

Síndrome de Bandas Amnióticas asociado a Secuencia de Potter en el Hospital Regional del Sur, Choluteca Honduras

Amniotic band syndrome associated with sequence Potter in the South regional hospital, Choluteca Honduras

Óscar Alberto Castejón Cruz^{1,a,c}, Eliel Antonio Castillo Pérez^{1,a,c}, Gelson Fernando Varela Carrasco^{1,b,c},
Elmir Amelia Oviedo Ayala^{1,a,c}, Pablo Antonio Martínez Hernández^{2,c}

¹ Doctor en Medicina y Cirugía
² Doctor en Medicina y Cirugía.
Especialista en Ginecología y Obstetricia y Medicina Materno Fetal. Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Regional del Sur. Choluteca-Honduras
^a Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional Autónoma de Honduras (FCM UNAH)
^b Escuela Latinoamericana de Medicina (ELAM), Cuba
^c Secretaria de Salud

Correspondencia a:
Óscar Alberto Castejón Cruz
Choluteca, Honduras. C.A.
+(504) 95045566

E-Mail:
oacastejon@gmail.com

Recibido:
21 de Noviembre de 2015

Aceptado:
22 de Junio de 2016

scientific.umsa.bo

Conflicto de Intereses
Los autores declaran no tener conflictos de interés en la realización de este manuscrito.

Resumen

El síndrome de bandas amnióticas, la causa más aceptada, es la ruptura prematura del amnios que ocurre al principio del embarazo con la formación de bandas que comprimen las partes fetales ocasionando deformaciones pulmonares renales, óseas; sin embargo, existen teorías multifactoriales como ser traumas maternos en abdomen, infecciones bacterianas, amniocentesis y exposición materna a drogas. Su incidencia es entre 1 por cada 1,200-15,000 casos. La asociación con una secuencia Potter no ha sido reportada en la literatura.

Se expone caso de paciente femenina de 22 años, embarazo de 31.1 semanas por FUM. Remitida de clínica privada a la Emergencia de Obstetricia del Hospital Regional del Sur (Choluteca, Honduras) por líquido amniótico ausente e hipo motilidad fetal de 32 horas de evolución. Gestas 2, Óbito 1. Negó haber percibido pérdida de líquido amniótico y clínicamente se descartó Ruptura Prematura de Membrana. Ultrasonografía informó: Producto con Facies Potter. Se identificó estructura hiperecogénica, sin flujos vasculares en su interior, que surge del borde placentario y afecta al miembro superior distal fetal izquierdo, compatible con banda amniótica. Obtuvo producto óbito, sexo femenino, con antebrazo derecho deformado así mismo deformación de ambas extremidades inferiores y amputación de cuatro dedos del pie izquierdo. Cara aplanada, puente nasal bajo, surcos palpebrales, orejas de implantación baja, piel redundante en cuello asociado a líquido amniótico ausente y alteraciones del aparato urinario sugieren la secuencia de Potter.

Para el consejo genético apropiado en estos casos debe haber accesibilidad a la autopsia institucional en hospitales regionales. La secuencia Potter es de carácter autosómico dominante, cuando se expresa con estas alteraciones, es incompatible con la vida. No se tienen reportes en la literatura de la asociación de esta secuencia con el síndrome de bandas amnióticas.

Palabras clave:

Síndrome de bandas amnióticas, Anomalías congénitas, Asesoramiento genético, Anhidramnios, Secuencia de Potter

Abstract

Amniotic band syndrome, the most widely accepted cause is premature rupture of the amnion that occurs early in pregnancy with the formation of bands that compress the fetal parts causing kidney, lung bone deformities; however, there are multifactorial theories such as maternal abdominal trauma, bacterial infections, amniocentesis and maternal drug exposure. Its incidence between 1: 1.200 to 15.000 cases. Association with a Potter sequence has not been reported in the literature.

If female patient 22 years, from 31.1 weeks LMP exposed pregnancy. Private clinic sent to the Regional Emergency Obstetrics Hospital South (Choluteca, Honduras) by absent amniotic fluid and fetal hypo motility of 32 hours of evolution. Gestas 2 Deaths 1. He denied having perceived loss of amniotic fluid and clinically Premature Membrane Rupture discarded. Ultrasonography reported: Product with Potter Facies. Hyperechoic structure was identified, no vascular flows inside, arising from placental affects the left edge and compatible with distal upper limb fetal amniotic band. Product obtained death, female, with right forearm and distorted same deformation of both lower extremities and amputation of four fingers of his left foot. flattened face, low nasal bridge, palpebral grooves, low-set ears, redundant skin associated with neck absent amniotic fluid and urinary tract disorders suggest Potter sequence.

For proper genetic counseling in these cases should have access to institutional autopsy in regional hospitals. The Potter sequence is autosomal dominant, when expressed with these conditions, is incompatible with life. They have no reports in the literature of the association of this sequence with amniotic band syndrome.

Keywords:

Amniotic band syndrome, Congenital anomalies, Genetic counseling, Anhydramnios, Potter sequence.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de bridas o banda amniótica (SBA), denominada también complejo ADAM (Deformaciones amnióticas, adhesiones, mutilaciones), es un evento pato-

lógico obstétrico inusual. El cual consiste en la presencia de cintas de amnios, únicas o múltiples presentes en el interior de la cavidad amniótica comprimiendo las partes fetales y causando malformaciones por amputación o constricción, en algunos casos es incompatible con la vida¹.

Este síndrome afecta a 1 de cada 1,200 a 15,000 nacimientos, 1 de cada 70 mortinatos y a 178 de cada 10,000 abortos¹. Su frecuencia en Latinoamérica es de 1 por cada 11,200 nacimientos. Este síndrome es responsable de 1-2% de las malformaciones congénitas en la población general^{1,2}. La relación hombre-mujer es de 1:1³.

La secuencia Potter hace referencia a una serie de defectos correlacionados con la escasez de líquido amniótico dentro del útero. Una enfermedad incompatible con la vida, por la presencia de agenesia renal bilateral y pulmones hipoplásicos. Se presenta en 1 de 14,000 nacidos⁴. La relación secuencia Potter /Síndrome de Bandas Amnióticas es rara.

Presentamos el caso de un producto con diagnóstico ecográfico de brida amniótica en la semana 31 de gestación con asociación a fenotipo/secuencia Potter, manejado en el Hospital Regional del Sur en Choluteca, Honduras.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Gestante de 22 años de edad, remitida de un centro clínico privado a nuestro servicio de emergencias de Obstetricia del Hospital Regional del Sur, procedente de Marcovia, Choluteca, Honduras. Cursando un embarazo de 31.1 semanas de Gestación por Fecha de Última Menstruación, por ausencia de líquido amniótico e hipo motilidad fetal de 32 horas de evolución. Gestas 2, Óbito 1, este último en el año 2012 cursaba con 28 semanas de gestación, por malformaciones congénitas.

Mantuvo control de embarazo en Centro de Salud, atendido por médico, donde se trató por anemia e infecciones urinarias y vaginales recurrentes. Refiere no tener antecedentes patológicos incluyendo alteraciones genéticas ni haber percibido pérdida de líquido amniótico y clínicamente se descartó rotura prematura de membranas.

La paciente portando ecografía de II Nivel reportó: Feto en situación transversa, dorso inferior sin posibilidad de evaluar sus genitales externos por anhidramnios. Placenta posterior grado I. Producto con características de Facies Potter.

Ingresa consciente, con PA 130/70 mmHg, FC 88 lpm, FR 23 rpm, T37.0 °C, P 88 lpm, SatO2 96%. Al examen físico-obstétrico presenta altura de fondo uterino de 23 cm, con producto en situación transversa dorso inferior, FCF 155 por minuto, ausencia de actividad uterina.

Al examen especular, cérvix cerrado, no se evidenció salida de líquido amniótico. Cérvix cerrado, reblandecido, posterior. Ingresa con diagnósticos de embarazo de 31.1 semanas. Secuencia de Bandas Amnióticas. Anhidramnios secundario.

Exámenes laboratoriales básicos normales, PCR negativo. No se presentó signos de insuficiencia placentaria ni ruptura de membranas.

Se realizaron ecografías durante el embarazo reportando: **USG 1:** útero grávido, con presencia de saco gestacional y feto en su interior, con fetometría para 12.3 semanas. **USG 2:** Producto, único, vivo, pélvico, embarazo de 25 semanas por fetometría. Peso Estimado Fetal 1,344 gramos, placenta anterior GI, cordón umbilical con 3 vasos, Líquido Amniótico ausente, Observando ausencia de riñón izquierdo y derecho hipoplásico. **USG 3:** Embarazo de 29 semanas por fotometría. Producto, único, vivo, pélvico, FCF 134 por minutos, cordón umbilical con 3 vasos, Líquido Amniótico ausente. Peso Estimado Fetal 1,314 gramos. Anatomía difícil de evaluar, producto con distocia por anhidramnios. **USG 4:** DE II Nivel que reporta: Feto en situación transversa, dorso inferior sin posibilidad de evaluar sus genitales externos por anhidramnios. Embarazo de 29.1 semanas por fetometría

• Exploración dirigida mostró:

a) Cráneo: Las estructuras intracraneales de todos los cortes (axial, sagital y coronal), con imágenes compatibles con desarrollo normal. Fosa posterior con cerebelo de dimensiones normales, cisterna magna de 6,23 mm (normal). La configuración del cráneo se ve comprimida por el anhidramnios existente (**Figura 1**).

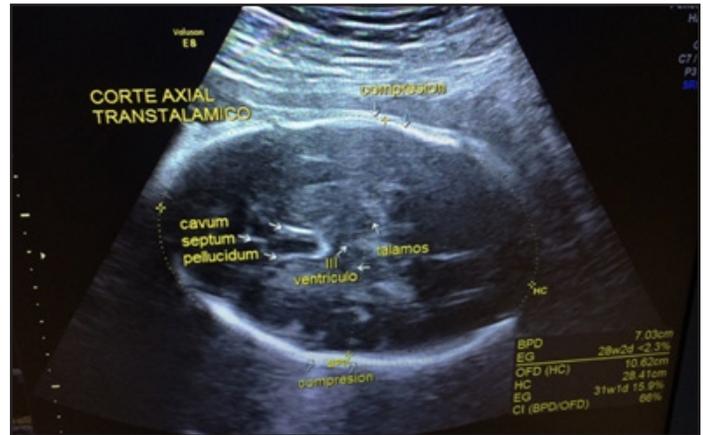


Figura 1. Eje Axial observando la configuración del cráneo, se ve comprimida por el anhidramnios existente.

b) Columna Vertebral: Se aprecia una solución de continuidad a nivel de la segunda porción de la columna torácica, donde se aprecia un defecto aproximado 1,01x1, 40 cm cubierto por meninges (mielomeningocele). A partir de este defecto no se aprecia última porción de columna torácica, columna lumbar ni de columna sacra (**Figura 2 A - B**).

c) Tórax: Hay alteración severa del eje cardiaco, en el corte de 4 cámaras se aprecia un defecto septal alto a nivel del tabique interventricular (C.I.V), que mide 0,45 cm. Así mismo hay asimetría de las cámaras izquierdas sobre todo del ventrículo; sin embargo, puede ser secundario a la alteración del eje cardiaco. No es posible evaluar los tractos de salida cardiaca.

d) Abdomen: Diafragma y paredes íntegras. La entrada del cordón umbilical aparentemente normal, se aprecia 2 arterias y 1 vena. Cámara gástrica no visible. Silueta renal izquierda luce hipoplásica y no se logra identificar riñón derecho (Agenesia renal derecha), áreas hepáticas, suprarrenales e intestinales aparentemente sin complicaciones. No se logra apreciar la vejiga. (**Figura 3**).



Figura 3. Hipoplasia Renal izquierda y Agenesia renal derecha

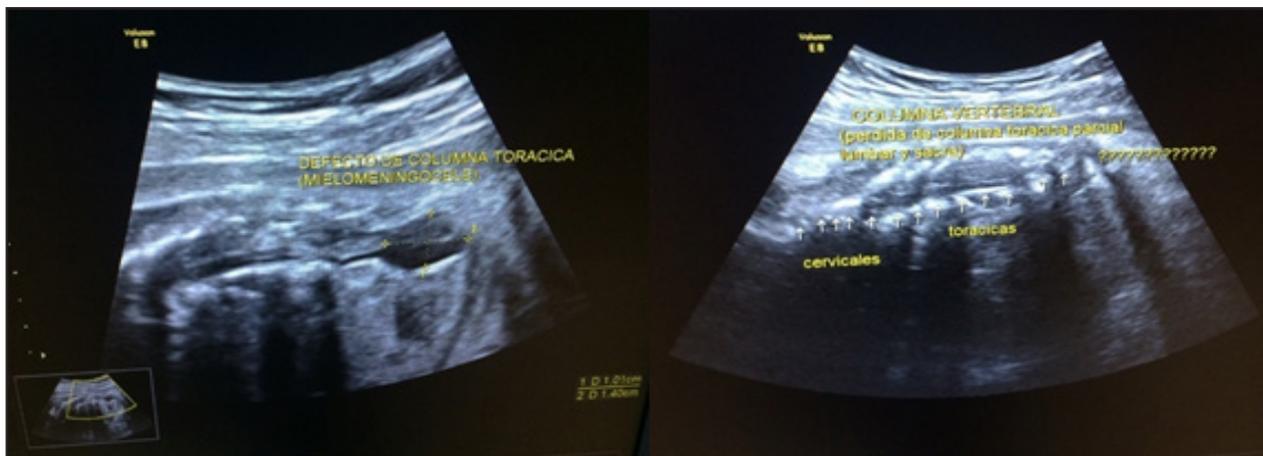


Figura 2. A) Solución de continuidad a nivel de la segunda porción de la columna torácica; en donde se aprecia un defecto aproximado 1,01x1,40 cm; y está cubierta por meninges (mielomeningocele). B) Solución de continuidad de columna torácica con ausencia de columna lumbar y sacra.

e) Placenta y Líquido Amniótico: Placenta corporal posterior. Grado I en la escala de Grannum. Se identificó estructura hiperecogénica, sin flujos vasculares en su interior, que surge del borde placentario y afecta al miembro superior distal izquierdo, sugestivo de banda amniótica (**Figura 4**).

Es así que se obtuvo producto óbito, sexo femenino con peso 1,230 gramos, perímetro cefálico 28 cm, longitud de 36 cm, perímetro torácico 25 cm y abdominal 19 cm. Ausencia de líquido amniótico, se apreció placenta macroscópicamente normal.



Figura 4. Estructura hiperecogénica, sin flujos vasculares en su interior, que surge del borde placentario y afecto al miembro superior distal izquierdo, sugestivo de banda amniótica

Al examen físico se encontró: Antebrazo izquierdo deformado, pseudo-sindactilia en mano derecha, anillo de constricción en cadera derecha, deformación de ambas extremidades y amputación de cuatro dedos del pie izquierdo hallazgos asociados con bandas amnióticas reportadas por ultrasonido. La cara aplanada, con puente nasal bajo, surcos palpebrales, orejas de implantación baja y piel redundante en cuello asociado a anhidramnios, alteraciones del aparato urinario sugieren la secuencia de Potter (**Figura 5**). No se realizó autopsia para confirmar las malformaciones internas ya que los padres no dieron el consentimiento. Se hará el seguimiento y consejo genético a los padres.



Figura 5. A) Antebrazo izquierdo deformado, pseudosindactilia en mano derecha, anillo de constricción en cadera derecha, deformación de ambas extremidades y amputación de cuatro dedos del pie izquierdo. B) Cara aplanada, con puente nasal bajo, surcos palpebrales, orejas de implantación baja y piel redundante en cuello.

DISCUSIÓN

El Oligohidramnios complica el 0.5 al 8% de los embarazos, el pronóstico está asociado con la edad gestacional. Sin embargo, la alteración es leve, idiopática, ocurre en el tercer trimestre y no produce secuelas⁵.

La orina fetal es la fuente más importante de líquido amniótico en la segunda mitad del embarazo y cualquier condición que altera la formación de orina o la entrada al saco amniótico resulta en oligohidramnios^{2,5}.

La secuencia Potter, caracterizada por hipoplasia pulmonar y deformidades esqueléticas secundarias a un oligohidramnios, prolongado en el segundo trimestre, es una de las patologías que se debe tener en cuenta al realizar el análisis de estos casos⁵. En una serie de casos la presencia de

una bolsa máxima de líquido amniótico superior a 2 cm, nunca se asoció con la hipoplasia pulmonar en el contexto de pacientes con ruptura pre término de membranas ovulares.

En este cuadro debe sospecharse cuando la ecografía materna pone de manifiesto oligohidramnios, no se visualiza la vejiga o no se identifican los riñones. Su incidencia es de 1 por cada 14,000 nacimientos. Otras causas asociadas al fenotipo Potter corresponden a las etiologías de uropatía obstructiva anteriormente mencionadas y en menor incidencia la enfermedad poliústica renal autosómica recesiva, la hipoplasia renal, y la displasia medular. Es frecuente la presentación pélvica.

Dentro de las facies de Potter se describe hipertelorismo, orejas grandes, planas de implantación baja deficitarias en cartilago, pliegues epicánticos acentuados, aumento de la separación entre los ojos con una nariz ancha y aplanada, y la existencia de una depresión prominente entre el labio inferior y la barbilla⁶.

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), 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 pseudosindactilia, 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 rotura prematura de membranas.

Se estima que este síndrome afecta a 1 de cada 1,200 a 15,000 nacimientos, a 1 de cada 70 mortinatos y a 178 de cada 10,000 abortos. Su frecuencia en Latinoamérica es de 1 por cada 11,200 nacimientos. Este síndrome es responsable de 1-2% de las malformaciones congénitas en la población general^{1,2,7}.

La relación secuencia Potter/Síndrome de Bandas Amnióticas está escasamente informada. Estudios epidemiológicos demuestran en la actualidad que el Síndrome de Bandas Amnióticas y Secuencia Potter son dos entidades con mecanismos etiopatogénicos distintos.

En el presente caso, la paciente llevo un inadecuado control del embarazo con solo cuatro consultas, pero si mantuvo buen control y seguimiento ultrasonográfico obstétrico. Los factores de riesgo que se encontraron fueron infecciones vaginales, urinarias recurrentes y el antecedente del primer óbito a las 28 semanas con malformaciones congénitas.

Se realizó ecografías seriadas para el seguimiento del producto y la constante evaluación del líquido amniótico, al tener un último ultrasonido donde se evidencia cambios morfológicos con persistencia en ausencia de líquido amniótico, es manejo de forma intrahospitalaria, creándose una comisión para la evaluación y monitoreo constante de la madre y del producto. Se recomendó a la madre la terminación del embarazo por encontrar producto no viable y aún más con el antecedente anterior de óbito con malformaciones genéticas iguales. Por ser una patología escasamente reportada, no hay guías o manejo establecido por sociedades de Ginecología y Obstétrica, donde se establezca el manejo integral cuando se encuentren productos con las características de la secuencia Potter en los controles prenatales.

En las malformaciones primeramente se evidencia de forma radiológicamente como en nuestro caso por: la agenesia renal derecha e hipopla-

sia renal izquierda, la cual produce alteración en el volumen del líquido amniótico, originando oligohidramnios por lo que hay una compresión fetal importante que incluye una facies característica (asimetría facial, pabellones auriculares hipertróficos, etc.) y anomalías de posición en manos y pies (pie talo varo derecho). Posteriormente se confirma con necropsia, el pronóstico a corto plazo dependerá del compromiso pulmonar y a largo plazo por la afectación renal⁸.

El consejo genético y asesoría a los padres depende de la gravedad de los niños considerando la magnitud de las malformaciones o la incompatibilidad con la vida, en los casos extremos se podrá plantear la interrupción del embarazo^{4,9}, como lo sucedido en nuestro caso. Así, la secuencia Potter se hereda con un carácter autosómico dominante cuando se expresa con estas alteraciones, la secuencia es incompatible con la vida^{10,11}. No se tienen hasta la fecha reportes oficiales de acuerdo a la evidencia científica actual sobre la asociación de Síndrome de Bandas amnióticas y la secuencia de Potter.

Eventos Presentados:

-I Feria Medico Científica del Colegio Médico de Honduras “Promoviendo la Investigación, para la excelencia en Medicina”, 26 y 27 de octubre, 2015

-XXII Jornada Científica y IX Congreso de Investigación de las Ciencias de la Salud: Un Espacio de Divulgación de la Investigación para la Salud en la Facultad de Ciencias Médicas UNAH. Septiembre 2015.

Agradecimientos:

Al Dr. César Durán, Médico Patólogo y Profesor Titular FCM UNAH por la revisión del Reporte de Caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Santos IY, Moreno R, Delgado M, Quintana JD. Síndrome de bridas amnióticas: a propósito de un caso clínico. *Ginecol Obstet Mex*. 2013; 81 (6):353-356.
- Molina JC, Torrico WA, Peñaloza JJ, Torrico ML, Torrico E Síndrome de Bridas Amnióticas. *Gaceta Médica Boliviana*. 2010; 33 (1):44-48.
- Islas LP, García SD, Palma E, Cruz J. Amputación fetal por bandas amnióticas de una de las extremidades. *Rev Mex Pediatr*. 2010; 77 (3); 119-122.
- Rivas R, Juárez A, Islas L, Duran MA, Oviedo I. Síndrome de bandas amnióticas asociado a secuencia Potter. Un caso de autopsia. *Rev Mex Pediatr*. 2005; 72 (2); 78-81.
- Sanín JE, Cuartas AM. Alteraciones del líquido amniótico, enfoque diagnóstico y terapéutico. En: XV Curso de Actualización en Ginecología y Obstetricia, Memorias Curso de Actualización en Ginecología y Obstetricia. Medellín; 2007: p 57.- 67.
- Morera M, Araya C, Figueras A Secuencia de Potter con hipoplasia pulmonar y malformaciones craneofaciales: reporte de un caso. *Rev. méd. Costa Rica Centroam*. 2006; 73(574):7-9.
- Lawson A, Bustillos J, Acosta D.CASO 15-2015: Síndrome de Bridas Amnióticas. *Rev CI EMed UCR* 2015; 5 (4): 14 – 19.
- Cardona A. El feto en la paciente de alto riesgo obstétrico. En: XVII Curso de actualización en Ginecología y Obstetricia: una visión integral de la mujer, Memorias Curso de Actualización en Ginecología y Obstetricia. Medellín: Artes y Letras LTDA; 2009.p 45 – 54.
- Galeana C, Casas D, Rodríguez A, Tapia M. Síndrome de bandas amnióticas: correlación ecográfica y pieza anatómica. *Arch Inv Mat Inf*. 2013; 5 (3); 146-150.
- Rivas R, Juárez A, Islas L, Duran MA, Oviedo I. Síndrome de bandas amnióticas asociado a secuencia Potter. Un caso de autopsia. *Rev Mex Pediatr*. 2005; 72 (2); 78-81.
- Islas LP, García SD, Palma E, Cruz J. Amputación fetal por bandas amnióticas de una de las extremidades. *Rev Mex Pediatr*. 2010; 77 (3); 119-122.