

Amputación fetal por bandas amnióticas de una de las extremidades

(Fetal amputation by amniotic bands of one of the extremities)

Luis Paulino Islas Domínguez,* Silvia Dalila García Aguirre,* Ernesto Palma Soto,*
Jannet Cruz Díaz**

RESUMEN

El síndrome de bandas amnióticas, también llamada secuencia de la ruptura del amnios. Es una malformación congénita rara con manifestaciones múltiples de tipo discapacitante y desfigurante para los recién nacidos. Ocurre como consecuencia de la presencia de anillos de constricción provocando desde linfedema de los dedos hasta la amputación de alguna extremidad. En algunos casos esta eventualidad se asocia con síndromes genéticos. Se informa de un recién nacido prematuro con amputación por bandas amnióticas a nivel del tercio medio de la pierna derecha.

Palabras clave: Recién nacido prematuro, bandas amnióticas, amputación.

SUMMARY

The syndrome of amniotic bands is also called sequence of rupture of amnion is a rare disease with multiple anatomical issues in the newborns by bands of ring constriction that produce lymphoedema and in severe cases the amputation of some extremity like in this case. And in some one this disease is an association or genetic syndrome. We report a premature babe one with amputation of the right leg by amniotic bands.

Key words: Newborn premature, amniotic bands.

El síndrome de bandas amnióticas (SBA) se le conoce por diferentes nombres: por sus siglas como complejo ADAM (deformidades amnióticas, adhesión y mutilación), también como secuencia de bandas amnióticas, complejo disrupción amniótico, amputación congénita, bandas congénitas de constricción, defectos transversales de extremidad, bandas aberrantes, entre otras más.¹⁻³ Como contraste con su amplia sinonimia se desconocen las causas de la ruptura temprana del amnios, ya que dependiendo del momento de la gestación y de la ruptura puede intervenir en la embriogénesis y organogénesis fetal.^{1,4}

Esta entidad tiene un amplio espectro de deformaciones aunque, afortunadamente la mayor parte de los casos acontece de manera esporádica y el riesgo de recurrencia es muy bajo.^{1,2} Algunos autores asocian este

infeliz evento a enfermedades de la colágena como Ehlers-Danlos y la trisomía 13. La incidencia se estima en 7.7 por 10,000 nacidos vivos y se considera implicada en 178 por 10,000 abortos espontáneos; la relación hombre mujer es de 1:1.^{1,2}

CASO CLÍNICO

El caso motivo de este reporte es el de un neonato nacido prematuramente de una mujer de 19 años de edad, era producto de la gesta II con control prenatal en seis ocasiones; durante su embarazo había recibido multivitaminicos, ácido fólico y sulfato ferroso. En el último trimestre de la gestación cursó con cervicovaginitis e infección de las vías urinarias, por lo que recibió tratamiento pero sin especificar cuál.

Su embarazo, de 35 semanas de gestación se interrumpió al haberse roto prematuramente las membranas cuatro días antes, por lo que se le hace cesárea, indicada por desprendimiento de la placenta de 40% e

* Servicio de Neonatología, Hospital Materno Infantil Inguarán.

** Lic. Enfermería, HGM.

hipomotilidad fetal. Es así que se obtiene un producto de sexo masculino con Apgar 7/9 y peso de 1,100 g (a dos desviaciones por abajo del percentil 10); su longitud era de 39 cm con perímetro cefálico de 27cm, el torácico de 24 cm y el abdominal de 24 cm.

Al nacer se estima (por Capurro «B») una edad de 35 semanas y la valoración de Silverman Andersen fue de 2. Se encontró un volumen de líquido amniótico disminuido y se apreció la placenta macroscópicamente normal.

A la exploración física se le encontró activo, reactivo, con aleteo nasal y tiraje intercostal discreto; era normocéfalo con fontanela anterior permeable; su cavidad oral íntegra, el esófago permeable, sus campos pulmonares bien ventilados pero con discreta rudeza respiratoria; los ruidos cardiacos eran rítmicos y con buena intensidad; su abdomen blando depresible sin visceromegalias, el cordón umbilical con dos arterias y una vena, los miembros torácicos íntegros y simétricos y en el miembro pélvico derecho se apreciaba amputación a nivel de tercio medio de pierna, apreciando un muñón necrótico de aproximadamente 2 a 3 cm (Figura 1). El miembro pélvico izquierdo normal y los genitales externos de acuerdo a su edad y sexo. Ano permeable. Debido al retraso en el crecimiento intrauterino se hospitalizó y se le dio manejo conservador egresando a su domicilio cuando su peso era de 1,800 g.

DISCUSIÓN

Las anomalías congénitas pueden ser malformaciones, deformaciones o disrupciones.¹⁻³ La malformación es ocasionada por un problema primario en la morfogénesis



Figura 1. Nótese la pierna derecha amputada y el borde necrótico. Aspecto general del recién nacido con datos de retraso del crecimiento intrauterino.

generalmente de origen genético.^{3,4} Las deformaciones tienen relación y fuerzas de índole mecánica que restringen los movimientos del feto. En cambio la disrupción es un defecto congénito debido a una interferencia intrínseca del proceso normal de desarrollo intrauterino,^{1,2,5} como en la disrupción del caso que se describe.

La causa más frecuente de anomalías por disrupción es la ruptura prematura del amnios,² asociada a la ruptura prematura del amnios debida a traumatismos abdominales, a ooforectomía, a malformaciones uterinas o al uso de un dispositivo intrauterino.^{1,3,4} Parece ser más frecuente en gemelos monocigóticos,^{1,4,5} en enfermedades de la colágena, en el síndrome de Ehlers-Danlos,¹ en la epidermolísis bulosa,⁵ la osteogénesis imperfecta, en mujeres que ingieren fármacos como clomifeno, anticonceptivos o son sometidas a procedimientos invasivos como son septostomía o por el síndrome de transfusión gemelo a gemelo,⁵ o la amniocentesis (en casos de biopsias de vellosidades coriónicas que de alguna manera llegan a dañar partes fetales) o por la elevación de la alfafetoproteína materna atribuida a la presencia de sangre fetal en el líquido amniótico y a su paso a la circulación materna,⁶⁻⁸ sin embargo en la mayoría de los casos la disrupción es esporádica^{2,4} no hereditaria³ y de etiología multifactorial.⁵ Las hipótesis explicativas del síndrome de bandas amnióticas, propuestas por Streeter y Torpin las plantean en dos teorías: La teoría endógena y la teoría exógena.^{1,3,5}

TEORÍA ENDÓGENA

Esta teoría explicativa propuesta en 1930 como displasia focal fetal⁹ propone que las bandas amnióticas son consecuencia de alteraciones intrínsecas de la línea germinal,^{2,9} que modifican la programación y organización básica del embrión durante la embriogénesis, ocasionando defectos en el cierre del neurópodo anterior o interfiriendo en la migración de los tejidos de la cresta neural.⁸ La etiología de este proceso puede ser de origen poligénico o teratogénico.

TEORÍA EXÓGENA (1965)

En la teoría exógena el principal factor está relacionado con una ruptura prematura del amnios que provoca el paso del feto a la cavidad coriónica, con pérdida transitoria del líquido amniótico.

A través de un corion permeable en forma secundaria el oligohidramnios transitorio y la deformidad postural por el cierre de la aposición del feto con el corion; el mesodermo de la superficie externa del amnios puede producir secuencias fibrosas^{1,2,7,10} y anillos de constricción con estrangulación progresiva alrededor de los dedos de la mano, los brazos o las piernas, con linfaedema

en las extremidades distales al punto de constricción, con la amputación de brazos y piernas.¹¹

En algunos fetos con defectos en la simetría, como facial, anencefalia, contracciones musculares múltiples, con pie y/o mano en mecedora, pseudosindactilia, microoftalmia y coloboma uveal,⁴ la secuencia de fibras mesodérmicas pueden adherirse a la piel averiada causando defectos de disrupción, como onfalocelo.¹ Los defectos de hendidura facial se presentan cuando el feto deglute las bandas amnióticas, lo que puede ser causa de defectos verticales en la cara^{3,4,9} y en algunos casos puede dar lugar a aborto espontáneo.^{1,4,12}

También se ha postulado un tercer mecanismo patogénico con el que se pretende explicar por disrupción la alta prevalencia de anomalías viscerales y se han reportado casos de síndrome de bandas amnióticas con membrana amniótica intacta o defectos de disrupción en recién nacidos que no tuvieron contacto con bandas amnióticas, por lo que se sugiere hay un defecto en la angiogénesis secundaria a daños en las células mesenquimatosas y endoteliales de la superficie del embrión y del amnios, con rupturas vasculares y hemorragias como patogenia, la que no sólo compromete la vasculatura sino también el disco germinal;^{1,4,5,9} esto permitiría explicar los casos con anomalías craneanas, por interferencia en el cierre del neurópodo⁸ y tejidos de la cresta neural encefálica y otras anomalías internas, como cardiopatías o defectos de cierre corporal.

Entre los factores de riesgo fetales y maternos están: los recién nacidos primogénitos, mujeres menores de 25 años de edad^{2,5} y se menciona una mayor frecuencia en recién nacidos prematuros y/o de bajo peso al nacimiento y en niños con presentación no cefálica^{2,3} y en lo que respecta a los anillos de constricción en manos y pies, se estima que éstos ocurren con una frecuencia hasta de 77% de los fetos.^{1-5,9,11,12}

Aunque no hay un criterio definido para explicar las SBA se han encontrado ciertas anomalías asociadas, pero no se considera necesario que estén presentes para el diagnóstico; de acuerdo con Paterson³ el diagnóstico clínico de SBA debe incluir al menos dos de los siguientes criterios:

- Anillos de constricción simple.
- Anillos de constricción con deformidad distal.
- Con deformidad distal con linfedema o sin él.
- Fusión de partes distales.
- Amputaciones digitales congénitas.

Se consideraron como diagnóstico diferencial: dobleces del amnios, síndrome del bebé Michelin,² síndrome de surcos cutáneos circunferenciales múltiples benignos,¹³ síndrome de Adams-Oliver, síndrome de hi-

pogenesia oro-mandibular, cicatrices uterinas y síndrome de cordón umbilical corto.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

El diagnóstico neonatal del síndrome de bandas amnióticas es sólo entre 29 a 50% de los casos.⁴

El estudio ultrasonográfico en la etapa prenatal permite plantear el diagnóstico al visualizar bandas amnióticas en un feto que muestra tener limitaciones en sus movimientos y con imágenes que hacen pensar en la presencia de deformidades.

Al nacer el bebé es posible confirmar el diagnóstico con el estudio histológico de la placenta^{2,10} al tener información de la ruptura crónica del corion en cortes histológicos placentarios.^{1,6}

PRONÓSTICO

Éste va a depender de la severidad y de los órganos comprometidos, por lo que se requiere un manejo multidisciplinario.^{1,2}

Los recién nacidos con anillos de constricción menores y linfedema en los dedos tienen mejor pronóstico para la función.¹ En cambio, los neonatos con miembros amputados al nacimiento requieren de cirugía plástica reconstructiva y del empleo de prótesis.^{1,3,8}

En cuanto al tratamiento, la primera descripción acerca de la liberación de membranas de constricción en los miembros de un feto (mediante fetoscopia), fue descrito por primera vez en 1994. Esta opción terapéutica es un procedimiento quirúrgico mínimamente invasivo y hecho en una etapa temprana de la vida fetal; generalmente se emplea cuando el síndrome de bandas amnióticas muestra ser moderado y consiste en liberar las extremidades, obteniendo así resultados satisfactorios,¹¹ evitando la estrangulación progresiva de las extremidades y restaurando la circulación sanguínea que identificada tempranamente permite recuperar la morfología y funcionamiento de la o las extremidades afectadas. Este procedimiento también es llamado lanzamiento quirúrgico de las constricciones.¹²

El manejo postnatal de aquellos neonatos con amputaciones es con la cirugía de Ombredanne, en dos tiempos, con exéresis y reparación seriada usando la técnica en Z.^{1,3} Cuando no hay anomalías asociadas la evolución es normal, pero cuando hay malformaciones el pronóstico es malo para la vida y función del niño.

PREVENCIÓN

En la prevención, cabe insistir en la importancia del control prenatal y con el estudio de ultrasonido desde el

primer trimestre del embarazo, para la detección temprana de limitaciones en la motilidad fetal, lo que puede sugerir la presencia de bandas amnióticas, no siempre son visibles por ultrasonografía. A este respecto hay un caso reportado en la literatura (demostrado por ultrasonografía) con bandas amnióticas con resolución espontánea en este lapso de la gestación.¹⁴

La promoción en los centros de salud de la ingesta de ácido fólico en el embarazo en el periodo crítico del desarrollo (primeras ocho semanas) para evitar defectos del cierre del tubo neural⁸ y el asesoramiento genético a los padres, debe incluir información clara y precisa de las posibles implicaciones secundarias a malformaciones congénitas, algunas incompatibles con la vida que requieren de la interrupción en etapas tempranas del embarazo (bajo consentimiento de los padres) e informándoles de la posibilidad de recurrencia y del margen de riesgo de que repita en embarazos posteriores. De tal manera que el pronóstico dependerá del número, tipo y extensión de lesiones que hayan ocasionado las bandas amnióticas.

Como conclusión, el SBA es poco frecuente y tiene un riesgo bajo de que repita en otros embarazos posteriores.² A pesar de la importancia clínica y la invalidez a que puede dar lugar, no hay evidencia firme acerca de otros factores que puedan estar implicados causalmente, por lo que su historia natural aún es motivo de controversia. En la mayoría de los casos el diagnóstico prenatal en estos niños se hace por exclusión.

La posibilidad del diagnóstico de SBA debe ser considerada en los recién nacidos con múltiples defectos estructurales y la detección de un recién nacido con una malformación compatible con disrupción debe alertar al obstetra y al pediatra para hacer un examen clínico minucioso del paciente y de la placenta, a fin de confirmar el diagnóstico.

En este caso concluimos que la amputación fue por un defecto de disrupción, ya que no pudimos confirmar alguna genopatía. No se documentaron factores de riesgo fetal, como nacer con 35 semanas de gestación con bajo peso y con factores de riesgo materno. Probablemente la madre, por alguna causa tuvo la ruptura temprana del amnios, coincidiendo con el periodo de desarrollo de las extremidades en el niño, con la formación de secuencias fibrosas que enredaron la extremidad derecha del feto produciendo la amputación descrita.

El diagnóstico prenatal, en este caso se hizo por ultrasonido. Existen otros métodos más fidedignos que el ultrasonido, de tal manera que si la imagen por este procedimiento es sospechosa hay que hacerle una resonancia magnética fetal, que tiene una mayor sensibilidad.⁸

Cabe, finalmente, mencionar que el manejo en este paciente fue multidisciplinario, interviniendo neonatólogos, ortopedistas, cirujanos plásticos, técnicos en rehabilitación, psicólogos y geneticistas.

Referencias

1. Rivas LR, Juárez AA, Islas DL. Síndrome de bandas amnióticas asociado a secuencia Potter. *Rev Mex Pediatr* 2005; 72: 78-84.
2. Da Silva G, Cammarata SF. Amniotic band syndrome: 3 case reports. *Rev Chil Pediatr* 2008; 79: 172-8
3. Yilmaz E, Dogan Y, Taskin E. Amniotic band syndrome congenital anular constrictions. *European Acad Dermatol and Venereol* 2003; 17: 2291.
4. Bibas BH, Atar FM, Espindola E. Síndrome de bridas amnióticas. *Arch Argent Pediatr* 2002; 100: 240-5.
5. Lockwood Ch, Ghidini A, Romero R. Amniotic band syndrome reevaluation of its pathogenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 160: 1030-3.
6. Adrien C, Moessinger M, William A. Amniotic band syndrome associated with amniocentesis. *American J Obstet Gynecol* 1981; 1: 588-3.
7. Rujijwetpongstorn J, Tongsong T. Amniotic band syndrome following septostomy in management of twin-twin transfusion syndrome: a case report. *J Perinatology* 2008; 28: 377-82.
8. Rohrbach M, Chitayat D, Drake J. Prenatal diagnosis of fetal exencephaly associated with amniotic band sequence at 17 weeks of gestation by fetal magnetic resonance imaging. *Fetal Diagn Ther* 2007; 22: 112-3.
9. Levy P, Adam HM. Amniotic band. *Pediatr Rev* 1998; 19: 249-52.
10. Ott J. Reevaluation of the relationship between amniotic fluid volume and perinatal outcome. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 2005; 192: 1803-06.
11. Soldado F, Peiro J. Extremity amniotic band syndrome in fetal lamb I: An experimental model of limb amputation. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 2006; 195: 1607-13.
12. Schwarzler P, Moscoso G. The cobweb syndrome: First trimester sonographic diagnosis of multiple amniotic bands confirmed by fetoscopy and pathological examination. *Human Reproduction* 1998; 10: 2966-73.
13. Dyer J, Chamlin S. Acquired raised bands of infancy: Association with amniotic bands. *Pediatr Dermatol* 2005; 4: 346-53.
14. Pedersen K, Thomsen G. Spontaneous resolution of amniotic bands ultrasound. *Obstet Gynecol* 2001; 18: 673-81.

Correspondencia:

Dr. Luis Paulino Islas Domínguez
Hospital Materno Infantil de Inguarán
Secretaría de Salud del Distrito Federal
Correo electrónico: lu-islas@hotmail.com