

## SERIE DE CASOS CASE SERIES

1. Médico patólogo, Instituto de Patología, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú
2. Médico, Hospital Carlos Lanfranco La Hoz, Lima, Perú
3. Médico, Hospital Docente Madre Niño San Bartolomé, Lima, Perú

Financiamiento: propio de los autores

Conflictos de interés: no existen con el presente artículo

Recibido: 18 setiembre 2018

Aceptado: 17 noviembre 2018

Publicado online: 20 febrero 2019

Correspondencia:

Nery Romero Rojas

✉ neryromerorojas@gmail.com

Citar como: Romero Rojas N, Moscoso G, Rosas L, Vicuña M. Síndrome de bandas amnióticas: reporte de 18 casos. Rev Peru Ginecol Obstet. 2019;65(1):69-76 DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v65i2155>

# Síndrome de banda amniótica: reporte de 18 casos

## Amniotic band syndrome: a report of 18 cases

Nery Romero Rojas<sup>1,2</sup>, Gonzalo Moscoso<sup>3</sup>, Luz Rosas<sup>3</sup>, Milagros Vicuña<sup>2</sup>

DOI: <https://doi.org/10.31403/rpgo.v65i2155>

### ABSTRACT

Amniotic band syndrome is a congenital fetal abnormality characterized by fibrous bands and multiple disruptive anomalies that vary in presentation and complexity, some of which are incompatible with life. We present 18 cases of this syndrome and the associated pathology. Five newborns and 13 fetuses were examined following the standard pathological examination protocol. Nine were males and nine, females, with body weight varying from less than 100 g to 3 680 g. Cases of amniotic bands affected fingers (13 cases), limbs (5 cases), lips (6 cases), face (6 cases), head (6 cases), abdominal wall (2 cases) and umbilical cord (8 cases). Eight cases included associated malformations in heart, lungs, kidneys, gastrointestinal tract, and umbilical cord (single artery, velamentous insertion, short umbilical cord, nuchal cord). Maternal age was 17 to 41 years; 26 years in average. There were 11 primiparous and 7 multiparous women. Five women had a history of previous abortions. The mothers showed no other pathology. In conclusion, fetuses with the amniotic band syndrome present polymorphic and asymmetric anomalies which should be differentiated from those of chromosomal or genetic origin. Ultrasound examination may identify amniotic bands that could be excised, thus releasing the limb or anatomical segment involved.

**Key words:** Amniotic band syndrome, Congenital anomaly, Fetal disruption.

### RESUMEN

El síndrome de banda amniótica es una entidad congénita fetal que consiste en la presencia de bandas fibrosas y anomalías disruptivas muy variadas y variables en presentación y complejidad, algunas incompatibles con la vida. Se presenta 18 casos de síndrome de banda amniótica con estudio anatomopatológico de los fetos o neonatos y revisión de la historia clínica materna. Se encontró 5 neonatos y 13 fetos, 9 de ellos de sexo masculino y 9 de sexo femenino. El menor pesó 19 g y el mayor fue un neonato de 3 680 g; 9 fetos pesaron < 110 g. Las lesiones encontradas estuvieron en dedos 13, en labio 6, en cara 6, en cráneo 5, en abdomen 2, en cordón umbilical 8, en pared abdominal 2, en extremidades 5. Se encontró malformaciones asociadas en 8 casos, de tipo renal, cardíaca, pulmonar, digestiva, musculoesquelética, neurológica y del cordón umbilical. Las del cordón umbilical fueron arteria única, cordón corto, inserción velamentosa y circular de cordón. En relación a la madre, la edad fue entre 17 y 41 años, promedio 26 años; 11 casos ocurrieron en primigestas; de las 7 multigestas, 5 tuvieron abortos previos. No se encontró otros antecedentes familiares o patológicos de importancia. Se concluye que el síndrome de banda amniótica produce en los fetos anomalías polimorfas y asimétricas que es necesario diferenciarlas de aquellas de tipo cromosómico o genético. Así mismo, existe la posibilidad de una intervención intraútero que elimine las bandas fibrosas diagnosticadas ecográficamente a temprana edad gestacional.

**Palabras clave.** Bandas amnióticas, Anomalías congénitas, Disrupción fetal.



## INTRODUCCIÓN

El síndrome de banda amniótica (SBA) presenta múltiples denominaciones, tales como secuencia de bandas amnióticas, complejo disruptivo amniótico, bandas de Streeter, bandas de constricción amniótica, constricciones anulares congénitas, síndrome de bridas amnióticas, los acrónimos ADAM (deformaciones amnióticas, adhesiones, mutilaciones, por sus siglas en inglés) y TEARS (*the early amnion rupture spectrum*); todas ellas tratan de expresar los eventos patológicos que la componen o una hipótesis patogénica<sup>(1-3)</sup>.

Esta entidad fue descrita en 1685 por Paul Portal, en su publicación *La pratique des accouchements soutenue d'un grand nombre d'observations*<sup>(4)</sup>. Chaussier, en 1812, y Watkinson, en 1824, encontraron porciones separadas de extremidades fetales entre las membranas placentarias<sup>(5)</sup>. Montgomery WF, en 1832, fue el primero en reconocer la relación de las bandas fibrosas con los efectos constrictivos<sup>(5)</sup>. Virchow, en un discurso en la Sociedad Obstétrica en Berlín, en 1862, consideró que la amputación espontánea se trataba de un proceso inflamatorio y que la cicatriz subsiguiente producía la anormalidad<sup>(5)</sup>.

El síndrome de banda amniótica se caracteriza, primero, por el hallazgo de una constelación de malformaciones congénitas muy caprichosas y proteicas<sup>(6)</sup>, que van desde un surco muy discreto ligeramente visible en la piel<sup>(7)</sup> o un mínimo anillo constrictor; este produce linfedema de la extremidad comprometida<sup>(3)</sup>, que pueden ser los dedos de manos o pies o todo el miembro, hasta la amputación. Así mismo, lesiones que producen desfiguraciones del cráneo, cara, pared torácica o abdominal, complejas y bizarras, incompatibles con la vida<sup>(7-10)</sup>. También, la presencia de tractos fibrosos, bridas o bandas amnióticas que se adhieren a la piel fetal, se enredan, comprimen y destruyen las diferentes partes corporales<sup>(1)</sup>, formando adherencias que producen constricción, deformación, mutilación o amputación<sup>(5)</sup>; pueden inclusive comprometer el cordón umbilical<sup>(11)</sup>.

El espectro de las disrupciones por la adhesión amniótica es amplio<sup>(9)</sup>, de variada severidad, de carácter destructivo y asimétrico; se dice que no

existen dos casos idénticamente afectados<sup>(12)</sup>. Estas pueden ser clasificadas como: 1) defectos de la pared abdominal o torácica, toracosquisis o toracoabdominosquisis<sup>(13)</sup>; 2) encefalocele o acrania; 3) defectos faciales y labio leporino, con o sin fisura palatina; 4) anomalías de miembros; y, 5) estrangulamiento del cordón umbilical<sup>(14)</sup>. Puede encontrarse también anomalías viscerales internas asociadas.

La incidencia de esta disrupción varía entre 1:500 y 1:10 000 embarazos, 1:1 200 y 1:15 000 en nacidos vivos y 178:10 000 en abortos espontáneos<sup>(15)</sup>. El compromiso familiar es raro<sup>(3)</sup>. Aunque se han publicado algunos casos familiares<sup>(16)</sup>, en la mayoría no se ha podido determinar el factor causal. Su presentación es esporádica y su riesgo de recurrencia es muy bajo.

La etiología es desconocida y se postula diversas hipótesis, denominadas extrínseca, intrínseca, vascular y otras. La teoría extrínseca, expuesta por Torpin, en 1965<sup>(5)</sup>, sostiene que la rotura del amnios llevaría a la formación de las bandas fibrosas. La teoría intrínseca, propuesta por Streeter, en 1930, sugiere que un defecto en la embriogénesis durante la formación de la cavidad amniótica comprometería el tejido germinativo de los miembros, siendo así la responsable de dichas bandas fibrosas<sup>(1,2,17)</sup>. La teoría vascular de Van Allen<sup>(3)</sup>, en 1981, propone que un desarrollo anormal de los vasos serían la causa de las lesiones, incluyendo las bandas amnióticas, las que serían consecuencia de las zonas de necrosis del embrión<sup>(17)</sup>. Otros proponen una alteración genética, que alteraría la morfogénesis embrionaria<sup>(1)</sup>.

El síndrome de banda amniótica puede ser diagnosticado por ecografía a muy temprana edad gestacional. Tadmor<sup>(16)</sup>, en 1997, publicó el caso de una observación ecográfica secuencial que, a las 21 semanas de gestación, el feto presentó edema severo en ambos pies, con poco movimiento, y la presencia de bandas amnióticas que los comprimían; a las 24 y 28 semanas, con Doppler observó en dichas zonas ausencia del flujo sanguíneo. Posteriormente, a las 30, 34 y 38 semanas se evidenció una gradual pérdida de la pierna derecha por debajo de la rodilla. Al nacer, el niño presentó amputación de dicha pierna y el pie izquierdo completamente necrótico.



## MÉTODOS

Se realizó el estudio anatomopatológico de 18 casos de bandas amnióticas, 14 de ellos en el Hospital San Bartolomé, durante el periodo del 2001 al 2014, y 4 fetos en el Hospital Carlos Lanfranco La Hoz, entre 2016 y 2018. Así mismo, se revisaron las historias clínicas maternas y neonatales.

## RESULTADOS

El estudio anatomopatológico de los 18 casos de síndrome de banda amniótica se efectuó en 5 (29%) neonatos y 13 (71%) fetos. Según el sexo, 9 fueron mujeres y 9 hombres, el peso menor 19 g y el mayor 3 680 g. Entre los neonatos, 2 fueron a término y 3 (60%) prematuros; entre los fetos, el mayor pesó 1 920 g y el menor 19 g; 9 fetos (50%) pesaron igual o menor a 110 g (tabla 1).

Con relación a las lesiones encontradas, en un caso solo se recibió porciones de muñones digitales hallados en el líquido amniótico de un neonato que presentó los dedos amputados (figura 1). En 5 casos se observó lesiones de miembros con anillo constrictor (figura 2); en 12 casos las

FIGURA 1. MUÑONES DIGITALES.



TABLA 1. SÍNDROME DE BANDA AMNIÓTICA: CARACTERÍSTICAS MATERNAS Y FETALES.

Caso	Feto			Madre		
	Condición	Sexo	Peso g	Edad sem	Gesta-ción	Aborto previo
1	Feto	F	1040	41	G=4	1
2	Neonato	M	1740	26	G=2	1
3	Feto	M	20	28	G=6	2
4	Neonato	M	1970	17	G=1	-
5	Feto	F	1040	23	G=2	0
6	Feto	M	1580	34	G=1	-
7	Neonato	M	1890	26	G=1	-
8	Neonato	F	3350	21	G=1	-
9	Neonato	M	3680	27	G=1	-
10	Feto	F	1920	29	G=1	-
11	Feto	M	19	33	G=1	-
12	Feto	F	35	17	G=1	-
13	Feto	M	110	31	G=3	0
14	Feto	F	100	21	G=1	-
15	Feto	F	25	23	G=1	-
16	Feto	M	20	26	G=1	-
17	Feto	F	26	25	G=2	1
18	Feto	F	86	21	G=2	1

M=masculino, F=femenino, G=número de gestación

lesiones comprometieron los dedos de manos y/o pies, desde surcos dérmicos (figura 3) hasta amputaciones (figuras 4, 5A y 5B, 6A y 6B, 7); cinco casos mostraron lesiones craneales; nueve casos tuvieron compromisos faciales (figura 8A, 8B y 8C); hubo labio leporino con fisura palatina en 6 casos, pared abdominal como gastrosquisis en 2 casos y compromiso del cordón abdominal en 8 casos (figura 9) (tabla 2).

Se halló malformaciones asociadas en 8 (44%) casos; estas fueron renales, cardíacas, pulmonares, digestivas, musculoesqueléticas, neurológicas y del cordón umbilical, que son descritas en la tabla 3.



FIGURA 2. ANILLO CONSTRICTOR.



FIGURA 3 A y B. SURCO DÉRMICO.



FIGURA 4. AMPUTACIÓN DIGITAL.



FIGURA 5 A y B. AMPUTACIÓN DE DEDOS.



Entre las características maternas, se halló que el promedio de edad fue 26 años (entre 17 y 41 años), 11 (65%) fueron primigestas y 7 (39%) multigestas; de las últimas, 5 (71%) tuvieron abortos previos, una de ellas 2 abortos anteriores; solo dos multigestas (29%) no tuvieron abortos. Cur-saron con polihidramnios 1 caso y con oligohi-dramnios 3 (tabla 1). No se encontró anteceden-tes familiares ni patológicos de importancia.



FIGURA 6 A Y B. AMPUTACIÓN DE DEDOS Y BANDAS FIBROSAS.

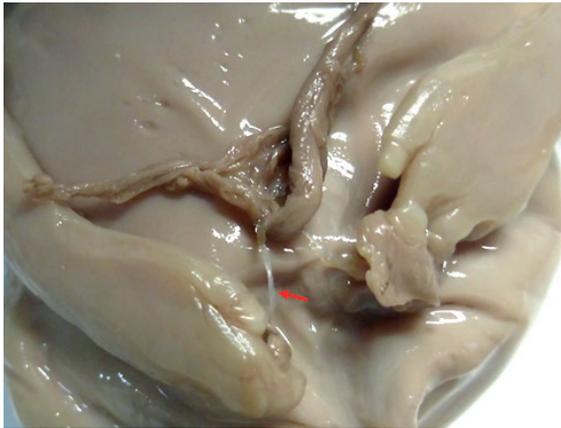


FIGURA 7. AMPUTACIÓN DE DEDOS Y SURCOS DÉRMICOS.

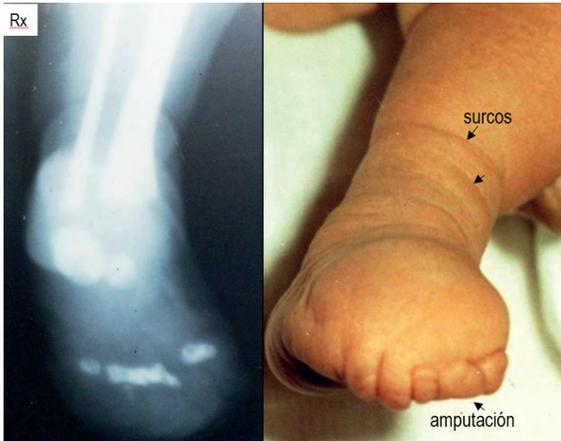


FIGURA 8 A, B Y C. LESIONES FACIALES Y CRANEALES.



FIGURA 9. LESIONES DEL CORDÓN UMBILICAL.

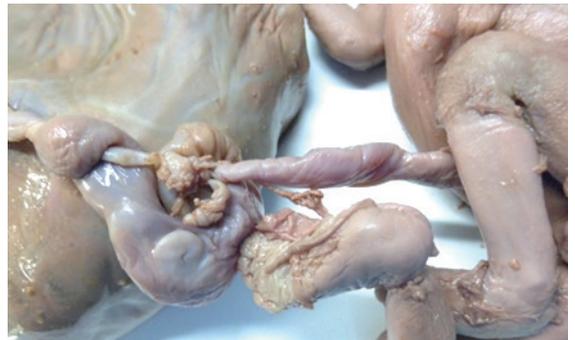




TABLA 2. SÍNDROME DE BANDA AMNIÓTICA: LOCALIZACIÓN DE LAS LESIONES FETALES.

Caso	Órganos comprometidos							
	Cráneo	Cara	Labio	Dedos	Extremidad	Pared de abdomen	Malformación asociada	Cordón
1	X	X	X	X				X
2				X			X	
3					X			X
4					X		X	
5	X							X
6				X				
7			X		X	X	X	
8				X				
9				X	X			
10	X	X		X			X	X
11		X	X	X			X	X
12	X	X						
13				X				X
14			X	X				X
15	X	X	X	X			X	
16		X	X	X		X		
17				X				X
18				X	X		X	

TABLA 3. SÍNDROME DE BANDA AMNIÓTICA: MALFORMACIONES ASOCIADAS.

Tipo	N°	Tipo	N°
<b>Renales</b>		<b>Pulmonares</b>	
Secuencia de Potter	1	Isomerismo izquierdo	1
Riñón poliquistico	1	Pulmones monolobares	2
<b>Musculoesqueléticas</b>		Agenesia pulmonar derecha	1
Hernia diafragmática	1	Hipoplasia pulmonar	1
Onfalocele	1	<b>Neurológicas</b>	
Micrognatia	1	Hidrocefalia	1
Pie zambo	1	<b>Digestivas</b>	
Línea simeana	1	Atresia esofágica	2
Pterigium axilar	1	Ano imperforado	1
<b>Cardiacas</b>		<b>Cordón umbilical</b>	
Tronco único	2	Arteria única	3
Isomerismo auricular izquierdo	1	Inserción velamentosa	1
Atresia tricuspídea	1	Circular ajustada	2
Comunicación intraventricular	2	Cordón corto	3
Persistencia de cava izquierda	2		

## Discusión

En estos 18 casos, las lesiones más frecuentes ocurrieron en los miembros, al igual que lo mencionado en la literatura; siguieron las lesiones en labio, cara, cráneo y cordón umbilical. Los tipos de lesión amniótica fueron de forma y grados muy variados, tal como se observa en las imágenes respectivas,

y van desde surcos dérmicos, muñones digitales, anillos constrictores, amputaciones digitales, mutilaciones faciales y craneales y lesiones constrictivas del cordón umbilical. Las lesiones de cara y cráneo fueron de gran severidad.

En nuestra serie tuvimos 41% de malformaciones asociadas, que creemos son producto del estudio anatómico patológico integral y no solo del estudio externo; de allí que la necropsia perinatal es muy importante para una evaluación completa del caso.

Si bien la etiopatogenia y los factores de riesgo son pobremente conocidos y en la mayoría de los casos no se encuentra un origen genético, existen publicaciones de síndrome de bandas amnióticas asociadas con enfermedades del colágeno, como el síndrome de Ehler Danlos<sup>(18)</sup>, osteogénesis imperfecta, epidermolisis bullosa congénita, uso de fármacos como el clomifeno, malformaciones uterinas y traumatismo abdominal<sup>(19)</sup>. También, se ha asociado este síndrome al estatus socioeconómico bajo.

Si sumamos en nuestra serie las 11 primigestas con las 5 multigestas que tuvieron abortos previos, nos atreveríamos a postular que el componente causal de este síndrome estaría presente desde muy temprana edad de la gestación.



Actualmente, la detección temprana de esta entidad se realiza mediante la ecografía, que posibilita una intervención fetal que impida las lesiones corporales destructivas. Quintero<sup>(20)</sup>, en 1997, publicó las dos primeras intervenciones exitosas de liberación de bandas amnióticas a través de una cirugía intrauterina. Javadian<sup>(21)</sup>, en 2013, reunió en 9 estudios publicados previamente, 14 casos en total, que incluía dos casos suyos de cirugía fetoscópica para la liberación de las bandas amnióticas. Estos eventos abren un camino alentador hacia el diagnóstico temprano y el tratamiento intrauterino precoz que evite las disrupciones mutilantes de la entidad.

Pero, ¿cuál es la característica estructural de estas bandas fibrosas que se enrollan alrededor de las partes fetales? Schwärzler<sup>(22)</sup>, en 1998, publicó en un caso de síndrome de bandas amnióticas el estudio histológico de estas fibras, las que están constituidas por una matriz homogénea, acelular y amorfa que no mostraron fusión con el epitelio subyacente. A la microscopía electrónica, observaron que estas fibras estaban formadas por filamentos delgados de <800 nm de diámetro, uniformes en su forma y ordenadas en forma paralela, una cerca a la otra, y que poseían numerosos y pequeños apéndices redondeados distribuidos a lo largo de toda su longitud, a manera de boleadoras -armas de caza muy antiguas, usadas para atrapar a un animal al dispararlas alrededor de sus patas o el cuello, enredándose en ellas-, tal como sucede con las bandas amnióticas, que se aprisionan alrededor de las partes corporales del feto, produciendo las anomalías conocidas.

El hecho que no haya fusión de la fibra amniótica con el epitelio subyacente es lo que permitiría su fácil separación que, si se realiza a muy temprana edad gestacional, evitaría las lesiones fetales.

Para concluir, se señala que el diagnóstico ecográfico temprano posibilita el tratamiento intrauterino que libera las bandas amnióticas precozmente. Se debe realizar el estudio anatomopatológico en todos los casos de muerte fetal de cualquier edad gestacional, incluyendo los abortos, a fin de identificar las entidades relacionados con su muerte. Es un reto la búsqueda del factor materno que podría estar interviniendo en la patogenia de esta entidad, dado el porcentaje alto en primigestas; y, de las 5 multigestas estudiadas, 3 presentaron antecedente de aborto.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Poeuf B, Samson P, Magalon G. Syndrome des brides amniotiques. *Chirurgie de la Main*. 2008;27(S1):136-47.
2. Walter JH, Goss LR, Lazzara AT. Amniotic band syndrome. *J Foot Ankle Surg*. 1998;37(4):325-33.
3. Goldfarb ChA, Sathienkijanchai A, Robin NH. Amniotic constriction band: a multidisciplinary assessment of etiology and clinical presentation. *J Bone Joint Surg Am*. 2009 Jul;91 Suppl 4:68-75. doi: 10.2106/JBJS.I.00339
4. De la Cabada C, Naranjo H, Duque L. Bandas constrictivas, presentación de un caso y revisión de la literatura (síndrome de las bandas amnióticas). *Rev Derm Ven*. 1992;30(3):121-5.
5. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands. Associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obst Gynec*. 1965;71(1):65-75.
6. Lookwood C, Ghidini C, Romero R, Hobbins JC. Amniotic band syndrome: Reevaluation of its pathogenesis. *Am J Obstet Gynecol*. 1989;16(5):1030-3.
7. Galeana C, Casas D, Rodríguez A, Tapia ME. Síndrome de bandas amnióticas: correlación ecográfica y pieza anatómica. *Arch Inv Mat Inf*. 2013;5(3):146-50.
8. Robin NH, Franklin J, Prucka S, Ryan AB, Grant JH. Clefing, amniotic bands and polydactily. *Am J Med Genet A*. 2005;137A(3):298-301.
9. Bodamer OAF, Popek EJ, Bacino C. Atypical presentation of amniotic band sequence. *Am J Med Genet*. 2001;100:100-2.
10. Light TR, Ogden JA. Congenital constriction band syndrome, pathophysiology and treatment. *Yale J Biol Med*. 1993;66:143-55.
11. Heifetz SA. Strangulation of the umbilical cord by amniotic bands: report of 6 cases. *Pediatr Pathol*. 1984;2(3):285-304.
12. Garza A, Cordero JF, Mulinare J. Epidemiology of the early amnion rupture spectrum of defects. *Am J Dis Child*. 1988;142:541-4.
13. Oligny LL. Disorders of the anterior thoracic and abdominal walls. *Potter's Pathology of the Fetus, Infant and Child*. Second edition. USA: Mosby Elsevier. 2007.
14. Gilbert-Barness E. *Potter's Pathology of the fetus and Infant*. Mosby 1997.
15. Kumar M, Das S, Kumar B. Amniotic band syndrome. *Ultrasound*. 2007;15:96-8.
16. Tadmor OP, Kreisberg GA, Achiron R, Porat S, Yagel S. Limb amputation in amniotic band syndrome: serial ultrasonographic and Doppler observations. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;10:312-5.
17. Sentiles, Verspyck E, Eurin D, Ickowicz V, Patrier S, Lechevallier J, Marpeau L. Favourable outcome of a tight constriction band secondary to amniotic band syndrome. *Prenat Diagn*. 2004;24:198-201.
18. Matic A, Komazec J. Amniotic band syndrome. *Acta Med Medianae*. 2009;48:44-7.
19. Werler MM, Louik C, Mitchell AA. Epidemiologic analysis of maternal factors and amniotic band defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2003 Jan;67(1):68-72.
20. Quintero RA, Morales WJ, Phillips J, Kalter CS, Angel JL. In utero lysis of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;10:316-20.



21. Javadian P, Shamshirsaz A, Haeri S, Ruano R, Ramin SM, Cass D, Olutoye OO, Belfort MA. Perinatal outcome after fetoscopic release of amniotic bands: a single-center experience and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013 Oct;42(4):449-55. doi: 10.1002/uog.12510
22. Schwärzler P, Moscoso G, Senat MV, Carvalho JS, Gould D, VilleY. The cobweb syndrome: first trimester sonographic diagnosis of multiple amniotic bands confirmed by fetoscopy and pathological examination. *Hum Reprod.* 1998;13(10):2966-9.