

Passos da Rocha, F.; André Pires, J.; José Fagundes, D.; Saulo da Cunha, R.
Síndrome de bridas amnióticas. Relato de un caso de tratamiento quirúrgico y revisión de la literatura
Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana, vol. 39, núm. 2, abril-junio, 2013, pp. 181-186
Sociedad Española de Cirugía Plástica, Reparadora y Estética
Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=365533930011>

Cirugía Plástica
Ibero-Latinoamericana

Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana,
ISSN (Versión impresa): 0376-7892
ciplatin@gmail.com
Sociedad Española de Cirugía Plástica,
Reparadora y Estética
España

Síndrome de bridas amnióticas. Relato de un caso de tratamiento quirúrgico y revisión de la literatura

Constriction ring syndrome. Case report of surgical treatment and review of literature



Passos da Rocha F.

Passos da Rocha, F.*, André Pires, J. **, José Fagundes, D. ***,
Saulo da Cunha, R. ****

Resumen

El síndrome de bridas amnióticas (SBA) abarca un amplio espectro de alteraciones congénitas. La fisiopatología de esta dolencia está relacionada con períodos críticos de la embriogénesis y la organogénesis. Se considera un error de la morfogénesis de tipo disruptivo. Diversos estudios intentan mediante diferentes teorías explicar la fisiopatología de esta entidad.

El presente trabajo tiene como objetivo presentar el relato del tratamiento quirúrgico seguido en un paciente de 1 año y 9 meses de edad que padecía deformidad debida a SBA y de paso, hacer una revisión de las teorías etiopatogénicas conocidas sobre esta alteración congénita.

Abstract

The syndrome of amniotic brides (SAB) covers a wide spectrum of congenital changes. The pathophysiology of this disease is related there critical periods of embryogenesis and organogenesis. It is considered an error in the morphogenesis of such disruption. Many scholars try to explain theories in the pathophysiology of this disease. This work aims reports of surgical treatment of a 1 year and 9 months patient suffered deformation due to SAB, as well as a review of etiopathogenic theories.

Palabras clave Síndrome de las bandas amnióticas,
Deformidades congénitas,
Tratamiento quirúrgico.

Código numérico 18-35-350-45-450

Key words Constriction ring syndrome,
Congenital defects,
Surgical treatment.

Numerical Code 18-35-350-45-450

* Cirujano Plástico. Profesor Asistente del Departamento de Cirugía de la UCPel – RS

** Acadêmico de Medicina de la UFPEL.-RS

*** Cirujano General. Profesor Asociado del Departamento de Cirugía de la UNIFESP – SP

**** Médico Residente de Cirugía General de la UFPEL-RS

Universidade Católica de Pelotas – UCPEL – Pelotas – RS, Brasil.

Universidade Federal de Pelotas – UFPEL – Pelotas – RS, Brasil.

Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina - UNIFESP – EPM, São Paulo, Brasil.

Introducción

El síndrome de bridas amnióticas (SBA) comprende un amplio espectro de alteraciones congénitas que se caracterizan por anillos de constricción, pseudosindactilia, amputación y menos frecuentemente, múltiples defectos craneofaciales, viscerales y alteraciones de la pared abdominal y torácica (1).

Además de la denominación SBA se han empleado otras para esta entidad tales como: displasia de Streeter, complejo de disrupción de bandas amnióticas, bandas de constricción anular, anillos de constricción congénitos y defecto transverso congénito (1).

Su incidencia es de aproximadamente 1 de cada 15.000 recién nacidos vivos (1-4). Los abortos espontáneos provocados por esta patología se estiman en cerca de 178 por cada 10.000 nacimientos (5). Afecta de forma similar a ambos sexos con una incidencia ligeramente mayor en afrodescendientes (6). Su presentación tiene carácter esporádico, si bien se han publicado algunos casos de recurrencia familiar (4-7).

La fisiopatología de esta dolencia está relacionada con períodos críticos de la embriogénesis y de la organogénesis y su pronóstico depende de la severidad de las anomalías que se presenten y de los órganos comprometidos.

El SBA se considera un error en la morfogénesis de tipo disruptivo, que resulta de la destrucción secundaria a la interferencia en un órgano o región corporal fetal que previamente tenía un desarrollo normal, de algún factor extrínseco o por interferencias internas no heredables (2,5,8,9).

La causa más común de las anomalías por disrupción es una rotura prematura del amnión (RPA). La naturaleza y la severidad de esta ruptura se relacionan con el tiempo de gestación. La presencia de bridas fibrosas de origen corio-amniótico en la placenta es el elemento común que permite agrupar estas anomalías como SBA (2).

El presente trabajo tiene como objetivo relatar el tratamiento quirúrgico de un paciente de 1 año y 9 meses de edad que sufría deformidades provocadas por SBA, y de paso, llevar a cabo una revisión de las teorías etiopatogénicas de esta entidad congénita.

Caso clínico

Paciente varón de 1 año y 9 meses de edad que acude como paciente ambulatorio al Servicio de Cirugía Plástica por presentar malformaciones en miembros desde su nacimiento. La madre cuenta que usó anticonceptivos orales al inicio del embarazo, hasta el 5º mes de gestación y realizó de forma tardía la primera consulta prenatal. A los 7 meses, mediante examen con ultrasonido, se diagnosticó una malformación del antebrazo derecho del feto.

Tras el nacimiento mediante parto normal, se identificaron una serie de malformaciones que incluían bandas de



Fig. 1. Detalle de la constricción y la sindactilia en antebrazo derecho.
Fig. 1. Detalhe de constricção e sindactilias em antebraço direito.

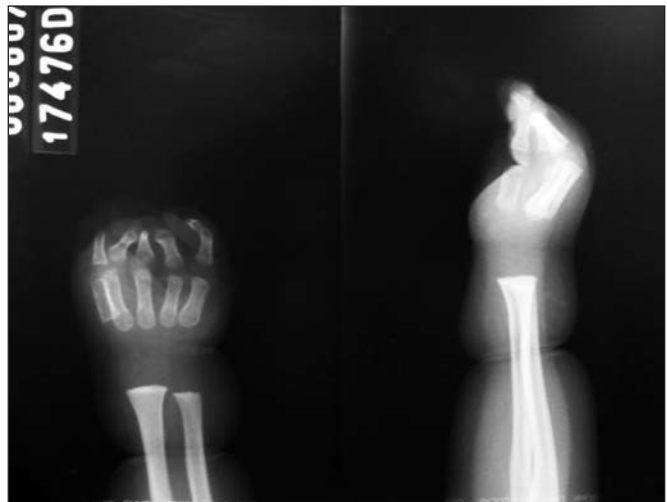


Fig. 2. RX Antero-posterior de la mano derecha (a la derecha) y de la mano izquierda (a la izquierda).
Fig. 2. RX Antero-posterior de mão direita (à direita) e mão esquerda (à esquerda).



Fig. 3. Vista dorsal de la mano derecha mostrando las sindactilias.
Fig. 3. Visão posterior de mão direita mostrando as sindactilias.

constricción en el tercio medio del antebrazo derecho y en el tercer dedo de la mano izquierda, sindactilia y amputaciones de algunas falanges distales de manos y pies (Fig. 1-4).

Tras los exámenes preoperatorios de rutina y con el consentimiento por parte de los Servicios de Pediatría y Anestesiología, indicamos tratamiento quirúrgico. El plan operatorio incluía la resección de las bandas y la realización de zetaplastias para la liberación de los anillos fibrosos.



Fig. 4. Detalle de los pies mostrando displasias metatarsianas y sindactilias.
Fig. 4. Detalhe de pés mostrando displasias metatarsianas e sindactilias.

El paciente fue sometido a anestesia general y se respetaron todas las normas de asepsia y antisepsia. Realizamos colgajos rectangulares asociados a zetaplastias para la liberación del 3° dedo de la mano izquierda y de la banda de constricción del antebrazo derecho; después liberamos el 1° y 5° dedos de la mano derecha mediante la confección de zetaplastias múltiples para corregir las retracciones. Las suturas se realizaron con poliamida 4/00.



Fig. 5. Postoperatorio a los 3 años del antebrazo derecho.
Fig. 5. Pós-operatório de 3 anos em antebraço direito.



Fig. 6. Postoperatorio a los 3 años de la mano izquierda.
Fig. 6. Pós-operatório 3 anos em mão esquerda.

La evolución postoperatoria fue satisfactoria con buen resultado estético y funcional (Fig. 5-6).

Discusión

El SBA ha sido relacionado con traumatismos abdominales maternos, intervenciones quirúrgicas antes y durante la gestación, uso de dispositivos intrauterinos (5), malformaciones uterinas, enfermedades del colágeno e ingesta de fármacos (clomifeno y anticonceptivos) (2,10,11).

El hecho clínico más común en este síndrome es la presencia de anillos de constricción en los dedos de manos y pies en el 77% de los casos, pudiéndose presentar múltiples anomalías asociadas (5). Entre las alteraciones genéticas con las cuales se debe hacer diagnóstico diferencial podemos incluir el síndrome del “bebé Michelín”, el síndrome de los surcos cutáneos circunferenciales múltiples benignos, el síndrome de Adams-Oliver y el espectro de síndromes de hipogenia oro-mandibular y de los miembros (2).

Orioli y col. identificaron en Brasil 270 casos entre 3.020.896 nacidos vivos y muertos en el período comprendido entre 1982 y 1998. En la mitad de esos casos se encontraron mutilaciones y deformidades (anillos de constricción) que afectaban a la porción distal de los dedos, sin la presencia de otros defectos asociados (12).

En el caso de nuestro paciente, optamos por el tratamiento quirúrgico ante la preocupación de que durante el crecimiento del niño, los anillos de constricción pudieran impedir el crecimiento normal de las estructuras adyacentes, y así evitar que se produjeran deformidades óseas, necrosis por compresión de los ejes vasculo-nerviosos y de otras estructuras.

Debido al rápido crecimiento de los niños, muchas veces, a pesar de haber realizado la escisión de las bandas amnióticas, es necesario practicar nuevas cirugías pues la propia retracción cicatricial puede perjudicar a las estructuras adyacentes; es por ello necesario hacer un seguimiento del niño durante todo su período de crecimiento hasta la adolescencia, y tener en cuenta que siempre puede ser necesaria alguna otra cirugía.

Están descritos casos en los que las bandas de constricción se localizan en zonas que probablemente no comprometerán ninguna estructura importante; en esos casos el tratamiento será expectante y solo se llevará a cabo la cirugía si fuera necesaria.

En el caso que presentamos, el paciente no presentó ninguna complicación intraoperatoria ni postoperatoria. El seguimiento evolutivo hasta el momento, 3 años de postoperatorio, no ha necesitado ninguna corrección quirúrgica adicional, si bien observamos que posiblemente más adelante será necesaria alguna cirugía en el pie y en las cicatrices.

En el Servicio de Cirugía Plástica de la Universidad Federal de Pelotas, si bien no somos Servicio de referen-

cia para este tipo de deformidades, hemos atendido otros 2 casos además del que presentamos en este artículo, menos graves, en los que nuestra elección fue la conducta expectante, presentando hasta el momento evolución sin necrosis o compromiso de estructuras.

Conclusiones

El SBA exhibe una variedad de manifestaciones clínicas que deben ser conocidas para llevar a cabo un correcto diagnóstico clínico durante el período neonatal y descartar la coexistencia de otras alteraciones que pudieran estar también presentes.

De esta forma, el diagnóstico precoz intrauterino y el avance de la cirugía fetal podrían, tal vez, minimizar las deformidades presentes en este síndrome mediante procedimientos quirúrgicos especializados en centros de medicina fetal para mejorar la parte funcional y estética de los tejidos y órganos afectados.

Dirección del autor

Dr. Fernando Passos da Rocha.
Praça Piratinino de Almeida,13.
Pelotas, RS, 96030-001, Brasil.
e-mail: fprocha.sul@terra.com.br

Bibliografía

1. **Pedersen TK, Thomsen SG:** Spontaneous resolution of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18: 673-674.
2. **Bibas H, Atar M, Espíndola M:** Síndrome de bridas amnióticas. *Arch Argent Pediatr* 2002; 100: 240-244.
3. **Ronderos-Dumit D, Briceño F, Navarro H, Sánchez N:** Endoscopic release of limb constriction rings in utero. *Fetal Diagn Ther* 2006; 21: 255-258.
4. **Martín D:** Caracterización clínica de la secuencia de bridas amnióticas. *Rev Cubana de Genética Humana* 1999; 1: 2-5.
5. **Rivas-López R, Juárez-Azpilcueta A, Islas L, Durán MA, Oviedo I:** Síndrome de bandas amnióticas asociado a secuencia Potter. Un caso de autopsia. *Rev Mex Pediatr* 2005; 72: 78-81.
6. **Chandran S, Lim MK, Yu VY:** Fetal acalvaria with amniotic band syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2000; 82: 11-13.
7. **Bodamer OA, Popek EJ, Bacino C:** Atypical presentation of amniotic band sequence. *Am J Med Genet* 2001; 100: 100-102.
8. **Van Allen MI, Siegel-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. **Levy PA, Adam HM:** Amniotic bands. *Pediatr Ver* 1998; 19: 249-251.
10. **De la Cabada C, Naranjo H, Duque L:** Bandas constrictivas prenatales, presentación de un caso y revisión de la literatura. Síndrome de las bandas amnióticas. *Derm Ven* 1992; 30: 121-125.
11. **Pons A, Sáez R, Sepúlveda W:** Brida amniótica, sinequia intrauterina y tabique mulleriano: Etiopatogenia, diagnóstico diferencial y pronóstico. *Rev Chil Ultrasonog* 2005; 8: 51-58.
12. **Orioli IM, Ribeiro MG, Castilla EE:** Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity adhesion and mutilation (ADAM) sequence in a ECLAMC) population. *Am J Med Genet* 2003; 118: 135-145.

Síndrome das bandas amnióticas. Revisão de literatura e relato de caso de tratamento cirúrgico

Passos da Rocha, F.*, André Pires, J. **, José Fagundes, D. ***, Saulo da Cunha, R.****

* Cirurgião Plástico. Professor Assistente do Departamento de Cirurgia da UCPel – RS

** I Acadêmico de Medicina da UFPel.

*** Cirurgião Geral. Prof. Associado do Departamento de Cirurgia da UNIFESP – SP.

**** Médico Residente de Cirurgia Geral da Universidade Federal de Pelotas- RS.

Universidade Católica de Pelotas – UCPEL – Pelotas – RS, Brasil.

Universidade Federal de Pelotas – UFPel – Pelotas – RS, Brasil.

Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina - UNIFESP – EPM, São Paulo, Brasil.

Resumo

A síndrome das bridas amnióticas (SBA) abrange um amplo espectro de alterações congênitas. A fisiopatologia desta doença está relacionada há períodos críticos da embriogênese e organogênese. É considerada um erro na morfogênese do tipo disrupção. Vários estudiosos tentam através de teorias explicar a fisiopatologia dessa doença. O presente trabalho tem como objetivo o relato do tratamento cirúrgico de um paciente de 1 ano e 9 meses que sofreu deformações devido a SBA, como também uma revisão das teorias etiopatogênicas da mesma.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome das Bandas Amnióticas, Deformidades congênitas, Tratamento cirúrgico.

Introdução

A síndrome das bandas amnióticas (SBA) abrange um amplo espectro de alterações congênitas que se caracterizam por anéis de constrição, pseudosindactilia, amputação e menos frequentemente múltiplos defeitos craneo-faciais, viscerais e alterações na parede abdômino-torácica (1).

Além de SBA, outras denominações têm sido utilizadas para essa síndrome, incluindo displasia de Streeter, complexo de ruptura das bandas amnióticas, bandas de constrição anular, anéis de constrição congênitos e defeito transversal congênito (1).

Sua incidência é de aproximadamente 1 para cada 15.000 recém nascidos vivos (1-4), os abortos espontâneos causados por esta patologia estão estimados em cerca de 178 em 10.000 nascimentos (5). Afetando de maneira semelhante ambos os sexos, com uma incidência ligeiramente maior em afro-descendentes⁶. Sua apresentação tem um caráter esporádico, embora se tenha publicado alguns casos de recorrência familiar (4-7).

A fisiopatologia desta doença está relacionada há períodos críticos da embriogênese e organogênese sendo seu prognóstico dependente da severidade das anormalidades e da implicação de órgãos comprometidos.

A SBA é considerada um erro na morfogênese do tipo disrupção, que resulta da destruição secundária ou interferência em um órgão ou região corporal fetal que previamente teria um desenvolvimento normal; por algum fator extrínseco ou por interferências internas não herdáveis (2,5,8,9).

A causa mais comum de anomalias por disrupção é a ruptura prematura do âmnion (RPA). A natureza e severidade desta ruptura estão relacionadas com o tempo de gestação. A presença de bridas fibrosas de origem corio-amniótico na placenta é elemento comum que permite agrupar a SBA nestas anomalias (2).

O presente trabalho tem como objetivo o relato de tratamento cirúrgico de um paciente de 1 ano e 9 meses que sofreu deformações devido a SBA, como também uma revisão das teorias etiopatogênicas da mesma.

Relato de caso

Masculino, 1 ano e 9 meses de idade, foi encaminhado ao ambulatório de cirurgia plástica apresentando malformações nos membros desde o nascimento. A mãe relata ter usado anticoncepcional oral no início da gravidez, ao 5º mês, tardiamente, foi realizado a primeira consulta pré-natal. Ao 7º mês, através de exame de ultra-som, foi diagnosticado malformação do feto no antebraço direito.

Após o nascimento de parto normal, foram identificadas uma série de malformações que incluíam bandas constritivas localizadas no terço médio de antebraço direito e 3º dedo da mão esquerda, sindactílias e amputações de algumas falanges distais de mãos e pés (Fig. 1-4).

Após exames pré-operatórios de rotina bem como avaliação pré-operatória pela equipe de pediatria e pelo serviço de anestesiologia foi indicado o tratamento cirúrgico. O planejamento cirúrgico incluiu a ressecção das bandas e zetaplastias para liberação dos anéis fibrosos.

O paciente foi submetido à anestesia geral sendo resseccionadas as técnicas de anti-sepsia e assepsia, foram realizados retalhos retangulares associados à zetaplastias

para liberação do 3º quirodáctilo da mão esquerda, e da banda constritiva do antebraço direito, logo após foi realizada a liberação do 1º e 5º quirodáctilos da mão direita com confecção de zetaplastias múltiplas no sentido de corrigir as retrações. A síntese dos tecidos foi realizada com poliamida 4/00 (mononylon 4/00 – Laboratório Johnson & Johnson – Ethicon ®/Brasil).

A paciente apresentou boa evolução pós-operatória sendo acompanhada no ambulatório de cirurgia plástica apresentando bom resultado estético e funcional (Fig. 5-6).

Discussão

A RPA tem sido relacionada com traumatismos abdominais maternos, intervenções cirúrgicas antes e durante a gestação, uso de dispositivo intrauterino (5), malformações uterinas, enfermidades do colágeno, ingestão de fármacos: (clomifeno e anticoncepcionais) (2,10,11).

O achado clínico mais comum nesta síndrome consiste em anéis de constrição dos dedos das mãos dos pés em 77% dos casos, os quais podem apresentar múltiplas anomalias associadas (5). Entre as alterações genéticas as quais se devem fazer diagnóstico diferencial com SBA podem ser incluídas a síndrome do “bebê Michelin”, a síndrome dos sucus cutâneos circunferenciais múltiplos benignos, a síndrome de Adams-Oliver e o espectro de síndromes de hiogenesia oro-mandibular e membros (2).

Orioli e colaboradores identificaram no Brasil 270 casos entre 3.020.896 nascidos vivos e mortos, no período de 1982 a 1998. Na metade desses casos, foram encontradas a mutilação e as deformidades (anéis de constrição) afetando a porção distal dos dedos, sem a presença de outros defeitos associados (12).

No caso do paciente do relato foi optado pelo tratamento cirúrgico devido à preocupação de que durante o crescimento da criança os anéis constritivos impedissem o crescimento normal das estruturas adjacentes, assim evitando deformidades ósseas, necrose devido à compressão dos feixes vâsculo-nervosos e outras estruturas.

Devido o crescimento acelerado das crianças, muitas

vezes, mesmo com a excisão das bandas constritivas é necessário fazer novas cirurgias, pois a própria retração cicatricial pode prejudicar as estruturas adjacentes, sendo necessário o acompanhamento da criança durante todo o período de crescimento até a adolescência, ou seja a cirurgia sempre será algo que se necessário deverá ser realizada.

Existem casos em que as bandas constritivas são em locais onde provavelmente não irá comprometer nenhuma estrutura importante, sendo o tratamento expectante. Nesses, a criança deve ser acompanhada durante sua fase de crescimento e caso seja necessário a cirurgia deve ser feita.

Em nosso caso o paciente não teve nenhuma complicação intraoperatória ou no pós-operatório. Na evolução em três anos foi observado que não necessitaria nenhuma correção no momento, mas posteriormente será necessário alguma intervenção no pé e nas cicatrizes, sendo esses procedimentos reservados para anos futuros.

Nos atendimentos do ambulatório de Cirurgia Plástica da Universidade Federal de Pelotas, apesar de não sermos referência nesse tipo de deformidade especificamente, já atendemos outros dois casos além deste, contudo menos graves, onde a conduta expectante foi a escolhida e ambos os casos estão evoluído sem necrose ou comprometimento de estruturas.

Conclusão

A SBA exibe uma variedade de manifestações clínicas que devem ser conhecidas para realizar o correto diagnóstico clínico durante o período neonatal e descartar a coexistência de outras alterações que podem estar presentes.

Desta maneira o diagnóstico precoce intra-útero, com o avanço da cirurgia fetal poderiam, quem sabe minimizar as deformidades por meio de procedimentos cirúrgicos especializados em centros de medicina fetal, melhorando a parte funcional e estética dos tecidos e órgãos afetados.