evidencias clínicas, contrarias a la teoría exógena, indican que hay una elevada prevalencia de anomalías viscerales internas, difíciles de explicar por la secuencia de bandas propuesta por Torpin (*Cuadro 1*).

Otras malformaciones, difíciles de explicar en este síndrome, es un revestimiento amniótico, histológicamente normal e indemne, y el frecuente hallazgo de defectos fetales por disrupción que no están en contacto con las bridas. Los experimentos con sustancias vasoactivas, en ratas, han reproducido estas características,^{13,14} avalando, histológicamente, que las hemorragias preceden a la constricción de los miembros, las amputaciones, las fisuras y el pie bot, al menos en roedores.¹⁵ Por eso se piensa que la patogenia involucra la lesión del mesénquima y las células endoteliales de los vasos superficiales del embrión y del amnios, la ruptura de las células epiblasticas y la amputación secundaria de miembros con bandas constrictivas, encefaloceles, sindactilia, pie bot y manos en clava.¹⁶ La formación de bandas amnióticas sería, pues, un fenómeno tardío y secundario, análogo a la formación de bridas.

El hallazgo más común en este síndrome consiste en anillos de constricción de los dedos de las manos y los pies;¹⁷ 77% de los fetos presentan múltiples anomalías asociadas (*Cuadro 2*). El estudio ultrasonográfico prenatal permite hacer el diagnóstico al visualizar las bandas amnióticas en un feto que muestra limitaciones en su movimiento y la presencia de deformidades, lo que evita la necesidad de hacer un cariotipo al feto.^{17,18} El diagnóstico se confirma en la autopsia, por la ruptura crónica del corion en cortes histológicos placentarios. El diagnóstico diferencial debe hacerse con respecto a: a) cicatrices intrauterinas, secundarias a intervenciones en la cavidad uterina; y b) el síndrome del cordón umbilical corto.^{19,20}

En la etapa neonatal el pronóstico varía según las anomalías asociadas. Estos casos deben ser manejados por un equipo multidisciplinario, con la participación de neonatólogos, cirujanos plásticos, ortopedistas entre otros. Los lactantes que tienen anillos de constricción menores y linfedema en dedos, tienen un mejor pronóstico. Los

niños con amputaciones de los miembros, pueden requerir cirugía plástica reconstructiva y uso de prótesis. Se reportan buenos resultados con la operación de Ombredanne en dos tiempos o la exéresis y las reparaciones seriadas con técnica en Z.^{21,22} En los casos anteriores la expectativa de vida es normal. Cuando el síndrome se presenta con múltiples anomalías asociadas, el desenlace es fatal.^{23,15}

En cuanto a la secuencia Potter, en un poco más de la mitad de los casos que han sido reportados, las malformaciones ocurren con una sola anomalía y en el resto de los casos hay múltiples malformaciones congénitas, como en el caso que se reporta, hasta el momento, sin asociación con el síndrome de bandas amnióticas. En el caso que se presenta, la secuencia de malformaciones se explican por: la displasia renal bilateral, la cual produce alteración en el volumen del líquido amniótico, lo que origina un oligohidramnios por lo que hay una compresión fetal importante, lo que provoca un fenotipo clásico en el neonato, que incluye una fascies característica (asimetría facial, pabellones auriculares hipertroicos, etc.) y anormalidades de posición en manos y pies (pie talo varo derecho).

La secuencia Potter no es compatible con la vida extrauterina; por lo tanto, en caso de oligohidramnios se deberá hacer control ultrasonográfico durante el segundo trimestre del embarazo, con el fin de hacer un diagnóstico prenatal oportuno y brindar consejo genético a la familia. En la etapa prenatal el pronóstico del síndrome dependerá en gran medida del tipo y la extensión de las malformaciones. Es poco probable que los anillos de constricción menor y aislada sean diagnosticados en la etapa prenatal, lo que no ocurre con fetos afectados por múltiples malformaciones congénitas, que en su mayoría son incompatibles con la vida. De ahí que el consejo y asesoría a los padres depende de la gravedad de los niños según, que las formas clínicas sean, o no, compatibles con la vida, en los casos extremos se podrá plantear la interrupción del embarazo. Así pues, la secuencia Potter se hereda con un carácter autosómico dominante; cuando se expresa con estas alteraciones, la secuencia es incompatible con la vida. No se tienen reportes en la literatura de la asociación de esta secuencia con el síndrome de bandas amnióticas.

Referencias

1. Cotran K. *Robbins Pathologic Basis of Disease*. 6th ed. Saunders Company. 1999: 465-468.
2. Buyse ML. *Birth Defects Encyclopedia*. Cambridge, England Blackwell Scientific publications, 1990.
3. Nyberg DA. *Diagnostic Ultrasound of fetal anomalies*. Chicago, Year book medical publishers, 1990.
4. Csecsek K. Amniotic bands associated with early rupture of amnion due to an intrauterine device. *Zentralbl Gynakol* 1987; 109: 378-384.
5. Kohn G. The amniotic band syndrome: A possible complication of amniocentesis. *Prenat Diagn* 1987; 8: 303-307.
6. Lage JM. Questionable role of amniocentesis in the etiology of amniotic band formation: A case report. *J Reprod Med* 1988; 33: 71-74.
7. Young ID. Amniotic band syndrome in connective tissue disorders. *Arch Dis Child* 1985; 60: 1601-1605.
8. Lockwood C. Amniotic band syndrome in monozygotic twins: prenatal diagnosis and pathogenesis. *Obstet Gynecol* 1998; 71: 1012-1017.
9. Lockwood C. Amniotic band syndrome: reevaluation of its pathogenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 160: 1030-1134.
10. Streeter G. Focal deficiency in fetal tissues and their relation to intrauterine amputation. *Contrib Embryol* 1930; 33: 41-44.
11. Torpin R. *Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation*. Springfield, Charles & Thomas. 1968: 1-76.
12. Higgenbottom M. The amniotic band disruption complex: Timing of amniotic rupture and variable spectra of consequent defects. *J Pediatr* 1979; 95: 544-548.
13. Herva R. Amniotic adhesion malformation syndrome: fetal and placental pathology. *Teratology* 1984; 29: 11-16.
14. Kino Y. Clinical and experimental studies of the congenital constriction band syndrome, with an emphasis on its etiology. *J Bone Joint Surg* 1987; 57A: 636-642.
15. Baker ME. The in utero findings in twin pentalogy of Cantrell. *J Ultrasound Med* 1985; 3: 525-528.
16. Fiedler JM. The amniotic band syndrome in monozygotic twins. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 14: 863-867.
17. Fox JE. Trisomy 18 with Cantrell pentalogy in a stillborn infant. *Am J Med Genet* 1989; 31: 391-394.
18. Randel SB. Amniotic Sheets. *Radiology* 1988; 166: 633-665.
19. Van Allen MI. Limb-body wall complex: II. Limb and spine defects. *Am J Med Genet* 1987; 38: 549-553.
20. Dal Monte A. The treatment of congenital constricting bands by Omerdanne's two-stage operation: Review of 13 cases. *Ital J Orthop Traumatol* 1983; 9: 351-355.
21. Upton J. Correction of constricting rings. *J Hand Surg Am* 1991; 16: 947-950.
22. Aleck KA. Dominant inheritance of Wiedemann-Beckwith syndrome: Further evidence for transmission of "unstable permutation" through carrier women. *Am J Med Genet* 1989; 33: 155-158.
23. Carseldine DB. The pre and postnatal appearance of the kidneys in Beckwith Wiedemann syndrome. *Austral Radiol* 1983; 27: 30-33.
24. Callen P. *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. 3rd edition. Saunders Company 1994: 415-418.

Correspondencia:
Dr. Radamés Rivas López
Hospital General de México OD.
Baja California No. 146 6o. PISO
Col. Roma Sur
CP. 06700 México, D.F.
Tel. 52647209
Fax. 52647152
Correo electrónico: radamesrl@hotmail.com