



clínica e investigación en ginecología y obstetricia

www.elsevier.es/gine



CASO CLÍNICO

Diagnóstico ecográfico prenatal de un caso de síndrome de bandas amnióticas

C. Martínez-Payo*, R. Savirón y E. Iglesias

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid, España

Recibido el 23 de febrero de 2009; aceptado el 30 de marzo de 2009
Disponible en Internet el 5 de agosto de 2009

PALABRAS CLAVE

Síndrome de bandas amnióticas;
Ecografía;
Diagnóstico prenatal

KEYWORDS

Amniotic band syndrome;
Ultrasonography;
Prenatal diagnosis

Resumen

El síndrome de bandas amnióticas (SBA) comprende un grupo de anomalías congénitas esporádicas que se caracterizan por la aparición de anillos fibrosos que pueden provocar importantes defectos estructurales fetales, tanto externos como internos, siendo los más frecuentes los que afectan a los miembros, pudiendo producir amputaciones en ellos como lesiones más típicas. De etiopatogenia desconocida, parece que las estructuras implicadas son el amnios y el corion, de modo que el contacto fetal con el segundo por rotura del primero produciría las lesiones fetales, que serían muy variables, dependiendo de las partes afectadas y del momento de la gestación en que se produzcan. Presentamos un caso de diagnóstico ecográfico prenatal a las 19 semanas de gestación de un SBA que produjo heterogéneas y graves alteraciones en los cuatro miembros fetales, sin otros hallazgos ecográficos asociados.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Prenatal ultrasonographic diagnosis of a case of amniotic band syndrome

Abstract

Amniotic band syndrome includes a group of sporadic congenital anomalies characterized by fibrous rings that cause severe external and internal structural fetal defects. The most frequent defects are those affecting the digits, arms and legs, the most typical being congenital amputation. The cause of this syndrome is unknown, but the structures involved seem to be the amnion and chorion; thus fetal contact with the chorion due to rupture of the amnion may produce the fetal injuries, which can be highly variable, depending on the affected parts and the moment of pregnancy in which they are produced.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cmartinezpy@gmail.com (C. Martínez-Payo).

We present a case of prenatal ultrasonographic diagnosis of amniotic band syndrome at 19 weeks of gestation, which produced serious and heterogeneous alterations in the four fetal extremities, with no other ultrasonographic findings.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de bandas amnióticas (SBA) comprende un grupo de anomalías congénitas, que aparecen de forma esporádica, se caracterizan por la aparición de anillos fibrosos producidos por la ruptura temprana del amnios y pueden provocar, por isquemia, desde constricciones menores y linfedema de los dedos, hasta anomalías congénitas complejas, como amputaciones de miembros (por disminución del flujo sanguíneo) y fetos acráneos¹. La prevalencia estimada es variable, encontrando en las distintas publicaciones una frecuencia de 1:1.200 a 1:15.000 nacidos vivos².

Su etiología no se conoce con precisión. Se han sugerido factores genéticos y teratogénicos causantes de la ruptura del amnios. De esta forma, se ha descrito una predisposición en gestantes que consumían ácido lisérgico³ y metadona⁴. Parece que la ruptura precoz del amnios originaría la producción de finas bandas mesodérmicas desde su cara coriónica, que atraparían las partes fetales expuestas². Esto produciría una expresión clínica muy heterogénea según las partes afectadas, de modo que es posible encontrar hendiduras craneofaciales, alteraciones craneales que van desde el encefalocele a la acránea, disrupción de la pared abdominal, alteraciones variables de los miembros, etc.

Presentamos las imágenes ecográficas de un caso de afectación fetal por bandas amnióticas encontradas durante la exploración ultrasonográfica realizada en el segundo trimestre, en el que los 4 miembros se hallaban afectados de una forma heterogénea.

Caso clínico

Paciente de 27 años, primigesta, sin antecedentes familiares de malformaciones congénitas ni antecedentes personales de interés, y que no declara el uso de drogas ni medicamentos fuera de los habituales, ni durante la gestación, ni en el periodo preconcepcional. Tampoco estuvo expuesta a infecciones clínicas recientes. La gestación cursa sin incidentes, de modo que los estudios analíticos según el protocolo son normales.

Se realizó la primera ecografía obstétrica en la semana 12, donde se mostró un feto sin alteraciones morfológicas reseñables, incluida la valoración de los 4 miembros. Asimismo, la medida de la sonolusencia y el estudio del ductus venoso y del hueso nasal fueron normales.

La paciente es remitida nuevamente a nuestra unidad a las 19+4 semanas de gestación para la realización de la ecografía morfológica de *screening* del segundo trimestre. Durante la exploración, realizada con un ecógrafo Voluson Expert (General Electric, Alemania), se observa un feto en posición cefálica, con movimiento cardíaco positivo; el líquido amniótico es normal y la placenta está situada en la cara posterior, normoimplantada. La valoración sistemática de la anatomía fetal no muestra alteración alguna, salvo en la valoración de los miembros, encontrándose una malposición grave del miembro inferior derecho y la amputación de la extremidad inferior izquierda a nivel del segmento mesomélico (fig. 1), aparición de una banda constrictora que produce estrechamiento a nivel del miembro superior izquierdo (fig. 2) y linfedema de la extremidad superior



Figura 1 Imagen en 3D en la que se observan una malposición de la extremidad inferior derecha y la amputación de la extremidad inferior izquierda en su segmento mesomélico.



Figura 2 En el miembro superior izquierdo se observa, en la zona distal mesomélica, un estrechamiento producido por una banda amniótica que en su evolución natural terminaría por producir una atrofia o amputación de la mano izquierda.



Figura 3 En una vista en 3D más general del feto, se aprecia un miembro superior derecho edematizado desde su porción más proximal y que es producido por una banda amniótica que, o bien ha producido un atrapamiento reciente, o la constricción que produce no es suficiente para impedir el flujo sanguíneo.

derecha (fig. 3). Una observación cuidadosa permitió la visualización de unas finas bandas ecogénicas que, unidas a los miembros fetales, los atrapaban. La facies fetal no mostraba anomalías en 3D.

Ante los hallazgos, se sospechó un SBA. Se les explicó a los padres los hallazgos ecográficos y la posible evolución; suponiendo una grave tara física en el feto decidieron realizar una interrupción voluntaria de la gestación.

Discusión

El SBA ha sido denominado también como complejo ADAM (*amniotic deformities, adhesion, mutilation*), complejo por disrupción amniótica, síndrome de las bandas constrictivas congénitas, etc. Consiste en un conjunto de malformaciones congénitas que se caracterizan por alteraciones estructurales externas en la pared corporal, craneofaciales y de las extremidades, producidas por anillos fibrosos.

De etiología desconocida, en ocasiones se ha asociado a exposiciones teratógenas, como el ácido lisérgico y la metadona. Al ser un trastorno esporádico, no existe riesgo de recurrencia; sin embargo, hay algunos casos relacionados con enfermedades del tejido colágeno, como el síndrome de Ehler-Danlos⁵ y casos familiares de epidermolisis bullosa⁶.

Se han propuesto 2 hipótesis sobre su patogenia:

- **Teoría endógena:** por un defecto evolutivo en la formación del tejido conectivo de las extremidades⁶.
- **Teoría exógena** (propuesta por Torpin): por ruptura del amnios con un corion sin alteraciones, de esta forma se perdería líquido a través del corion permeable y conduciría a oligoamnios. El feto quedaría atrapado con el corion adherente a través de un amnios permeable y se producirían anillos constrictivos^{2,7}.

Las malformaciones dependerían del momento en que se produce la lesión, entre las 6 y las 18 semanas. En ocasiones,

se han descrito también asociados a malformaciones internas, como anomalías cardíacas y del sistema nervioso central⁸⁻¹⁰.

Hay autores que lo incluyen dentro del espectro del complejo de extremidades-pared corporal, BWC (*body wall complex*) o «síndrome del cordón corto», con el que se debería realizar el diagnóstico diferencial. La diferencia es que este último presenta un conjunto de malformaciones, entre las que se incluye el defecto de cierre de la pared abdominal anterior fetal por bridas amnióticas, lo que implicaría un cordón umbilical corto, gastrosquisis, anomalías vertebrales (escoliosis), defectos de las extremidades y malformaciones craneofaciales. Las amputaciones de los miembros no se encuentran típicamente en este síndrome¹¹. Su causa sería la falta de fusión del corion y el amnios. En el caso de un feto acráneo, es importante la búsqueda de bandas amnióticas y de una detallada ecografía morfológica para descartar este síndrome.

Estudios epidemiológicos han pretendido demostrar que el SBA y el BWC son dos entidades con mecanismos etiopatogénicos distintos. Se ha demostrado una similitud entre las poblaciones afectadas por SBA cuando sólo se afectan las extremidades y entre los casos de SBA en los que se afectan otras estructuras, con o sin afectación de los miembros, lo que permite deducir desde un punto de vista epidemiológico que deben tener una etiopatogenia similar. Los mismos autores han extendido el estudio a los casos de BWC, comparándolos con los casos de SBA y llegando a la conclusión de que, a pesar de ser conceptualmente enfermedades con ciertas similitudes, su mecanismo etiopatogénico debe ser distinto¹².

Al realizar el diagnóstico, lo más frecuente es observar ecográficamente la amputación de las extremidades, aunque de forma precoz se puede visualizar una disminución del flujo vascular con Doppler en la extremidad afectada. También se han descrito casos en los que se han encontrado anencefalia, fetos acráneos, defectos de la cara y el paladar, labios leporinos, escoliosis, gastrosquisis, onfalocele, extrofia vesical, ambigüedad de genitales y ano imperforado, entre otros. Actualmente, la ecografía 3D mejora la visualización de los defectos producidos, sobre todo a nivel de los miembros y del macizo craneofacial, y pensamos que un valor añadido de este tipo de ecografías es la ayuda que supone para explicar a los padres el alcance de las alteraciones que se han producido en los miembros del feto¹³. En nuestro caso, el diagnóstico se realizó al objetivar ecográficamente defectos importantes morfológicos en las extremidades, heterogéneos en cada una de ellas y la visualización de finas bandas amnióticas que atrapaban los miembros fetales, sin alteraciones en la pared corporal ni en el cordón umbilical ni alteraciones vertebrales; por esto, la primera opción para considerar fue un SBA.

En cuanto a su evolución, se han comunicado resoluciones espontáneas intraútero¹⁴ y amputaciones seguidas por ecografías seriadas⁷.

Algunos autores han propuesto como tratamiento, con el fin de evitar amputaciones, la sección de la banda que envuelve la extremidad en periodos precoces, tanto guiada por ecografía¹⁵ como por fetoscopia¹⁶, dando un enorme potencial de tratamiento a este tipo de terapia. Los niños con SBA tienen una expectativa de vida normal, salvo por las deficiencias físicas producidas.

Bibliografía

1. Chen CP, Chang TY, Lin YH, Wang W. Prenatal sonographic diagnosis of acrania associated with amniotic bands. *J Clin Ultrasound*. 2004;32:256–60.
2. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: Associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol*. 1965;91:65–75.
3. Blanc WA, Mattison DR, Kane R, Chauthan P. L.S.D., intrauterine amputations, and amniotic-band syndrome. *Lancet*. 1971;2:158–9.
4. Daly CA, Freeman J, Weston W, Kovar I, Phelan M. Prenatal diagnosis of amniotic band syndrome in a methadone user: Review of the literature and a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1996;8:123–5.
5. Young ID, Lindenbaum RH, Thompson EM, Pembrey ME. Amniotic bands in connective tissue disorders. *Arch Dis Child*. 1985;60:1061–3.
6. Streeter GL. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intra-uterine amputation. *Contrib Embryol*. 1930;22:1–44.
7. Tadmor OP, Kreisberg GA, Achiron R, Porat S, Yagel S. Limb amputation in amniotic band syndrome: Serial ultrasonographic and Doppler observations. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;10:312–5.
8. Hunter AG, Carpenter BF. Implications of malformations not due to amniotic bands in the amniotic band sequence. *Am J Med Genet*. 1986;24:691–700.
9. Bodamer OA, Popek EJ, Bacino C. Atypical presentation of amniotic band sequence. *Am J Med Genet*. 2001;100:100–2.
10. Stevens CA, Dobyns WB. Septo-optic dysplasia and amniotic bands: Further evidence for a vascular pathogenesis. *Am J Med Genet A*. 2004;125:12–6.
11. Gonçalves LF, Jeanty P. Amniotic band syndrome. [consultado 10/2007]. Disponible en: <http://www.thefetus.net/>
12. 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.
13. Paladini D, Foglia S, Sglavo G, Martinelli P. Congenital constriction band of the upper arm: The role of three-dimensional ultrasound in diagnosis, counseling and multi-disciplinary consultation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004;23:520–2.
14. Pedersen TK, Thomsen SG. Spontaneous resolution of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001;18:673–4.
15. Quintero RA, Morales WJ, Phillips J, Kalter CS, Angel JL. In utero lysis of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;10:316–20.
16. Sentilhes L, Verspyck E, Eurin D, Ickowicz V, Patrier S, Lechevallier J, et al. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. *Prenat Diagn*. 2004;24:198–201.