

Displasia de streeter (síndrome de bridas amnióticas) a propósito de un caso

Streeter dysplasia (amniotic bridle syndrome) about a case

Dr. Mg. Manuel Fidel Cardenas*. Asimbaya Jaramillo María Elena**

* Médico especialista en Pediatría del Hospital Básico “Yerovi-Mackuart” de Salcedo. Docente de la cátedra de Pediatría del Universidad Técnica de Ambato. Ecuador

** Licenciada en Estimulación Temprana del Centro de Salud tipo C de Saquisilí. Maestrante del Programa: Maestría en Estimulación Temprana mención Intervención en el Neurodesarrollo Cohorte 2019 de la Universidad Técnica de Ambato

fidel_card@yahoo.es

Resumen.

Introducción: La Displasia de Streeter o Síndrome de Bandas Amnióticas (SBA) es un grupo de defectos al nacimiento, que ocurre cuando algunas partes del feto en desarrollo (generalmente brazos, piernas o dedos) se “enredan” en bandas amnióticas de tipo fibrinoso dentro del útero, las cuales restringen el flujo sanguíneo y linfático, afectando el desarrollo del bebé.

Objetivo: Describir un caso clínico de bandas amnióticas como causa de malformación en las extremidades.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico.

Resultados: En este trabajo se presenta el caso de un recién nacido varón que al nacimiento presenta sindactilia en mano izquierda, pie derecho y en tercio distal de pierna, banda de constricción profunda que provoca, edema y linfangitis así como hipertrofia de tercio distal de pierna y pie izquierdos.

Conclusiones: Es importante la revisión de este caso puesto que la intervención debe ser multidisciplinaria (cirugía plástica, cirugía vascular, ortopedia y traumatología, pediatría, psicología) y precoz con la finalidad de evitar complicación vascular, funcional y estética.

Palabras clave: Síndrome de Bandas Amnióticas, Síndrome de Streeter

Abstract.

Introduction: Streeter's Dysplasia or Amniotic Band Syndrome (SBA) is a group of birth defects, which occurs when parts of the developing fetus (usually arms, legs, or fingers) are "entangled" in fibrinous-type amniotic bands within the uterus. , which restrict blood and lymphatic flow, affecting the development of the baby.

Objective: Describe a clinical case of amniotic bands as a cause of malformation in the extremities.

Material and methods: Retrospective descriptive study, presentation of a clinical case.

Results: In this work, we present the case of a newborn male who presents with syndactyly in the left hand, right foot and in the distal third of the leg, a deep constriction band that causes edema and lymphangitis as well as hypertrophy of the distal third of the leg and foot. left.

Conclusions: The review of this case is important since the intervention must be multidisciplinary (plastic surgery, vascular surgery, orthopedics and traumatology, pediatrics, psychology) and early in order to avoid vascular, functional and aesthetic complications.

Keywords: Amniotic Band Syndrome, Streeter Syndrome

Recibido: 05-05-2020

Revisado: 17-05-2020

Aceptado: 23-06-2020

Introducción.

La displasia de Streeter, llamado también síndrome de bandas amnióticas, bandas anulares o anillos de constricción, son trastornos congénitos

relativamente frecuentes que afectan a los dedos de las manos o de los pies. Pueden consistir en simples anillos o anillos de constricción con deformidad de la parte distal del dedo con

tumefacción y linfedema (1). Las bandas amnióticas son cintillas que salen del amnios, cruzan la cavidad amniótica, causando a su paso lesiones, en ocasiones irreversibles para el feto; prácticamente puede lesionarse cualquier parte del cuerpo, la gravedad de la deformidad puede variar enormemente, desde sólo un dedo de la mano o del pie hasta la ausencia total de un brazo o de una pierna o que éstos estén poco desarrollados (2).

Las bandas amnióticas son un padecimiento raro de causa desconocida, no hereditario, con una incidencia aproximada de 1 por cada 15.000 recién nacidos vivos, afecta de manera similar a ambos sexos (5); existen varias teorías, la más aceptada es la de ruptura del amnios o teoría exógena formulada por Torpin. De la superficie del amnios fragmentado se desarrolla bandas fibrosas que atrapan a las partes fetales y ocasionan los surcos de constricción y el resto de anomalía (7). Se han incriminado como causante de la ruptura del amnios, traumatismos como la punción amniótica o de vellosidades coriónicas, golpes o caídas, radiación ionizante, amnionitis, esfuerzo materno desmedido, excesiva actividad fetal y defectos de colágeno. También se asocia a intentos fallidos de aborto y la exposición materna a drogas (metadona o ácido lisérgico) (7). La teoría endógena formulada por Streeter menciona como causante, la displasia del disco germinal o displasia embrionaria explica que las anomalías y las bandas fibrosas tienen un origen común y son causadas por la imperfección de la histogénesis y un daño en el disco germinal en el periodo embrionario temprano (6).

Objetivo

Describir un caso clínico de bandas amnióticas como causa de malformación en las extremidades.

Material y métodos

Estudio descriptivo retrospectivo, presentación de caso clínico.

Resultados

Descripción del caso.

Recién nacido masculino, producto de madre de 22 años, segunda gesta, embarazo controlado adecuadamente y sin complicaciones, de término 40 semanas tres días por examen físico (Capurro), antropometría dentro de parámetros normales.

Madre alfabeto, décimo grado, ocupación actividades en domicilio, niega antecedentes clínicos, quirúrgicos o traumáticos; padre de 27 años, analfabeto y de ocupación repartidor de gas.

Producto de unión no consanguínea, obtenido por parto normal, sin complicaciones, antropometría: Peso 3350 gr. Talla 49 cm. Perímetro cefálico 35 cm. Apgar 7-9, tamizaje auditivo superado y metabólico negativo.

Al examen físico realizado al nacimiento muestra: normocefálico, pelo de implantación normal, tórax simétrico auscultación cardiopulmonar normal, abdomen normal. Extremidad superior derecha normal; superior izquierda, en mano muestra dedo pulgar normal, fusión de II, III dedos con muñón distal, sin uñas, IV dedo fusionado al III en la parte proximal, sin uña, V dedo sin uña y se aprecia anillo de constricción superficial en la mitad de la falange media (Fig.1).

Figura 1. Mano Izquierda: sindactilia y surcos de constricción



Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Miembro inferior derecho, pie en equino varo, dedo gordo y V normal, fusión parcial de II, III y IV dedos (Fig.2).

Figura 2. Pie derecho: sindactilia de II, III y IV dedos



Fuente: Datos tomados de la historia clínica

El miembro inferior izquierdo, a nivel del tercio distal de la pierna, se aprecia anillo de constricción profundo que ocasiona distalmente,

hipertrofia de tercio distal de pierna y pie (en forma de bota), con edema frío que deja fovea y linfangitis, dedos normales que aparentan ser pequeños dirigidos hacia abajo por la hipertrofia descrita y conserva movilidad de articulación del tobillo (Fig. 3).

Figura 3. Pie izquierdo: Linfedema, surco de constricción e incremento de partes blandas



Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Los exámenes de laboratorio no reportaron alteración. Las radiografías realizadas muestran: en mano izquierda: ausencia de núcleos de crecimiento de osificación de los huesos del carpo, en dedo pulgar presencia de estructuras normales, en II, III y IV dedos falange proximal hipoplásica y agenesia de falanges media y distal en los cuatro dedos (Fig. 4).

Figura 4. Mano izquierda: Ausencia de núcleos de crecimiento del carpo, agenesia de falanges media y distal en los cuatro dedos.

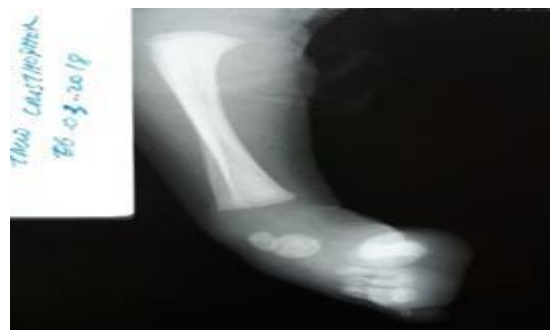


Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Pie derecho en equino varo, hipoplasia de falanges proximales de I, II, III y IV dedos, agenesia de

falanges media y distal del II, III, IV y V dedos y distal del dedo gordo (Fig. 5).

Figura 5. Pie derecho en equino varo: hipoplasia de falanges proximales de I, II, III y IV dedos y agenesia de falanges media y distal de II, III, IV y V dedos.



Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Y en pie izquierdo, gran incremento de partes blandas y agenesia de falanges media y distal (Fig. 6).

Figura 6. Pie izquierdo: incremento de partes blandas y agenesia de falanges media y distal de todos los dedos



Fuente: Datos tomados de la historia clínica

El tratamiento intrauterino, con cirugía fetal (fetoscopia) (10) y sus riesgos (infección y sangrado), tanto materno como fetal, no está disponible en nuestro medio por lo que cualquier intervención será postnatal con el fin de evitar posibles deformidades óseas, necrosis por compresión de los ejes vasculonerviosos, linfáticos y de otras estructuras además de por motivos estéticos (2-4-6-9). Muchas técnicas quirúrgicas se han empleado, sin embargo, la técnica de la "Z" o "W" realizadas en una o dos

etapas durante el primero o segundo trimestre de vida postnatal, son las más empleadas pues, evitan la recurrencia de la deformidad. (11). En ningún caso se asocia con deterioro de la función intelectual (8).

El paciente del presente caso, fue sometido a cirugía correctiva a los 6 meses de edad, obteniéndose un resultado favorable tanto en lo estructural, funcional como en lo estético (Fig. 7).

Figura 7. Cinco meses después de la cirugía. Nótese la resolución casi total del linfedema distal



Fuente: Datos tomados de la historia clínica

Discusión

El síndrome de bridas amnióticas (SBA) conocido también como Displasia de Streeter, secuencia de bandas amnióticas, es un complejo de anomalías de variada complejidad, desde una indentación en un dedo hasta la amputación de un miembro (1 - 5). Su incidencia varía entre 1 en 1200 a 1 en 15000 nacidos vivos, afecta a ambos sexos por igual y se admite que el SBA no entraña riesgo de recurrencia, aunque se han publicado casos familiares (3-8). El SBA, se considera un síndrome por disrupción, cuya causa más frecuente es la ruptura prematura del amnios; el amnios es la membrana que cubre la cara fetal de la placenta formando la superficie externa del cordón umbilical; el embrión y el amnios están rodeados por la membrana coriónica que desarrolla vellosidades en la segunda semana posterior a la fertilización y recibe la vascularización de los vasos de la alantoides, para formar la placenta (3-6).

No es genético ni hereditario y no es causado por algo que hizo o dejó de hacer la madre, durante el embarazo; no se ha determinado un factor de riesgo específico (2), sin embargo, el traumatismo causado por la punción amniótica puede desencadenar la ruptura del amnios y la protrusión de partes del cuerpo del feto y provocar la constricción. La naturaleza y la severidad de las deformidades parecen estar en relación directa con el momento del embarazo (hay una relación directa entre tiempo - efecto) en que se inició la ruptura del amnios y del lugar dónde se situaron las bandas (2). Ciertos medicamentos, ingeridos por la madre durante el embarazo, tienen propensión de provocar el SBA, éstos pueden ser anticonceptivos, metadona, ácido lisérgico y dosmina (5-6-7).

Realizar el diagnóstico prenatal, es complicado, pues las bandas son muy delgadas y muy difíciles de ser visibles al ultrasonido y según reporta el estudio de Rodríguez y Soriano, la restricción de movimientos del feto, así como anillos de compresión y amputaciones ayudan a sospechar el síndrome y el diagnóstico prenatal se lo realiza, sólo entre el 29 al 50% de los casos (2-5)

Conclusión

Es importante la revisión de este caso puesto que la intervención debe ser multidisciplinaria (cirugía plástica, cirugía vascular, ortopedia y traumatología, pediatría, psicología) y precoz con la finalidad de evitar complicación vascular, funcional y estética.

Referencias bibliográficas

1. Behrman R., Kliegman R. y Jenson H. (2004). Nelson Tratado de Perinatología. (17 edición). Madrid:ELSEVIER.
2. Documento de Internet: MedlinePlus, Enciclopedia Médica, Síndrome de Bidas Amnióticas. Dirección de la página: <http://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001579.htm>. Pág. 1A-2A. 11 de marzo 2015.
3. Da Silva, G., Cammarata-Scalisi, F., González-Coira, M., La Cruz, M. y Rendón, B. Síndrome de bridas amnióticas, a propósito de 3 casos clínicos. Revista Chilena de Pediatría. Vol. 79 No. 2. Santiago, abril 2008; pág. 172-180. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0370-41062008000200007>
4. Documento de internet: Embarazo, 24 de marzo 2017, por Equipo Facemama.com.

5. Passos da Rocha, F., André Pires, J., José Fagundes, D. y Saula da Cunha, R. Síndrome de bridas amnióticas. Relato de un caso de tratamiento quirúrgico y revisión de la literatura. *Cirugía Plástica Iberoamericana*. Vol. 39 No. 2. Madrid abril/junio 2013
Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4321/S0376-78922013000200011>
6. Rodríguez González, Z, y Soriano Padilla, F. Complejo de deformidades amnióticas, adhesiones, mutilaciones: interminable debate. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*. 2015; 72 (3): 159-163. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bmhmx.2015.06.006>
7. Documento de internet: [Infogen.org.mx/bandas amnióticas/síndrome de bandas amnióticas](http://Infogen.org.mx/bandas%20amnióticas/síndrome%20de%20bandas%20amnióticas). 31 de agosto 2016. México.
8. Bibas Bonet, H., Atar, M. y Espíndola Echazu M. Síndrome de bridas amnióticas. *Arch. argent.pediatr* 2002; 100(3)/ 240.
9. NICARAGUA PEDIATRICA. 2a Etapa; vol 3; N0 1. Enero-Abril 2015.
10. MEDICINA INFANTIL Vol IX N0 4 Diciembre de 2002
11. Artículo por Invitación. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Venezuela. *Rev. Latin. Perinat*. 17 (4) 2014.