

Síndrome de bridas amnióticas

Dras. Hilda Bibas Bonet*, María F. Atar** y Mariana Espíndola Echazú**

Resumen

El síndrome de bridas amnióticas es un complejo de anomalías congénitas por alteración de un proceso de desarrollo originariamente normal. La causa es la ruptura prematura del amnios con formación de bandas que comprimen las partes fetales. Su incidencia varía entre 1:1.200 a 1:15.000 recién nacidos vivos. La presentación más típica consiste en anillos de constricción en los miembros, amputaciones digitales asimétricas y pseudosindactilia. También se han descrito alteraciones faciales y defectos de la pared abdomino-torácica. Aunque se han publicado algunos casos familiares, en la mayoría no se ha podido determinar el factor causal, la presentación es esporádica y el riesgo de recurrencia, muy bajo. La diferenciación con acciones de fenotipo parecido pero origen hereditario es importante. El pronóstico depende de la severidad de las anomalías. Presentamos una niña de ocho meses de edad con hallazgos típicos del síndrome. Durante su tercera semana de gestación la madre fue intervenida quirúrgicamente y durante diez semanas se medicó con diosmina. No hemos encontrado esta asociación en la bibliografía revisada.

Palabras clave: *bandas amnióticas, anomalías congénitas, ruptura prematura del amnios, gestación particular.*

Summary

Amniotic band syndrome is a clinical entity with a variable group of congenital anomalies resulting from an extrinsic interference with an originally normal developmental process. Early amnion rupture with subsequent entanglement of fetal parts by amniotic strands is the primary hypothesis of pathogenesis. The incidence ranges from 1:1.200 to 1:15.000 live-born.

Limb anomalies are the most common presentation, and may include asymmetric digital amputations, pseudosyndactily, and ring constrictions with lymphedema. Complex craniofacial and wall defects has been reported.

Abnormalities are typically limited to external structures; however, associated internal malformations may occur.

Although some familial cases has been reported, amniotic band syndrome is mainly sporadic, with a very low recurrence risk. It may mimic genetic syndromes, so accurate diagnosis for every infant born with multiple birth defects is very important.

Prognosis depends on the severity of the abnormalities.

Key words: *amniotic band, congenital anomalies, early amnion rupture, singular gestation.*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de las bridas amnióticas (SBA) es un conjunto completo de anomalías congénitas cuya incidencia varía entre 1 en 1.200 a 1 en 15.000 recién nacidos vivos.^{1,2} Una anomalía congénita puede ser debida a malformación, deformación o disrupción. La malformación es resultante de un problema primario en la morfogénesis y generalmente, con implicancias genéticas. La deformación es un cambio físico en relación con la forma o posición, causada por fuerzas mecánicas secundarias a la restricción de los movimientos intrauterinos. La disrupción es un defecto congénito originado por alguna interferencia intrínseca en un proceso de desarrollo originariamente normal.³ La causa más común de anomalías por disrupción es la ruptura prematura del amnios (RPA). La naturaleza y severidad de las consecuencias de la RPA se encuentran en relación con el tiempo de gestación. La presencia de bridas fibrosas de origen corioamniótico en la placenta es el elemento común que permite agrupar estas anomalías con el término de SBA.^{4,5}

HISTORIA CLÍNICA

Niña de ocho meses de edad, tercera hija de padres sanos, jóvenes, no consanguíneos y sin antecedentes familiares de interés. En la tercera semana de gestación, sin conocer su estado, la madre fue operada de várices en miembros inferiores con anestesia general y evolución posquirúrgica satisfactoria. Posteriormente fue medicada con diosmina, 600 mg por día como flebotónico hasta la comprobación de su embarazo a las diez semanas. La gestación prosiguió normalmente y culminó con parto a término. La niña nació con 3.800 g de peso, llanto inmediato y vigoroso, succión sin dificultades. No se consignaron datos

* Servicio de Neurología, Hospital del Niño Jesús, San Miguel de Tucumán.

** Pasantía Rural, Cátedra de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Tucumán.

Correspondencia: Dra. Hilda Bibas Bonet, Lavalle 864, P 11 A. (4000) Tucumán, Argentina.

acerca del estado de la placenta. Desde el nacimiento se observó en mano derecha los dedos 2°, 4° y 5° unidos por sus bordes contiguos con el 3° sobrepuesto y adherido por su cara dorsal configurando una pseudosindactilia; en la mano izquierda se apreciaron amputaciones distales de los dedos 2° y 3° (Fotografía 1A). En el tercio inferior de la pierna izquierda existía un anillo profundo de constricción circunferencial con edema distal que se extendía a la región dorsotarsal (Fotografía 2A).

El examen físico al ingreso, exceptuan-

do las anomalías anteriormente citadas, mostró una niña eutrófica, sana, con pautas madurativas adecuadas para la edad y un marcado remolino en cuero cabelludo en la región frontal casi en la línea media. La radiografía de manos reveló agrupamiento de falanges distales a la derecha y pérdida parcial de las últimas falanges en dedos segundo y tercero de la mano izquierda (Fotografía 1B). La radiografía de piernas efectuada para apreciar también partes blandas mostró acortamiento de tibia y peroné de manera distal al anillo de constricción (Fotografía 2B). Los siguientes estudios fueron normales o negativos: rutinas en sangre y orina, examen cardiovascular y electrocardiograma, ecografía cerebral y abdominal, radiografía directa de cráneo y electroencefalograma.

La niña fue intervenida quirúrgicamente para resolver los defectos de su mano derecha con resultados satisfactorios.

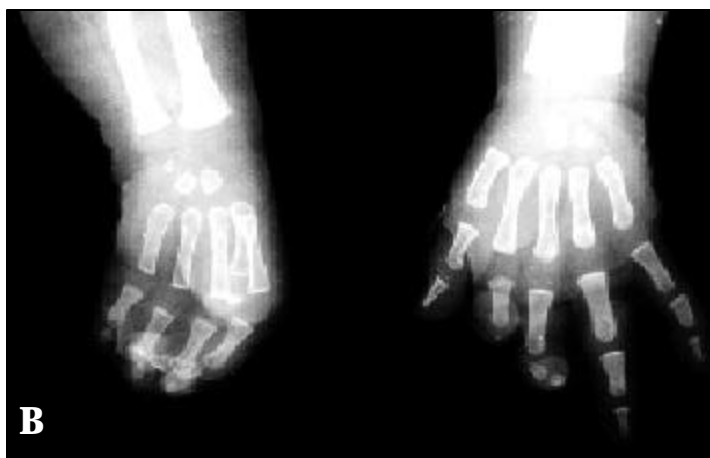
DISCUSIÓN

Una de las hipótesis explicativas del SBA fue propuesta por Torpin.⁶ El amnios, membrana que cubre la cara fetal de la placenta formando la superficie externa del cordón umbilical, surge como una capa de células epiteliales planas sobre una delgada capa de mesoblasto. El embrión y el amnios están rodeados por la membrana coriónica que desarrolla vellosidades a las dos semanas de la fertilización, recibe la vascularización de los vasos de la alantoides y forma la placenta. Con el crecimiento embrionario, el amnios se distiende con el fluido amniótico y se fusiona con el mesoblasto coriónico. La RPA provoca variados efectos, según la etapa de gestación fetal. Cuando es perforado precozmente, el defecto se expande de manera rápida pudiendo llegar hasta la zona de inserción placentaria del cordón umbilical. La ruptura del amnios permite el pasaje de líquido a la interfase amniocoriónica y el embrión es expuesto a la superficie interna de la cavidad coriónica estimulando la proliferación de bandas mesenquimatosas adherentes. Estas bandas o bridas amnióticas pueden adherirse a la superficie gelatinosa del embrión, limitando sus movimientos, como así también atrapar y estrangular las estructuras anatómicas fetales, provocando

FOTOGRAFÍA 1



Pseudosindactilia en la mano derecha, amputaciones distales asimétricas en los dedos 2° y 3° de la mano izquierda.



Radiografía de manos. A la derecha, agrupamiento de falanges distales; a la izquierda: pérdida parcial de las últimas falanges del segundo y el tercer dedo.

compresión seguida de isquemia y necrosis. El resultado sería una amputación si la estructura fetal se encontrara en desarrollo, mientras que, si estuviese ya formada, daría lugar a un anillo de constricción. Esto sucedería a partir de la séptima semana de gestación.⁷ Es de destacar que en casos muy precoces, el resultado podría ser un aborto espontáneo, un mortinato o un portador de severas malformaciones.^{3,5} Esta teoría ha sido acreditada por observación ecográfica de bridas en el curso de embarazos que culminaron con el nacimiento de niños con anomalías y anillos de constricción compatibles con el SBA. El análisis de placentas con signos de RPA, tanto de recién nacidos con SBA como de abortos espontáneos, apoyan también esta hipótesis.^{5,7,8}

Sin contraposición con la anterior, la otra teoría postulada por primera vez por Streeter en 1930 y revisada por Bamforth en 1992,⁹ considera que la fuerza mecánica de las bandas amnióticas no sólo comprometería la vascularización fetal sino que también interferiría con el desarrollo del disco germinal. Esto alteraría la programación y organización básica del embrión en períodos muy precoces de la embriogénesis, antes del 26° día posconcepcional, y con el establecimiento de una circulación embriónica efectiva. La teoría explicaría casos con anomalías craneanas por interferencia en el cierre del neuroporo anterior o migración de los tejidos de la cresta neural cefálica y algunos otros con anomalías internas, como cardiopatías o defectos del cierre de las paredes corporales.^{1,3,5,7,10}

La RPA ha sido relacionada con ciertos factores: traumatismos abdominales, malformaciones uterinas, enfermedades del colágeno (síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta), ingestión de fármacos (clomifeno, anticonceptivos).^{2,3,5-7,9,11} La amniocentesis, especialmente en casos de biopsias de vellosidades coriónicas, también ha sido involucrada.^{2,3,11} Sin embargo, en la mayoría de los casos, el SBA es esporádico y sin causa demostrable.¹⁰ En nuestro caso, dos fueron los antecedentes a considerar en la singular gestación de esta niña: la intervención quirúrgica en la tercera semana y la ingestión de diosmina hasta la décima. Sin desechar totalmente la posibilidad

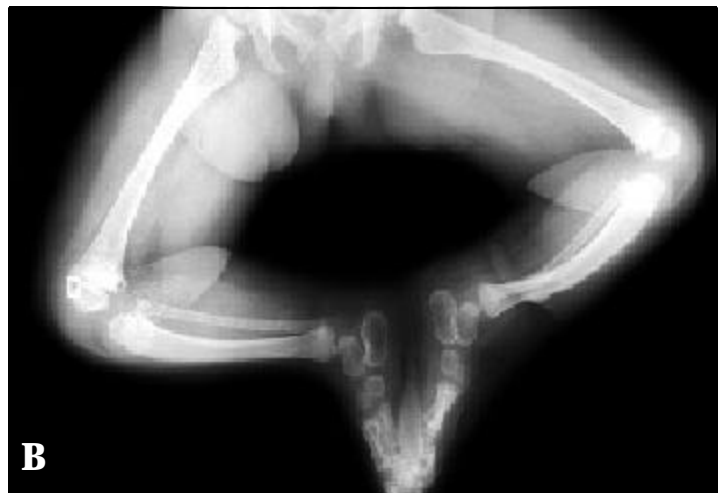
de considerar a estos hechos como factores comórbidos causales, tampoco podemos afirmar lo contrario. Sin embargo, de acuerdo a las teorías antes explicadas y debido a la relativa benignidad de presentación en esta paciente, nos inclinamos a pensar que no existiría una estrecha correlación de causa-efecto. No hemos encontrado casos similares en la literatura a nuestro alcance.

Las anomalías anatómicas más comunes que provocan las bandas amnióticas son los anillos de constricción en los miembros y las amputaciones de los dedos. El anillo de constricción es un surco de tipo cicatrizal con trayecto circunferencial y

FOTOGRAFÍA 2



Anillos de constricción en el tercio inferior de la pierna izquierda con edema distal.



Radiografía de piernas: acortamiento de tibia y peroné distal al anillo de constricción visible en las partes blandas.

perpendicular al eje mayor del miembro afectado. Su profundidad puede ser tan marcada que afecta al tejido subcutáneo y llega al periostio subyacente, provocando severo edema distal debido al obstáculo en el drenaje venolinfático.^{2,4,5,7} Las amputaciones digitales son más comunes en los dedos de las manos y el daño usualmente es asimétrico, con afección preferente de los dígitos centrales más largos a diferentes niveles. La piel del muñón aparece lisa y bien cicatrizada y no hay signos de estructuras rudimentarias.^{2,5,12} Cuando dos o más dedos son rodeados por la misma banda puede resultar en superposición y adhesión, configurando una pseudosindactilia, caracterizada por fusión distal con separación proximal de los dígitos, lo que la diferencia de la verdadera sindactilia.^{7,11,13} Las bandas adosadas o que han sido deglutidas determinan la presencia de fisuras labiopalatinas o faciales asimétricas que no siguen los planos usuales de fusión embrionaria.^{3,5,7} En los casos más severos y de ruptura muy precoz antes de la tercera semana de gestación puede presentarse anencefalia con fusión de las estructuras neurales remanentes a la placenta. También se producen meningoceles y encefaloceles craneales si la ruptura se ha producido durante el período tardío de cierre del tubo neural entre la tercera y cuarta semanas. En algunos casos se han comprobado defectos de cierre en la pared abdominal o torácica con adhesión placentaria.^{3,5,7,12,14} Cualquiera de estas lesiones puede combinarse proporcionando cuadros polimorfos y por esta razón, el SBA también ha sido denominando complejo ADAM (deformaciones amnióticas, adhesiones, mutilaciones).¹⁵ La mayoría de las anomalías se limitan a las estructuras externas y es aceptado el concepto de que el examen externo revela todas las anomalías: si el cuero cabelludo y el cráneo aparecen normales en forma y tamaño, el cerebro se asume como normal.⁷ Nuestra paciente fue evaluada neurológicamente y se realizaron radiografía directa de cráneo, electroencefalograma y ecografía cerebral por la presencia del remolino en el cuero cabelludo situado cercano a la línea media en la región frontal. La maduración psicomotriz de la niña era totalmente normal y los estudios fueron negativos.

De acuerdo con Paterson,¹³ el diagnósti-

co clínico del SBA debería incluir al menos dos de los siguientes criterios diagnósticos: anillo de constricción simple; anillo de constricción con deformidad distal, con linfedema o sin él; fusión de partes distales; amputaciones digitales congénitas. Nuestra paciente presentaba lesiones típicas del SBA: anillo de constricción en la pierna izquierda con linfedema distal, amputaciones digitales congénitas asimétricas en la mano izquierda y pseudosindactilia en la mano derecha.

El examen de la placenta es el método más sencillo para confirmar SBA. Los fragmentos de la membrana amniótica se encuentran habitualmente adheridos cerca de la base del cordón umbilical. Esto puede ser mejor apreciado sumergiendo la placenta en agua permitiendo que los remanentes amnióticos floten libremente.^{3-5,7,16} Es posible detectar el SBA por ecografía prenatal y este método, efectuado en forma seriada, ha permitido apreciar la secuencia de amputación distal de miembros inferiores.^{8,17} En los casos graves de anencefalia por falta de cierre del poro anterior del tubo neural o en aquellos con serios defectos en las paredes abdominales se ha podido comprobar elevación de alfa-fetoproteína en el suero materno durante la gestación.^{18,19}

A pesar de las evidencias clínicas correlacionables con el origen exógeno del SBA, es necesario el diagnóstico diferencial con algunas afecciones que presentan fenotipo parecido pero que son de origen genético. En el síndrome del "bebé Michelin" o síndrome de los surcos cutáneos circunferenciales múltiples benignos,²⁰ se observan desde el nacimiento numerosos anillos de constricción en cuello, antebrazos y piernas que tienen como características principales la distribución simétrica, ausencia de otras malformaciones o de bridas amnióticas, evolución benigna en el sentido de regresión espontánea durante la niñez y carácter familiar con transmisión autosómica dominante. El síndrome de Adams-Oliver²¹ se caracteriza por ausencia de las extremidades distales de las piernas y de los dedos de las manos, con lesiones en el cuero cabelludo compatibles con aplasia cutis congénita, inclusive con defecto óseo subyacente. La transmisión de esta afección es compatible con un patrón autosómico dominante. Aunque ocurren espo-

rádicamente, el espectro de los síndromes de hipogenesia oromandibular-miembros²² también debe ser considerado. Se trata de malformaciones congénitas que involucran la lengua (hipoglosia), la mandíbula (micrognatia) y los miembros superiores e inferiores (hipodactilia o adactilia).

Se admite que el SBA no entraña riesgo de recurrencia, aunque se publicaron algunos casos familiares.^{2,15,23} En los casos más leves, como el de nuestra paciente, la supervivencia no está amenazada, el pronóstico es bueno y la función intelectual es excelente. El tratamiento, según los hallazgos constitutivos del síndrome, consiste en la cirugía reparadora, plástica u ortopédica.

CONCLUSIÓN

Ya que las consecuencias de la RPA pueden tomar diversas formas, el diagnóstico de SBA debe ser considerado en todo niño que presente múltiples defectos estructurales. La detección en un recién nacido de una lesión compatible con disrupción debería alertar al obstetra en la sala de partos para la realización de un examen minucioso de la placenta a fin de confirmar el diagnóstico. El conocimiento del SBA se impone al pediatra para la búsqueda de otras lesiones, debido al pronóstico relacionado con discapacidades y para proporcionar una explicación válida a los padres. El reconocimiento clínico del SBA es importante también para el genetista y el adecuado asesoramiento familiar. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Bodamer OAF, Popek EJ, Bacino C. Atypical presentation of amniotic band sequence. *Am J Med Genet* 2001; 100:100-2.
2. Froster UG, Baird PA. Amniotic band sequence and limb defects: data from a population-based study. *Am J Med Genet* 1993; 46:497-500.
3. Rudolph's Brief Atlas of the Newborn. Deformations and Disruption. Schneider V, Cabrera-Meza G (Eds.). Hamilton, Ontario: BC Decker, 1998:22-29.
4. Bahadoran Ph, Lacour JPh, Ortonne JP. Le syndrome des brides amniotiques. *Ann Dermatol Venereol* 1997; 124:416-420.
5. Baraister M, Winter RM. Bandas amnióticas/Ruptura precoce do âmnio. Atlas Colorido de Síndrome da malformação congénita. Sao Paulo, Brasil: Manole Ltda., 1998; 83-84.
6. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol* 1965; 91:65-75.
7. Jones KL. Amnion rupture sequence, limb-body wall complex. Smith's recognizable patterns of human malformation. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997:636-641.
8. Van Allen MI, Sieguel-Bartelt J, Dixon J, Zuker RM, Clarke HM, Toi A. Constriction bands and limb reduction defects in two newborns with fetal ultrasound evidence for vascular disruption. *Am J Med Genet* 1992; 44:598-604.
9. Bamforth JS. Amniotic band sequence: Streeter's hypothesis reexamined. *Am J Med Genet* 1992; 44:280-287.
10. Levy PA, Adam HM. Amniotic bands. *Pediatr Rev* 1998; 19:249-251.
11. Lockwood C, Ghidini A, Romero R, Hobbins JC. Amniotic band syndrome: reevaluation of its pathogenesis. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 160:1030-1033.
12. Moerman P, Fryns JP, Vanderberghe K, Lauweryns JM. Constrictive amniotic bands, amniotic adhesions, and limb-body wall complex: disruption sequences with pathogenetic overlap. *Am J Med Genet* 1992; 42:470-479.
13. Patterson TJS. Congenital ring constrictions. *Br J Plast Surg* 1961; 14:1-31.
14. Jackson T. Open thoracic meningocele associated with amniotic band syndrome. *Pediatr Neurosurg* 2001; 34:252-254.
15. Keller H, Neuhauser G, Durkin-Stamm MV, Kaveggia EG, Shaaff A, Sitzmann F. ADAM complex (amniotic deformity, adhesions, mutilations)- a pattern of craniofacial and limb defects. *Am J Med Genet* 1978; 2:81-98.
16. Lewis SH, Gilbert-Barnes E. The placenta and its significance in neonatal outcome. *Adv Pediatr* 1998; 45:223-266.
17. Tadmor OP, Kreisbe GA, Achiront R, Porat S, Yagel S. Limb amputation in amniotic band syndrome: serial ultrasonographic and Doppler observations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 10:312-315.
18. Gorczyca DP, Lindfors KK, McGahan JP, Hanson FW. Limb-body-wall complex: another cause for elevated maternal serum alpha-fetoprotein. *J Clin Ultrasound* 1990; 18:198-201.
19. Johnson VP. Rare causes of elevated maternal serum alpha-fetoprotein. A report of three cases. *J Reprod Med* 1992; 37:93-96.
20. Niikawa N, Ishikiriyama S, Shikimani T. The "Michelin tire baby" syndrome- an autosomal dominant trait. *Am J Med Genet* 1985; 22:637-638.
21. Küster W, Lenz W, Kaariainen H, Majewski F. Congenital scalp defects with distal limb anomalies (Adams-Oliver syndrome): report of ten cases and review of the literature. *Am J Med Genet* 1989; 34:614-615.
22. Grippaudo FR, Kennedy DC. Oromandibular-limb hypogenesis syndromes. *Br J Plast Surg* 1998; 51:480-483.
23. Lubinsky M, Sujansky E, Sanger W, Salyards P, Severn C. Familial amniotic bands. *Am J Med Genet* 1983; 14:81-87.