

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Síndrome de bridas amnióticas: caso clínico y revisión del tema

E. Ortiz Murillo *, P. Cañete San Pastor, J. Desco Blay, B. Marcos Puig y R. Balanzá Chancosa

Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

Recibido el 24 de febrero de 2010; aceptado el 28 de diciembre de 2010

Accesible en línea el 5 de abril de 2011

PALABRAS CLAVE

Brida amniótica;
Síndrome de bridas
amnióticas;
Complejo ADAM

KEYWORDS

Amniotic band;
Amniotic band
syndrome;
ADAM Complex

Resumen El síndrome de bridas amnióticas (SBA) es un conjunto de anomalías congénitas, que asocia lesiones por constricción o amputación de miembros o dedos, asociado a la presencia de bridas amnióticas. Es una entidad con baja incidencia y suele ser de aparición esporádica. Suele cursar con anillos de constricción en la parte distal de los miembros o en los dedos o en casos más graves presentar amputación completa de miembros u asociación con otras malformaciones. El diagnóstico prenatal se produce sólo en el 29-50% de los casos. Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico ecográfico de brida amniótica en la semana 12 de gestación.
© 2010 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Amniotic band syndrome: case report and review of the literature

Abstract Amniotic band syndrome is a set of congenital birth defects consisting of constriction rings and limb or digit amputations, associated with the presence of amniotic bands. The incidence of this complication is low and its occurrence is sporadic. This syndrome usually causes constriction rings in the distal end of limbs or digits, which, in severe cases, can lead to complete amputation of the limbs or other malformations. Only 29-50% of cases are diagnosed prenatally. We report the case of a patient with an ultrasonographic diagnosis of amniotic band syndrome in week 12 of pregnancy.

© 2010 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de bridas amnióticas (SBA) consiste en un conjunto de anomalías congénitas, que suele asociar lesiones por constricción o amputación de miembros o dedos, relacionado con la presencia de bridas o bandas amnióticas.

Es una entidad poco frecuente, con una incidencia que varía del 1 en 15.000 a 1/50.000¹. Su aparición suele ser esporádica, aunque se han descrito algunos casos de recurrencia familiar^{2,3}.

La clínica más frecuente en el recién nacido consiste en la presencia de anillos de constricción en partes distales de los miembros o en los dedos (77%)⁴ y en casos menos frecuentes, puede asociar lesiones más severas, con amputación de miembros, afectación de órganos internos u asociación con otras malformaciones, sobre todo cráneo-faciales y ortopédicas.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: esterortiz@comv.es (E. Ortiz Murillo).

Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico ecográfico de brida amniótica en la semana 12 de gestación.

Caso clínico

Gestante de 29 años, con el antecedente de legrado obstétrico por aborto espontáneo de primer trimestre, que acude a la Consulta de Diagnóstico prenatal para realizar el cribado de aneuploidías fetales, con una edad gestacional de 12 semanas. En la ecografía se visualiza un embrión acorde a la edad gestacional, con latido cardíaco positivo y la presencia de una estructura hiperecogénica, sin flujos vasculares en su interior, que surge de la pared amniótica y afecta al miembro inferior distal derecho, presentando una movilidad espasmódica del tercio medio inferior de la pierna, con pequeños movimientos de flexoextensión, pero con una movilidad reducida por la brida. Dicha brida se adhiere además a la cara anterior abdominal y a uno de los brazos (figs. 1-5). Se repite la ecografía a la semana, comprobando los mismos hallazgos y ante el mal pronóstico la paciente decide interrumpir la gestación.

Comentario

Este síndrome ha recibido varias denominaciones, como «secuencia de disrupción amniótica», «secuencia de brida amniótica», «bandas de constricción congénitas», «bandas de Streeter», «constricciones anulares congénitas» o «complejo ADAM» (*Amniotic deformities, Adhesions, Mutilation*).

El SBA es considerado una entidad de aparición esporádica, con una etiopatogenia controvertida, que básicamente consiste en una serie de lesiones fetales asociadas a la presencia de una brida amniótica, que parece estrangular o lesionar diferentes partes fetales, sobre todo la parte distal de los miembros, dando lugar a deformaciones, amputaciones o disrupciones.

Se ha relacionado con diferentes factores etiológicos, como traumatismos maternos abdominales, intervenciones



Figura 1 Corte ecográfico a nivel del tórax fetal en el que se observa brida amniótica hiperrefringente (flecha) en estrecho contacto con miembro superior a nivel del codo y antebrazo.



Figura 2 Corte longitudinal fetal en que observa una banda fibrosa (flecha) adherida a la mano fetal.



Figura 3 Malposición de miembro inferior fetal secundaria a brida amniótica. Se observa en el mismo corte ecográfico la rodilla, pierna y pie con una clara malposición.

quirúrgicas durante la gestación, uso de dispositivo intrauterino, malformaciones uterinas, enfermedades del colágeno (síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta), algunos fármacos (clomifeno, anticonceptivos orales) o biopsia de vellosidades coriales⁴⁻⁹.

Afecta a ambos sexos por igual⁴, aunque algunos estudios defienden una tendencia en el sexo masculino¹⁰ con una incidencia ligeramente aumentada en descendientes afrocaribeños¹¹. Parece no tener predisposición familiar ni riesgo de recurrencia¹² aunque se han descrito algunos casos.

Es considerada una alteración de la morfogénesis disruptiva, es decir, un defecto congénito originado por alguna interferencia extrínseca en un proceso de desarrollo originariamente normal.

En cuanto a su etiopatogenia, varias teorías intentan explicar el proceso. La primera teoría se postuló en 1932, por Montgomery, que relacionó la formación de bridas con un proceso de origen inflamatorio.

La teoría de la «lesión extrínseca» defiende que la rotura prematura del amnios permitiría el paso de líquido amniótico a la interfase amniocoriónica quedando el embrión expuesto a la superficie interna de la cavidad coriónica estimulando la formación de bandas amnióticas fibrosas que pueden adherirse al embrión, limitando sus movimientos, atrapar

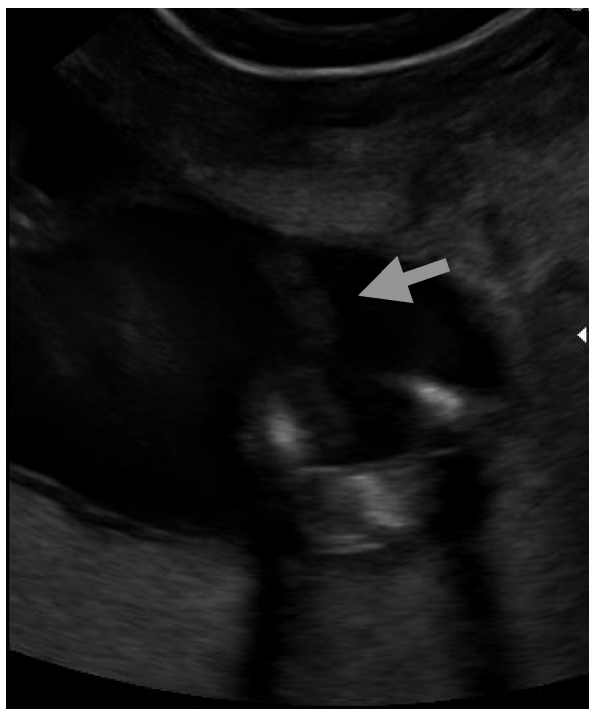


Figura 4 Brida amniótica (flecha) que surge de la pared y se adhiere a miembro inferior fetal.



Figura 5 Imagen 3D en la que se visualiza brida amniótica (flecha) adherida a miembro superior.

estructuras o producir fenómenos de constricción o de amputación en casos más severos de las partes fetales¹³.

Esta teoría fue cuestionada basándose en evidencias que indican una elevada prevalencia de malformaciones internas asociadas, difícilmente explicables por la teoría extrínseca de Torpin.

La teoría de la «lesión intrínseca», postulada más tarde por Streeter, defiende la existencia de una lesión primaria fetal con alteración del disco germinal, que generarían una respuesta inflamatoria del amnios contiguo, y de manera secundaria se desarrollaría una banda fibrosa¹⁴. Esta teoría podría explicar la presencia de otras malformaciones fetales asociadas al SBA⁶.

Estudios posteriores defienden una «teoría vascular»¹⁵ que podría dar respuesta a algunos casos que no parecen explicarse por las teorías anteriores. La teoría vascular postula una lesión vascular fetal, que daría lugar a sangrado y ulceraciones con desarrollo posterior de una brida amniótica secundaria que generaría los fenómenos de constricción o amputación.

El diagnóstico prenatal de SBA se produce sólo en el 29-50% casos, dependiendo de la severidad y del momento de aparición de las lesiones¹⁶. Suele diagnosticarse por la visualización de una banda fibrosa que suele afectar a la parte distal de algún miembro, dificultándole su movilidad o produciéndole una deformación. El signo patognomónico del SBA es la visualización ecográfica de una banda fibrosa afectando alguna parte fetal con constricción y elefantiasis distal a la amputación¹⁷.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con la presencia de sinequias uterinas, síndrome del cordón umbilical corto y tabique mülleriano, entre otros^{1,12}. Cuando se asocian otras malformaciones, suele detectarse con mayor frecuencia, destacando las malformaciones faciales, malposiciones de los miembros (pie equino varo, metatarso varo) o cardiopatías¹⁸.

Su naturaleza y la severidad de las consecuencias dependen del tiempo de gestación, de la parte fetal afectada y de si se asocian otras alteraciones.

Se han descrito casos de severidad leve, con afectación única de los dedos (sindactilia o seudosindactilia) o la presencia de indentaciones permanentes alrededor de la porción distal de los miembros o los dedos, hasta casos más severos con amputación total de miembros, defectos en abdomen o tórax y hendiduras anormales faciales¹⁶.

El surco de constricción puede tener una profundidad variable, desde una afectación única de la piel hasta la afectación ósea.

En una reciente revisión, publicada en 2009¹⁹, reportan un SBA con sólo afectación de miembros y con baja tasa de amputaciones (6,5%), en comparación con el SBA asociado a otras malformaciones mayores (anomalías genito-urinarias, defectos del tubo neural, cardiopatías, defectos del paladar o del labio, hidrocefalia) con alta tasa de amputación de miembros (71%) y con peor pronóstico.

La mayoría de las lesiones asociadas (defectos craneofaciales) que ocurren en estos casos no están causadas por las bandas amnióticas constrictivas, sino que probablemente sean consecuencia de una secuencia de disrupción vascular con o sin la adhesión céfalo-amniótica.

Por todo esto, probablemente el SBA no sea una entidad homogénea, sino que es una entidad con varios grados de severidad de la afectación fetal y con una etiopatogenia distinta, no del todo aclarada hasta hoy. De este modo, las diferentes teorías existentes que intentan explicar el proceso no serían excluyentes, sino más bien, complementarias.

El tratamiento de la afectación del recién nacido suele ser quirúrgico, para corregir malposiciones y permitir una buena funcionalidad del miembro afectado, además de por motivos estéticos¹⁰.

Bibliografía

1. Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE. Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesion and mutilation sequence in a South American population. *Am J Med Genet A*. 2003; 118:135-45.

2. Martin D. Caracterización clínica de la secuencia de bridas amnióticas. *Rev Cubana Genética Humana*. 1999;21:255–8.
3. Moerman P, Fryns JP. Constrictive amniotic bands, amniotic adhesions and limb-body wall complex: discrete disruption sequences with pathogenetic overlap. *Am J Med Genet*. 1992;42:470–9.
4. Rivas Lopez R, Juárez Azpilcueta A, Islas L, Durán MA, Oviedo I. Síndrome de bridas amnióticas asociado a secuencia Potter. Un caso de autopsia. *Rev Mex Pediatr*. 2005;72:78–81.
5. Bilbas H, Atar M, Espíndola M. Síndrome de bridas amnióticas. *Arch Argent Pediatr*. 2002;100:240–4.
6. Bamforth JS. Amniotic band sequence: Streeter's hypothesis reexamined. *Am J Med Genet*. 1992;44:280–7.
7. De la Cabada C, Naranjo H, Duque L. Bandas constrictivas perinatales, presentación de un caso y revisión de la literatura. Síndrome de las bandas amnióticas. *Derm Ven*. 1992;30:121–5.
8. Kohn G. The amniotic band syndrome: a posible complication of amniocentesis. *Prenat Diagn*. 1987;8:303–7.
9. Lage JM. Questionable role of amniocentesis in the etiology of amniotic band formation: a case report. *J Reprod Med*. 1988;33:71–4.
10. Vázquez Rueda G, Ayala J, Blanco F, Gutiérrez M, Valdivieso JL, Ocaña JM. Síndrome de bandas de constricción congénitas. *Rev Cir Infantil*. 1999;9:163–7.
11. Chandran S, Lim MK, Yu VY. Fetal acalvaria with amniotic band syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. 2000;82:11–3.
12. Pons A, Sáez R, Sepúlveda W. Brida amniótica, sinequia uterina y tabique mulleriano: etiopatogenia, diagnóstico diferencial y pronóstico. *Rev Chil Ultrasonog*. 2005;8:51–8.
13. Torpin R. amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol*. 1965;91:65–75.
14. Speert H. Memorable medical mentors IX George L Streeter (1873-1948). *Obstet Gynecol Surv*. 2005;60:3–6.
15. Lockwood C, Ghidini A, Romero R, Hobbins JC. Amniotic band syndrome: reevaluation of its pathogenesis. *Am J Obstet Gynecol*. 1989;160:1030–3.
16. Da Silva G, Cammarata-Scalisi F, González-Coira M, Lacruz MA, Rendon B. Síndrome de bridas amnióticas, a propósito de 3 casos clínicos. *Rev Chil Pediatr*. 2008;79:172–80.
17. Mahony BS, Filly RA, Callen PW, Golbus MS. The amniotic band syndrome: antenatal sonographic diagnosis and potential pitfalls. *Am J Obstet Gynecol*. 1985;152:63–8.
18. Foulkes GD, Reinker K. Congenital constriction band syndrome: a seventy-years experience. *J Pediatr Orthop*. 1994;14:242–8.
19. Jamsheer A, Materna-Kiryluk A, Badura-Stronka M, Wiśniewska K, Wieckowska B, Mejnartowicz J, et al. Comparative study of clinical characteristics of amniotic rupture sequence with and without body wall defect: further evidence for separation. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2009;85:211–5.