



CASO 15-2015: Síndrome de Bidas Amnióticas.



Hospital San Juan de Dios, San José, Costa Rica. Fundado en 1845

ISSN
2215-2741

Reporte de Caso con Tratamiento Intrauterino

Recibido: 19/04/2015
Aceptado: 24/06/2015

Angie Marcela Lawson Castrillo¹
Joaquín Bustillos Villavicencio²
Dayra Acosta Guerra³

¹Médico Asistente General EBAIS de Puerto Jiménez. Área de Salud de Golfito. CCSS, Costa Rica. Correo electrónico: lcmarce8888@gmail.com

²Coordinador de la Unidad de Perinatología. Hospital San Juan de Dios. CCSS, Costa Rica. Correo electrónico: joaquin.bustillos@gmail.com

³Médico Residente Visitante de Gineco-Obstetricia. Hospital Santo Tomás. Ministerio de Salud, Panamá. Correo electrónico: danneth06@gmail.com

RESUMEN

Antecedentes: El objetivo de este artículo consiste en la descripción del primer caso en Costa Rica de la liberación intraútero de una brida amniótica en un feto con riesgo de amputación de una extremidad. **Métodos:** Revisión de publicaciones anteriores y expediente clínico de la paciente. **Discusión:** El síndrome de bridas amnióticas es una patología de baja incidencia que puede detectarse a una edad gestacional temprana mediante estudios ecográficos periódicos. Su manejo consiste en una intervención multidisciplinaria. **Conclusiones:** La identificación temprana y el tratamiento quirúrgico prenatal del síndrome de bridas amnióticas en el caso presentado permitió una resolución adecuada del mismo.

PALABRAS CLAVE

Bridas amnióticas, síndrome de bridas amnióticas, cirugía fetal.

ABSTRACT

Background: The aim of this study is to describe the first case of prenatal treatment of amniotic band syndrome in Costa Rica. **Methods:** Case reports and publications study plus medical record summary. **Discussion:** The amniotic bands syndrome is a disorder with low incidence that can be detected early in pregnancy by periodic ultrasound studies. Its management consists in a multidisciplinary intervention. **Conclusions:** Early diagnosis and prenatal treatment of amniotic band syndrome in this case ends in a good clinical result.

KEY WORDS

Amniotic bands, amniotic band syndrome, fetal surgery.



INTRODUCCIÓN

El objetivo principal de esta revisión consiste en hacer pública la experiencia de un grupo de expertos en Costa Rica quienes consiguieron la liberación parcial intraútero de una extremidad fetal en riesgo de amputación por una brida amniótica. Además, debido a que se dispone de muy poca información con respecto al tema, se intenta puntualizar aspectos de relevancia sobre el síndrome en cuestión, enfatizando en que es posible un diagnóstico prenatal, un adecuado abordaje del mismo y eventualmente su resolución eficaz.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente primigesta de 22 años de edad que acude a la Unidad de Perinatología del Hospital San Juan de Dios referida de la Consulta Externa del Hospital Calderón Guardia (C.C.S.S., Costa Rica) con el diagnóstico de sospecha de banda amniótica en pie izquierdo y con una edad gestacional de 21 semanas calculadas a partir de la fecha de la última regla.

En el primer ultrasonido en el Hospital San Juan de Dios se encontró un feto femenino de 20 semanas acorde con la edad gestacional, con latido cardíaco positivo. Se observó edema distal del tercio inferior de miembro inferior afectado con angulación del pie ipsilateral y sospecha de disminución de flujo vascular en dicha extremidad. Además se observó banda lineal ecogénica desde zona superior del saco amniótico con dirección a la extremidad inferior izquierda que presentaba efecto de cuña al inicio de la zona edematosa.



Imagen 1. Estudio prenatal de la extremidad afectada.

Fue admitida entonces a las 2 semanas para realizar fetoscopia diagnóstica y resección de la

banda amniótica previa anestesia general materna y antibioticoterapia profiláctica mediante procedimiento inicial ecoguiado con fetoscopio rígido cortante Storz de 3 mm. Durante la cirugía se evidenció banda amniótica avascular, laxa, que envolvía el miembro inferior izquierdo, la cual fue perforada en 2 puntos distalmente a la extremidad y sin complicaciones, logrando mejorar la movilidad completa de la pierna (se administró tocolíticos por 48 horas y se egresó luego para control ambulatorio).

Posterior al procedimiento se observó mayor movilización de ambas extremidades con flujo arterial/venoso distal y mejoría del edema infrapatelar izquierdo. Se realizó controles ultrasonográficos semanales permanentemente, encontrando edema importante en la extremidad afectada con disminución del flujo vascular a la semana 36 por lo que se decidió la interrupción del embarazo en ese momento mediante operación cesárea.



Imagen 2. Visualización de brida amniótica perforada.

El producto evolucionó satisfactoriamente y se corrigió el defecto en piel remanente aproximadamente a las 2 semanas de vida por Cirugía Plástica del Hospital Nacional de Niños (C.C.S.S., Costa Rica).



Imagen 3. Producto operado posterior al nacimiento.



Resta reparar el defecto de posición del pie ipsilateral mediante férula destinada para ello y cirugía plástica final en piel.

DISCUSIÓN Y ANÁLISIS DEL CASO

Síndrome de bridas amnióticas

El síndrome de bridas o bandas amnióticas (SBA) es una patología poco frecuente y compleja que consiste de tres alteraciones: *disrupciones* (bandas constrictivas, amputaciones y acrosindactilia); *deformidades* por el efecto compresivo que ejerce la pared uterina sobre el cuerpo fetal (secundario al desarrollo de oligohidramnios) y disminución de los movimientos fetales; y, *malformaciones*.

La manifestación clínica más común es la deformidad de las extremidades, variando en severidad desde anillos de constricción hasta la amputación de las mismas. Otros hallazgos presentes son la seudosindactilia, múltiples defectos craneofaciales, viscerales y de la pared abdominal y parálisis de nervios periféricos. Además se relaciona con prematuridad, bajo peso (menor a 2500 gramos) y ruptura prematura de membranas.⁽¹⁻⁶⁾

Epidemiología

Su incidencia parece difícil de establecer, sin embargo la mayoría de las publicaciones estiman que varía entre 1/1200 y 1/15000 nacimientos vivos.^(2,3,7,8)

Fisiopatología

Teniendo en cuenta la posible asociación de las tres alteraciones presentes en el síndrome y por tanto, lo heterogénea que puede resultar su presentación clínica es comprensible el por qué aún no se ha logrado un consenso en cuanto a su etiología. Mientras tanto, han sido propuestas varias teorías intentando explicar la fisiopatología de este síndrome, pero ninguna capaz de explicar por sí sola cada una de las alteraciones antes mencionadas.

Según la literatura revisada las dos teorías más citadas son la endógena o intrínseca y exógena o extrínseca. La *teoría exógena* de Torpin (1965) propone una explicación mecánica según la cual las bridas serían la causa de los surcos de constricción y de las amputaciones en el SBA. El acontecimiento principal sería la ruptura prematura del saco amniótico produciendo la formación de bandas fibróticas amniocoriónicas.

Estas bandas flotarían en el líquido amniótico enredándose en los segmentos más prominentes del feto, como son las extremidades. Debido al efecto constrictivo se reduciría el aporte sanguíneo hacia la parte distal de la extremidad con la consecuente alteración congénita en el feto.

La causa de la ruptura resulta desconocida, sin embargo se han citado varios mecanismos entre los que destacan: trauma abdominal, infección, amniocentesis, exposición materna a drogas y reducción del volumen del líquido amniótico. Además, la ruptura del saco amniótico conlleva a oligohidramnios con la disminución de los movimientos fetales y el aumento de la presión de las paredes uterinas sobre éste, lo que provocaría las deformidades. Sin embargo, la alta incidencia de asociación a otras malformaciones y compromiso visceral en estos recién nacidos sugiere la presencia de un factor intrínseco, y es aquí donde cabe mencionar a Streeter y su *teoría endógena* postulada en el año 1930.

Streeter propuso la existencia de una anomalía precoz (antes de la tercera semana de gestación) en el desarrollo del disco embrionario y que éste desarrollo anormal en la línea germinal sería el responsable de la formación de bandas constrictivas. Por lo tanto, esta teoría sí permite explicar la presencia de las malformaciones craneofaciales y viscerales.⁽⁴⁻⁷⁾

Se menciona también una tercera teoría, la vascular, de Van Allen (1981), la cual es capaz de explicar las anomalías fetales tanto externas como internas. Su teoría describe la presencia de un evento traumático (rotura amniótica, amniocentesis) o teratógeno que interrumpe el aporte vascular fetal conllevando a procesos de necrosis y hemorragia.⁽⁵⁾

Presentación Clínica

La característica clínica principal del síndrome consiste en la presencia de anillos constrictores circunferenciales en las extremidades que pueden ocasionar daños en el tejido blando, o bien afectar estructuras óseas y asociarse a linfedema e inclusive ocasionar compromiso vascular secundario. La Clasificación de Patterson utiliza estas características clínicas y considera la severidad de la lesión para clasificarla en uno de cuatro grupos:

1. Anillo constrictivo simple, con una extremidad normal hacia distal.



2. Anillo constrictivo con deformidad hacia distal de la extremidad, atrofia y linfedema.
3. Brida constrictiva asociada a sindactilia
4. Amputación intrauterina.

Esta clasificación es de importancia puesto que permite definir conductas. Los grados 2 y 3 deben ser referidos lo más pronto posible al cirujano para permitir un tratamiento quirúrgico oportuno, que en ocasiones puede significar la recuperación de la extremidad comprometida.

En el caso de diagnóstico intrauterino y si las condiciones lo permiten, se puede considerar la cirugía fetal con el objeto de salvar la extremidad, como en el caso presentado al inicio de este artículo.⁽⁵⁾

Además de los anillos de constricción, como se mencionó antes en este artículo, existen otras anomalías asociadas al SBA:

- Como consecuencia de los anillos de constricción puede presentarse acortamiento de la extremidad, amputación de dedos y ortijos, sindactilia, hipoplasia de los dedos, deformidad de los pies, pie zambo, pseudoartrosis y parálisis de nervios periféricos.
- Algunos niños han mostrado defectos faciales y craneofaciales que incluyen: labio leporino y paladar hendido; defectos orbitales (anoftalmos, microftalmia, enoftalmos); alteraciones corneales; colobomas palpebrales, defectos nasales y a nivel del sistema nervioso central (anencefalia, encefalocele, meningocele).
- Y en los casos más extremos el síndrome se manifiesta también con extrofia de órganos abdominales como gastrosquisis, onfalocele y ano imperforado.⁽⁸⁾

Diagnóstico

El diagnóstico de SBA en el embarazo temprano puede ser un evento esporádico que aparece en mujeres sin antecedentes excepcionales. En el estudio realizado por Barzilay, E. y colaboradores se destaca la importancia del antecedente de cirugía uterina, factor de riesgo presentado por el 50% de las mujeres del estudio. También observaron una alta tasa de gestaciones múltiples (embarazo gemelar), presente en un 20% de la población. Sin embargo, debido al pequeño tamaño de la muestra concluyen en que solo el antecedente de cirugía uterina es significativo. Proponen que los procedimientos uterinos previos pueden

contribuir a la incidencia del SBA mediante el daño a la vasculatura del útero que puede terminar en hipoxia placentaria.

En conclusión, recomiendan el estudio temprano mediante ultrasonografía en el primer trimestre en todas las mujeres que concibieron posterior a ser sometidas a un procedimiento uterino de cualquier tipo.⁽²⁾ G. Da Silva *et al.* mencionan otros posibles factores de riesgo entre los que citan: intervención quirúrgica abdominal en la madre, traumatismo abdominal materno, dispositivo intrauterino, malformaciones uterinas, amniocentesis, enfermedades del tejido conectivo, osteogénesis imperfecta y síndrome de Ehlers-Danlos, fármacos como el clomifeno y anticonceptivos orales, primigesta, bajo peso al nacer y presentación no cefálica.⁽⁵⁾

Es posible realizar un diagnóstico clínico y ultrasonográfico del síndrome. De acuerdo con Paterson el diagnóstico clínico de SBA debe incluir al menos dos de los siguientes criterios:⁽⁹⁾

1. Anillos de constricción simple.
2. Anillos de constricción con deformidad distal.
3. Con deformidad distal con linfedema o sin él.
4. Fusión de partes distales.
5. Amputaciones digitales congénitas.

El diagnóstico ultrasonográfico se basa en la visualización de bandas amnióticas, las cuales se observan como líneas flotando en el líquido amniótico y conectadas del amnios al cuerpo fetal, resultando en deformación y/o restricción del movimiento. Posterior al nacimiento del producto es posible confirmar el diagnóstico mediante el estudio histológico de la placenta que mostrará la ruptura crónica del corion.⁽⁹⁻¹²⁾

Manejo

Aguirre *et al.* indican que las guías de tratamiento para los trastornos fetales con posibles consecuencias graves recomiendan la cirugía fetal en productos menores de 32 semanas de edad gestacional. Pasadas las 32 semanas, la inducción de una labor de parto pretérmino y el manejo posnatal representan menor riesgo de complicaciones para el feto.

Aunque las indicaciones para la liberación intraútero de una brida amniótica no han sido establecidas, el hallazgo de una extremidad en riesgo de amputación se considera una indicación para la cirugía fetal,



independientemente de la edad gestacional. El propósito final del procedimiento intrauterino es evitar lesiones irreversibles, teniendo así una extremidad funcional reconstruible posterior al nacimiento.⁽³⁾

Materiales y Métodos

Para el desarrollo de esta publicación consultamos diferentes artículos de revisión y de descripción de casos clínicos en la Biblioteca Nacional de Salud de la Seguridad Social BINAASS (San José, Costa Rica) de los últimos 5 años tanto en español como en inglés, y se accedió al expediente clínico de la paciente en el Hospital San Juan de Dios para describir con detalle su historial y manejo.

Discusión

Las bridas amnióticas son entidades poco frecuentes durante el desarrollo prenatal, sin embargo esto no le resta importancia puesto que puede comprometer extremidades con lesiones parciales o bien, con amputaciones de las mismas. De aquí la importancia de que exista un control prenatal adecuado, con educación a la madre sobre el apego a los tratamientos profilácticos, exámenes de gabinete y controles ecográficos periódicos, puesto que estos últimos podrían arrojar hallazgos que permitan identificar los productos afectados con esta patología como los signos previamente descritos: alteración en los flujos sanguíneos de las extremidades, edemas de las mismas, o bien la presencia de anillos constrictivos⁽¹⁻³⁾.

En este caso en particular, hubo una detección precoz y un adecuado abordaje, lo cual permitió que el feto tuviera una adecuada evolución, sin existir un compromiso severo de la extremidad. Por otra parte, cabe resaltar que el abordaje de esta patología es de carácter interdisciplinario, ya que se requirieron intervenciones de diversos profesionales del área de la salud tales como ginecólogos en el diagnóstico precoz, perinatólogos en la intervención quirúrgica intrauterino e inclusive, especialistas en el área de cirugía reconstructiva para reparar el daño estético.

Conclusiones

El síndrome de bridas o bandas amnióticas es una patología que en casos extremos puede comprometer la vida del feto o alterar claramente su desarrollo con defectos o malformaciones intrauterinas.

El diagnóstico prenatal oportuno y la intervención quirúrgica fetal de ser necesaria justifican los riesgos asociados al procedimiento intrauterino.

El caso clínico presentado es el primero documentado en Costa Rica con resolución satisfactoria prenatal y posnatal gracias al manejo interdisciplinario e interinstitucional en un sistema público de salud a nivel centroamericano.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adzick N Bebbington M Horii S Husler M Johnson M Wilson R. *When is fetoscopic release of amniotic bands indicated? Review of outcome of cases treated in utero and selection criteria for fetal surgery.* Prenatal Diagnosis. 2009;29:457.
2. Barzilay E Haas J Harel Y *et al.* Prenatal diagnosis of amniotic band syndrome – risk factors and ultrasonic signs. The Journal of Maternal – Fetal & Neonatal Medicine. 2014. Early online: 1-3.
3. Aguirre M Peiro J Soldado F *et al.* Fetoscopic Release of Extremity Amniotic Bands With Risk of Amputation. J Pediatr Orthop. 2009;29:290 y 29.
4. Carreras E Soldado F Peiro J *et al.* Fetoscopic release of umbilical cord amniotic band in a human fetus. Ultrasound Obstet Gynecol. 2009;33:233.
5. Cammarata F Da Silva G González M Lacruz M Rendon B. *Síndrome de bridas amnióticas, a propósito de 3 casos clínicos.* Rev Chil Pediatr. 2008;79(2):172-180.
6. Manouvrier S Mézel A. *Síndrome de bridas amnióticas.* EMC (Elsevier Masson SAS) 2011. Aparato locomotor. 15-200-B-10.
7. Morovic C Searle S Vidal C. *Bandas amnióticas constrictivas y derivación oportuna. A propósito de 2 casos clínicos.* Rev Chil Pediatr. 2013;84(3):318-322.
8. Das D Das G Gayen S Konar A. *Median Facial Cleft in Amniotic Band Syndrome.* Middle East Afr J Ophthalmol. 2011;18(2):192–194.
9. Cruz J García S Islas L Palma E. *Amputación fetal por bandas amnióticas de una de las extremidades (Fetal amputation by amniotic bands of one of the extremities).* Revista Mexicana de Pediatría. 2011;77(3):121.



10. De Catte L DeKoninck P Deprest J Richter J Wergeland H. *Fetoscopic Release of an Amniotic Band with Risk of Amputation: Case Report and Review of the Literature*. Fetal Diagn Ther. 2012;31:134–137.
11. Domínguez R Guzmán I Martínez J Muñoz M. *Síndrome de bridas amnióticas: a propósito de un caso clínico*. Ginecol Obstet Mex. 2013; 81:353-356.
12. Tapia G. *Síndrome de bandas amnióticas. Caso clínico*. Revista Mexicana de Ultrasonido en Medicina. 2012;9-10.

FUENTES DE APOYO

No hay fuentes de apoyo que declarar.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran que en el presente reporte no hubo ningún conflicto de interés.

AGRADECIMIENTOS

Un agradecimiento especial al Servicio de Medicina Materno Fetal del Hospital Calderón Guardia por el diagnóstico oportuno y certero en este caso, al Servicio de Neonatos del Hospital Nacional de Niños y del Hospital San Juan de Dios por el soporte constante y el cuidado reiterado del recién nacido y, por supuesto, a todo el equipo de la Unidad de Perinatología y del Servicio de Obstetricia del Hospital San Juan de Dios por ayudar a tratar a este feto.