

Síndrome de bridas amnióticas

Reporte de un caso y revisión de la literatura

Viana-Rojas, Jesús Antonio*, Arcos-Noguez, Patricia*,
Rosas-Cabral, Alejandro**

Resumen

El Síndrome de Bridas Amnióticas (SBA) o Síndrome de Streeter es una anomalía congénita caracterizada por la aparición de bandas fibrosas de origen corioamniótico como consecuencia de la ruptura prematura del amnios. Su frecuencia en la población latinoamericana se estima en 1 caso por cada 11,200 habitantes. Se presenta con la formación de anillos de constricción en las extremidades, o en casos más severos, con amputación de los miembros afectados. El SBA puede presentarse en conjunto con otras malformaciones de la línea media como hidrocefalia, encefalocele, meningocele, etc. El diagnóstico es meramente clínico y se realiza al cumplir dos de los cuatro criterios clínicos establecidos por Patterson y cols., aunque la entidad puede confirmarse por ecografía y mediante el análisis macroscópico de la placenta. El tratamiento depende de los defectos estructurales específicos del paciente, habitualmente de tipo estéticos y ortopédicos. El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paciente con SBA típico y hacer una revisión del conocimiento actual de la enfermedad. LUX MÉDICA, AÑO 8, NÚMERO 23, ENERO-ABRIL 2013, PP 47-53

Abstract

Amniotic constriction bands syndrome or Streeter syndrome, is a congenital abnormality characterized by the appearance of fibrous bands of origin corioamniotic, as a consequence of the premature rupture of the amnion. It is often in the Latin American population is estimated in one case per 11,200 people. It occurs with constriction rings formation in the extremities, or in more severe cases, amputation of the affected members. The Streeter syndrome may occur in conjunction with other malformations of the midline as hydrocephalus, encephalocele and meningocele, among others. The diagnosis is predominantly clinical and is done to meet two of the four clinical criteria established by Patterson, although the entity can be confirmed by ultrasound and the macroscopic analysis of the placenta. Treatment depends on the specific structural defects of the patient, usually of type aesthetic and orthopedic. The objective of this work is to present the case of a patient with Streeter syndrome and make a review of the current knowledge of the disease. LUX MÉDICA, AÑO 8, NÚMERO 23, ENERO-ABRIL 2013, PP 47-53

Palabras clave: bridas amnióticas, ruptura prematura del amnios, síndrome de Streeter

Key words: amniotic constriction, premature rupture of the amnion, Streeter syndrome.

* Estudiantes del noveno semestre de la licenciatura de Médico Cirujano. Centro de Ciencias de la Salud. Universidad Autónoma de Aguascalientes.

** Profesor Investigador del Departamento de Medicina. Centro de Ciencias de la Salud. Universidad Autónoma de Aguascalientes.

Fecha de recibido: 9 de enero 2013

Fecha de aceptación: 30 de enero 2013

Correspondencia

Rosas-Cabral Alejandro. Departamento de Medicina del Centro de Ciencias de la Salud de la Universidad Autónoma de Aguascalientes. Av. Universidad #940 Ciudad Universitaria CP 20131, Aguascalientes, Ags. México, teléfono: 01 449 9108536, correo electrónico: roal3micasa@aol.com

Introducción

El Síndrome de Bridas Amnióticas (SBA) es una alteración disruptiva caracterizada principalmente por la aparición de anillos de constricción, con amputación de las extremidades fetales comprometidas y acrosindactilia¹. Su incidencia se calcula entre 1/1,500 a 1/15,000 recién nacidos vivos², con una prevalencia en América Latina de 1 caso por cada 11,200 habitantes.³

Las anomalías congénitas pueden dividirse por su mecanismo patológico en malformaciones, deformaciones y disrupciones. Las malformaciones surgen a partir de alteraciones primarias en la morfogénesis del embrión y frecuentemente obedecen a defectos genéticos subyacentes. Las deformaciones son causadas por fuerzas mecánicas secundarias a la restricción de los movimientos in utero, por lo que las fuerzas físicas son las causales y el embrión en sí mismo no presenta ningún problema. Las disrupciones son procesos destructivos originados por eventos intrínsecos que afectan un desarrollo embrionario inicialmente normal⁴. La etiología del SBA aún se desconoce ya que la mayoría de los casos reportados son aislados y esporádicos, pero existe el conocimiento de que se origina a partir de un evento disruptivo, más frecuentemente a partir de la ruptura prematura del amnios, lo que permitiría la creación de bridas fibrosas de origen corioamniótico en la placenta, característicos de este tipo de anomalía.^{5,6} El objetivo de este trabajo es presentar el caso de un paciente con SBA típico y hacer una revisión del conocimiento actual de la enfermedad.

Presentación del caso clínico

Niño de 1 año 3 meses de edad, producto de la segunda gestación de madre de 32 y padre de 33 años de edad, con una hermana de 12 años aparentemente sana; con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 en rama materna, resto sin relevancia. Durante el embarazo, la madre tuvo un seguimiento prenatal adecuado en siete ocasiones y con infección de vías urinarias a los 6 meses sin tratamiento. Ingesta adecuada de ácido fólico y hierro desde los 2 meses. Se diagnostica hidrocefalia congénita desde los 7 meses de embarazo. El producto fue obtenido por cesárea a las 38 semanas de gestación, peso de 4500 g, con fontanela anterior hipertensa e hidrocefalia, pie zambo hipoplásico izquierdo y pie derecho hipoplásico con sindactilia; bandas de constricción en ambos miembros inferiores. Al 8vo día de vida extrauterina se coloca válvula de derivación ventrículo-peritoneal, que es reemplazada a los 6 meses de edad (por infección). Posteriormente, a los 8 meses de edad el paciente presenta movimientos mioclónicos anormales; se solicita electroencefalograma en donde se registran focos epileptogénicos frontotemporales bilaterales con lo que le es diagnosticado epilepsia y tratado con ácido valproico y topiramato. A los 10 meses es tratado quirúrgicamente para liberación de brida amniótica en miembro inferior izquierdo. A la exploración física actual, peso: 10,600 g (percentil 69); talla: 78 cm

(percentil 34); perímetro cefálico: 64 cm (percentil >97), cráneo dolicocefalo(Fig.1), válvula de derivación ventrículo-peritoneal en región frontoparietal izquierda, funcional, sin otro trastorno craneal; miembro superior izquierdo con ausencia de la falange distal del 4to dedo y media y distal del 5to dedo; miembro superior derecho sin alteraciones(Fig.2); miembro inferior izquierdo con cicatriz supramaleolar de banda amniótica liberada, pie zambo y ausencia de los dedos 1, 2, 3 y 4, con hipoplasia del 5 dedo; miembro inferior derecho con marca de constricción circular por banda amniótica en región distal de la pierna, supramaleolar, con hipoplasia y ausencia de las falanges media y distal de los dedos 2, 3, 4 y 5.(Fig.3)

Los estudios de laboratorio se encontraron dentro de parámetros normales; en las radiografías se observa ausencia de la falanges media y distales de los dedos 1, 2, 3 y 4 del pie izquierdo (Fig. 4).

Discusión

Una de las teorías que explican el SBA es la propuesta por Torpin.⁷ El amnios es una membrana que cubre la cara fetal de la placenta formando la superficie externa del cordón umbilical y 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 ruptura prematura del amnios provoca diferentes consecuencias según la etapa de gestación fetal. La ruptura del amnios permite el paso de líquido amniótico a la interfase amnio-coriónica, lo que expone al embrión a la superficie interna de la cavidad coriónica estimulando la proliferación de bandas mesenquimatosas adherentes. Estas bridas amnióticas pueden adherirse a la superficie del embrión limitando sus movimientos y también atrapar y estrangular las estructuras anatómicas fetales, provocando 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.⁸

Otra de las teorías que explican el SBA es la postulada por primera vez por Stree-ter en 1930 y revisada por Bamforth en 1992,⁹ que considera que la fuerza mecánica de las bridas 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 precoces de la embriogénesis. La teoría explicaría casos asociados a defectos del sistema nervioso central y de la línea media, como anomalías craneanas por interferencia en el cierre del neuroporo anterior o migración de los tejidos de la cresta neural.^{2,4,6,8,10}

La ruptura prematura del amnios ha sido relacionada con algunos eventos como traumatismos abdominales, malformaciones uterinas, síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta, e ingestión de fármacos, entre otros factores.^{4,6,9,11} Aun así, la mayor parte de los casos son esporádicos y se desconoce el evento causante. En nuestro caso clínico en particular no

existen antecedentes de trauma abdominal o cirugía durante la gestación y la paciente no parece tener malformaciones ó enfermedades que pudiesen explicar el desarrollo del SBA, el único antecedente relevante es la infección de vías urinarias durante las sexta semana del embarazo, la cual aparentemente no fue tratada y que tal vez pudiese representar un factor comórbido causal. Aunque esto no es necesariamente verdadero ya que no existen casos reportados similares en la literatura que valoren la relevancia de este antecedente en la presentación del SBA.

Las anomalías anatómicas más frecuentes presentadas en el SBA son los anillos de constricción en los miembros y las amputaciones de los dedos. El anillo de constricción es un surco cicatrizal con trayecto circular que rodea el miembro afectado. Su profundidad puede ser tan marcada que afecta al tejido subcutáneo y llega al tejido óseo subyacente, provocando edema severo distal a consecuencia del obstáculo en el drenaje venolinfático.^{5,6,8,11} Las amputaciones digitales son más comunes en los dedos de las manos y el daño usualmente es asimétrico.^{6,11,12} Cuando dos o más dedos son rodeados por la misma banda puede resultar en su superposición y adhesión, estructurando una pseudosindactilia caracterizada por la fusión distal de los dedos sumado a su separación proximal, lo que lo hace diferente a la verdadera sindactilia.^{8,13,14} Cuando la ruptura del amnios se presenta en un periodo tardío del cierre del tubo neural como en la tercera o cuarta semana, pueden presentarse trastornos craneales como meningoceles y encefaloceles. En nuestro caso particular el paciente fue diagnosticado con hidrocefalia congénita y tratado quirúrgicamente con una válvula de derivación ventriculoperitoneal al octavo día de vida extrauterina, además a los ocho meses de edad presentó eventos convulsivos, lo que pudiese representar un estado co-mórbido asociado al SBA.

El diagnóstico del SBA puede realizarse de diversas formas. Según Patterson y cols¹⁴ el diagnóstico es puramente clínico y deben presentarse por lo menos dos de cuatro criterios clínicos: 1) un anillo de constricción simple, 2) un anillo de constricción con deformidad distal y linfedema, 3) fusión de partes distales y 4) amputaciones digitales congénitas. En nuestro caso clínico el paciente presenta dos criterios, ya que presentaba dos anillos de constricción con deformidad distal en ambos miembros inferiores y una amputación congénita del quinto dedo del miembro superior izquierdo. El diagnóstico puede ser confirmado mediante el análisis de la placenta, al encontrar fragmentos de la membrana amniótica adheridos cerca de la base del cordón umbilical^{4,5,6,8} La ecografía permite el diagnóstico prenatal y el seguimiento de la secuencia de manifestaciones presentadas por el embrión.

El tratamiento de estos pacientes depende de los defectos estructurales constitutivos del síndrome, y consiste en cirugía plástica y ortopédica. A nuestro paciente le fue liberada una brida amniótica en el miembro inferior izquierdo por el servicio de cirugía plástica y está en proceso de programarse la liberación de la brida del miembro contralateral. Recientemente se reportó el primer caso de liberación de bridas amnióticas del cordón umbilical, mediante cirugía intrauterina con laser YAG en un feto humano.¹⁵

En general se admite que el SBA no entraña riesgo de recurrencia ya que su presentación es esporádica, aunque existen algunos casos familiares documentados. El pronóstico del SBA no se limita a las manifestaciones presentadas como parte de los criterios clínicos, sino que depende de las anomalías co-mórbidas que pueda presentar el paciente y que le puedan permitir o no un adecuado funcionamiento mental.

Conclusiones

El Síndrome de Bridas Amnióticas es un trastorno de tipo disruptivo, poco frecuente, causado por la ruptura prematura del amnios y caracterizado por la presentación de bridas y anillos de constricción que comprometen el desarrollo normal de las estructuras fetales. Su diagnóstico es principalmente clínico y de especial interés para el pediatra ya que usualmente se presenta con estados co-mórbidos que deben ser manejados apropiadamente, así como de interés para el genetista, quien debe proporcionar un adecuado asesoramiento familiar.

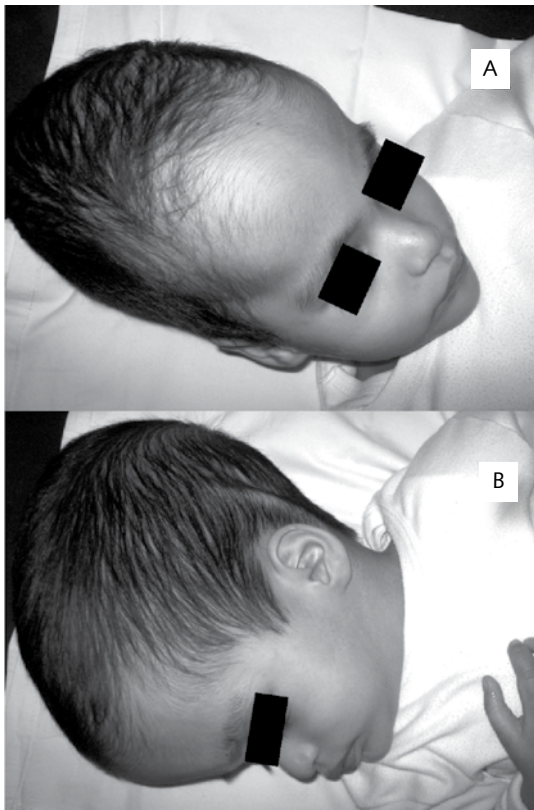


Figura 1
 A) Cráneo dolicocefalo visto longitudinalmente.
 B) Vista lateral del cráneo que muestra el trayecto de válvula de derivación ventrículo-peritoneal.

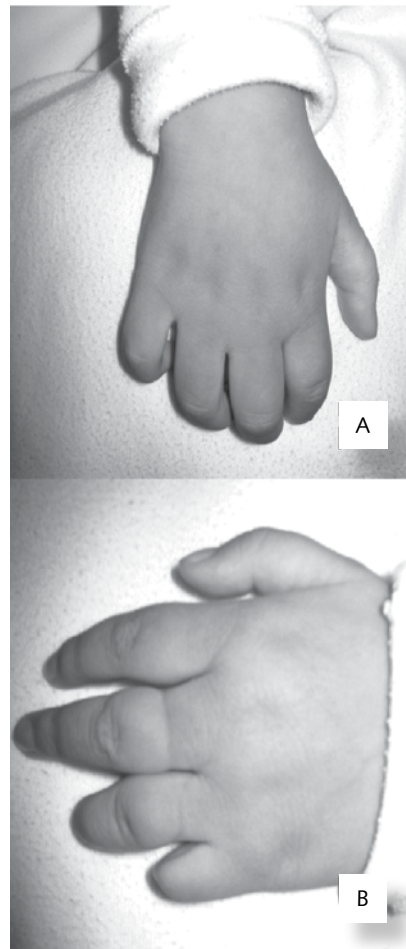


Figura 2
 A) Miembro superior derecho sin alteraciones.
 B) Miembro superior izquierdo con ausencia de la falange distal del cuarto dedo y falange media y distal del quinto dedo.

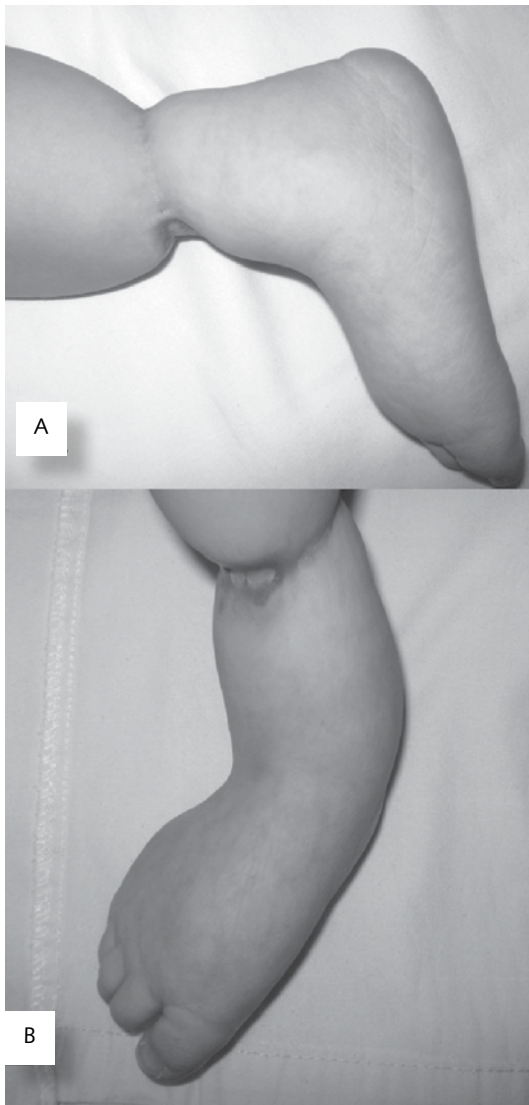


Figura 3
A) Miembro inferior derecho con anillo de constricción supramaleolar, vista lateral. B) Miembro inferior derecho con anillo de constricción con hipoplasia y ausencia de las falanges media y distal de los dedos 2,3,4 y 5.



Figura 4
A) Miembro inferior izquierdo con pie zambo e hipoplasia de los dedos. B) Radiografía AP de miembro inferior izquierdo que muestra ausencia de las falanges media y distal de los dedos 1, 2, 3 y 4.

Bibliografía

1. Bibas Bonet H, Atar MF, EspíndolaEchazú M. Síndrome de bridas amnióticas. *Arch Argent Pediatr* 2002;100(3):240-44.
2. 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 MedGenet* 1993; 46:497-500.
3. Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE. Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesión and mutilation (ADAM) sequence in a South American (ECLAMC) population. *Am J Med Genet A* 2003; 118A(2):135-45.
4. Rudolph's Brief Atlas of the Newborn. Deformations and Disruption. Schneider V, Cabrera- Meza G (Eds.). Hamilton, Ontario: BC Decker, 1998:22-29.
5. BahadoranPh, LacourJPh, Ortonne JP. Le syndrome des bridesamniotiques. *Ann DermatolVenereol* 1997; 124:416-420.
6. 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.
7. Torpin R. Amniochorionicmesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J ObstetGynecol* 1965; 91:65-75.
8. Jones KL. Amnion rupture sequence, limb-body wall complex. Smith's recognizable patterns of human maflormation. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997:636-641.
9. Bamforth JS. Amniotic band sequence: Streeter's hypothesis reexamined. *Am J MedGenet* 1992; 44:280-287.
10. Cignini P, Giorlandino C, Padula F. Epidemiology and risk factors of amniotic band syndrome, or ADAM sequence. *J Prenat Med*, 2012; 6(4):59-63.
11. Froster UG, Baird PA. Amniotic band sequence and limb defects: data from a population-based study. *Am J Med Genet* 1993; 46:497-500.
12. Doi Y, Kawamata H, Asano K, Imai Y. A case of amniotic band syndrome with cleft lip and palate. *J Maxillofac Oral Surg*, 2011; 10(4):354-356.
13. Lockwood C, Ghidini A, Romero R, Hobbins JC. Amniotic band syndrome: reevaluation of its pathogenesis. *Am J ObstetGynecol* 1989; 160:1030-1033.
14. Patterson TJS. Congenital ring constrictions. *Br J Plast Surg* 1961; 14:1-31.
15. Peiro JL, Carreras E, Soldado F, Sánchez-Durán MA, Aguirre M, Barber I, Martínez-Ibáñez V. Fetoscopic release of umbilical cord amniotic band in a human fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 33: 232-234 Disponible en www.interscience.wiley.com. DOI: 10.1002/uog.6289