

PRESENTACIÓN DE CASO

Presentación de un recién nacido con bandas amnióticas

Presentation of a Newborn with Amniotic Bands

Augusto César Pérez Berbén¹, Odette Warner Vigo², Beatriz María Pérez Driggs³

1. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Instructor. Hospital Pediátrico Provincial Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.
2. Especialista de Primer Grado en Genética Clínica. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Instructor. Hospital Pediátrico Provincial Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Neonatología. Asistente. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital General Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

RESUMEN

La secuencia de bandas amnióticas es un raro desorden congénito que abarca un amplio espectro de alteraciones caracterizadas por anillos de constricción, pseudosindactilia, amputaciones y con menor frecuencia, múltiples defectos craneofaciales, viscerales y alteraciones en la pared toraco-abdominal. Su incidencia se estima entre 1 x 1 200 a 1 x 15 000 nacidos vivos; es la causa responsable del 1-2% de las malformaciones congénitas en la población general. Su ocurrencia tiene un carácter esporádico, aunque se han publicado algunos casos de recurrencia familiar, se manifiesta en ambos sexos. El objetivo fue describir el caso de un bebé nacido con esta enfermedad en la isla de Espíritu Santo, República de Vanuatu.

Palabras clave: bandas amnióticas, anillos de constricción, amputaciones, defectos craneofaciales.

ABSTRACT

Amniotic bands sequence is a strange congenital disorder that embraces a wide spectrum of alterations that are characterized by constriction rings, pseudosyndactyly, amputations and less frequently multiple craniofacial defects, visceral and alterations in the thoracoabdominal wall. Incidence is considered in 1 x 1.200 to 1 x 15.000 born alive. It is the cause for 1-2 % of the congenital malformations in the general population. Their occurrence has a sporadic character, although some cases of family recurrence have been published. It is present in both sexes. The objective of this work was to describe an infant with this disease in the island of Espíritu Santo, Republic of Vanuatu

Keywords: amniotic bands, constriction rings, amputations, craniofacial defects.

INTRODUCCIÓN

La secuencia de bandas amnióticas (ABS por sus siglas en inglés) se describió por primera vez por Montgomery en 1832¹. Es un raro desorden congénito que abarca un amplio espectro de alteraciones que se caracterizan por anillos de constricción, pseudosindactilia, amputaciones y con menor frecuencia, con múltiples defectos craneofaciales, viscerales y alteraciones en la pared toracoabdominal². Su incidencia se estima entre 1 x 1 200 y 1 x 15 000 nacidos vivos, en 1 de cada 70 mortinatos y en 178 de cada 10 000 abortos³. Es responsable del 1-2% de las malformaciones congénitas en la población general y su ocurrencia tiene un carácter esporádico, aunque existen informes de algunos casos de recurrencia familiar en asociación con el síndrome de Ehler-Danlos³. No tiene preferencia por el sexo.

Se conoce también como complejo ADAM (por sus siglas de: deformidades amnióticas, adhesión y mutilación), síndrome de bandas amnióticas, secuencia de disrupción de bandas amnióticas, amputación congénita, bandas congénitas de constricción, defectos transversales de extremidad, bandas aberrantes, displasia de Streeter, entre otras⁴. A continuación, se describe el caso de un bebé nacido con esta afección en la isla de Espíritu Santo, República de Vanuatu.

PRESENTACIÓN DE CASO

Neonato masculino, nacido por cesárea a las 41 semanas de gestación, 4 150 g de peso, puntaje de Apgar ocho al minuto de vida y nueve a los cinco minutos, hijo de madre de 37 años de edad, multípara, con tres controles prenatales durante el embarazo, sin hábitos tóxicos, enfermedades crónicas, ni consanguinidad, maestra de primaria.

A la exploración física se encontró un recién nacido a término, vigoroso, sin insuficiencia respiratoria, cianosis, ni soplos, que mostró gran defecto de cierre del macizo facial producido por una amplia hendidura que incluía labio leporino central con paladar hendido total, ausencia de tabique nasal, gran encefalocele multilobulado frontoparietal con depresión central por brida, ambas orejas de implantación baja ([fig. 1](#)), amputación parcial del segundo, tercer y cuarto dedos de la mano derecha con anillos de constricción y linfedema asociado ([fig. 2](#)), anillo de constricción supramaleolar de miembro inferior izquierdo con linfedema, anillos de constricción en tercer, cuarto y quinto dedos del pie izquierdo con amputación parcial del primero y el segundo del mismo pie ([fig. 3](#)).



Fig. 1. Defectos craneofaciales del recién nacido portador de secuencias por bridas amnióticas congénitas



Fig. 2. Amputaciones en dedos de la mano derecha del recién nacido



Fig. 3. Anillo de constricción supramaleolar izquierda

DISCUSIÓN

La fisiopatología de ABS es controversial y está en discusión, sin embargo, el estudio de los períodos críticos de la embriogénesis y organogénesis proporcionan una explicación para entender los mecanismos que conducen a este síndrome. La teoría extrínseca, propuesta por Torpin⁵, en 1965, y en la actualidad la más aceptada, plantea que la rotura de membranas en etapas tempranas del embarazo, como evento inicial, con reacción decidual, formación de cordones fibrosos, separación progresiva del corion y recogimiento del saco amniótico son los que dan lugar a la formación de bandas amnióticas y oligoamnios.

Estas bandas fibróticas “flotarían” libremente en el líquido amniótico hasta enredarse en los segmentos más prominentes como son las extremidades del feto. Estas bridas mesodérmicas atrapan y estrangulan a las extremidades, dedos u otros órganos fetales. Los resultados de deformación, amputación o disrupción dependerían de la edad gestacional en la que ocurrió la lesión de las membranas y la formación de las bridas. Cuando la rotura del amnios sucede durante los primeros 45 días de la gestación se producen alteraciones craneofaciales y viscerales severas⁶.

La alta incidencia de asociación a otras malformaciones y el compromiso visceral en estos recién nacidos sugiere la presencia de un factor “intrínseco”, teoría preconizada por Streeter (1930), quién postula un desarrollo anormal en la línea germinal responsable del desarrollo de las bandas constrictivas. A menudo se recurre a esta teoría para explicar las principales anomalías craneofaciales, defectos de la pared del cuerpo y de órganos internos^{1,7}.

Existe una tercera teoría, vascular, de Van Allen (1981), capaz de explicar las anomalías fetales tanto externas como internas. Su teoría describe la presencia de un evento traumático (amniocentesis, rotura amniótica) o teratógeno que interrumpe el aporte vascular fetal y conlleva a necrosis y hemorragia. El momento de la lesión determina finalmente la manifestación clínica⁸.

Sin embargo, la etiología exacta de la ABS es incierta y su curso natural es impredecible⁹. Esta enfermedad se caracteriza por la presencia de una compleja colección de anomalías congénitas y porque no hay dos casos iguales. Sin embargo, existen ciertas características que son relativamente consistentes y permiten hacer el diagnóstico correcto son⁴:

- Anillos de constricción distales
- Deformidades de los miembros

- Amputaciones intrauterinas, generalmente están involucrados dos o más miembros.
- Linfedema en las extremidades y en los dedos de pies y manos, en la parte distal al sitio de constricción.

En este caso, las severas anomalías se detectaron al nacer y no en el diagnóstico prenatal, debido a un inadecuado control del embarazo con solo tres consultas y ningún ultrasonido obstétrico a pesar de disponer ese país de este medio y estar bien descritas las manifestaciones ultrasonográficas de ABS como son: reducción de movimientos fetales, oligoamnios y la observación de bandas amnióticas y adherencias a nivel placentario¹⁰.

Una anomalía congénita en general puede deberse a malformación, deformación y disrupción. El ABS se considera un error en la morfogénesis del tipo disrupción, que resulta de la destrucción secundaria o interferencia de un órgano o región corporal fetal que previamente tenía un desarrollo normal; pero se produce por algún factor extrínseco o por interferencias internas no heredables. La causa más común de anomalías por disrupción es la ruptura prematura del amnios. La naturaleza y severidad de las consecuencias de esta ruptura se encuentra en relación con el tiempo de gestación. Algunas teorías sugieren posibles causas de la ruptura del amnios como son^{4, 9,10}:

- Un trauma fuerte directo en el abdomen, sea interno o externo. Se asocia igualmente con este síndrome el intento de aborto provocado.
- Amniocentesis, especialmente las biopsias de las vellosidades coriónicas.
- Anticoncepción intrauterina. Cerclaje.
- Malformaciones uterinas.
- Exposición materna a drogas: Los efectos teratogénicos de ciertas sustancias y compuestos como metadona, ácido lisérgico, acetaminofén, ergotamina, misoprostol, clomifeno y los anticonceptivos.
- Infecciones.
- Oligohidramnios: La disminución excesiva del líquido amniótico, durante las primeras semanas de gestación, que favorece la presencia de las bandas.

- Intervenciones quirúrgicas antes o durante la gestación.
- Enfermedades del colágeno: osteogénesis imperfecta y síndrome de Ehlers-Danlos.

El bebé fue egresado luego de siete 7 días hospitalizado, durante los cuales no necesitó ninguna medicación y varios meses después, aún sobrevivía junto a su familia en la isla Malékula de la República de Vanuatu. Se desconoce si continúa con vida o si se le realizó alguna operación cosmética.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Goldfarb CA, Sathienkijkanhai A, Robin NH. Amniotic constriction band: A multidisciplinary assessment of etiology and clinical presentation. J Bone Joint Surg Am. 2009 [citado 13 mar 2014]; 91(4):68-75. Disponible en: http://jbjs.org/content/91/Supplement_4/68.long
2. Guzmán Santos IY, Domínguez Moreno R, Muñoz Delgado M, Martínez Quintana JD. Síndrome de bridas amnióticas: a propósito de un caso clínico. Ginecol Obstet Mex. 2013 [citado 13 dic 2014]; 81(6):353-6. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2013/gom136j.pdf>
3. Martín D. Síndrome de bridas amnióticas, a propósito de 3 casos clínicos. Rev Chilena Pediat. 2008 [citado 18 ene 2014]; 79 (2):172-80. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062008000200007
4. Infogen. Bandas amnióticas. Síndrome de bandas amnióticas. México: Infogen; 2013 [actualizado 26 ago 2013; citado 18 ene 2014]. Disponible en: <http://www.infogen.org.mx/Infogen1/servlet/CtrlVerArt?clvart=9155>
5. Torpin L. Amniochorionic mesoblastic fibrous string and amniotic bands. Am J Obstet Gynecol. 1965 [citado 18 ene 2014]; 91(1): 65-75. Disponible en: <http://www.ajog.org/article/0002-9378%2865%2990588-0/abstract>
6. Hernández Herrera RJ, Padilla Martínez YM, Esquivel Izaguirre DM. Pseudosindactilia y amputación como principales signos del síndrome de bandas amnióticas. Bol Med Hosp Infant Mex. 2011 [citado 18 ene 2014]; 68(1). Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462011000100008

7. Donnal D, Wintert RM. Disorganisation: a model for 'early amnion rupture'? J Medic Genet. 1989 [citado 9 may 2013]; 26: 421-5. Disponible en:
<http://jmg.bmj.com/content/26/7/421.full.pdf+html>

8. Van Allen MI. Fetal vascular disruptions: mechanisms and some resulting birth defects. Paediatrics Ann. 1981 [citado 18 ene 2014]; 10(6): 219-33. Disponible en:
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7254912>

9. Carmen Gloria Morovic I, Susana Searle F, Claudia Vidal T. Bandas amnióticas constrictivas y derivación oportuna. A propósito de 2 casos clínicos. Rev Chil Pediatr. 2013 [citado 18 ene 2014]; 84 (3): 318-22. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0370-41062013000300011&script=sci_arttext

10. Jeremy Neuman MA, Calvo Garcia BM, Kline Fath CB, Merrow AC, Carolina VA, Guimaraes YL, *et al*. Prenatal imaging of amniotic band sequence: utility and role of fetal MRI as an adjunct to prenatal US. Pediatr Radiol. 2012. [citado 18 ene 2014]; 42(5):544–51. Disponible en:
<http://link.springer.com/article/10.1007/s00247-011-2296-8#page-1>

Recibido: 27 de marzo de 2014

Aprobado: 27 de marzo de 2014

Dr. *Augusto César Pérez Berbén*. Hospital Pediátrico Provincial Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba.

Correo electrónico: aperez@hpuh.hlg.sld.cu