

Recomendaciones para la anestesia de pacientes afectados por el **síndrome de bridas amnióticas**

Nombre de la enfermedad: Síndrome de bridas amnióticas

CIE 10: P02.8

Sinónimos: Constricción por brida amniótica, complejo ADAM (“*amniotic deformities, adhesion, mutilation*”; deformidades amnióticas, adhesión, mutilación), secuencia de banda amniótica, bandas congénitas de constricción, pseudo dactilolisis espontánea (pseudoainhum), complejo del muro/división de los miembros/cuerpo, complejo de disrupción amniótica, hendiduras anulares, amputación congénita, anomalía de las bridas o bandas de Streeter, defectos terminales transversos de los miembros, bridas tisulares aberrantes, cuerdas fibrosas mesoblásticas amniocoriónicas, bridas amnióticas.

Resumen de la enfermedad: El síndrome de las bridas amnióticas (SBA) consiste en un espectro amplio de malformaciones congénitas que dependerán de la parte del cuerpo afecta. Hay dos hipótesis sobre la formación de bandas amnióticas y el SBA. La teoría del “modelo extrínseco”, la cual explica la ruptura del amnios sin ruptura del corion que llevaría a oligohidramnios transitorio por pérdida de líquido amniótico a través del corion permeable inicialmente. El feto pasaría al celoma extraembrionario a través del defecto y contactaría con el mesodermo “adhesivo” en la superficie coriónica del amnios resultando en entrelazamiento de las partes fetales y en abrasiones cutáneas. El entrelazamiento de las partes fetales por las bridas amnióticas causan anillos de constricción y amputaciones, mientras que las abrasiones de la piel producen defectos de disrupción, como encefalocele y el estrechamiento producido por las bridas causará hendiduras asimétricas de la cara. El “modelo intrínseco” de Streeter sugiere que las anomalías y las bridas fibrosas tienen un origen común, siendo causadas por una perturbación del desarrollo del disco germinal del embrión tempranamente. La mayoría de casos de SBA no son de origen genético y ocurren esporádicamente sin recurrencia en hermanos o en hijos de adultos afectados. Algunos de los factores etiopatológicos que han sido implicados son: traumatismo materno, teratogenia, ooforectomía durante la gestación, dispositivos contraceptivos intrauterinos, amniocentesis y incidencia familiar de enfermedades del tejido conectivo (síndrome de Ehler-Danlos). [1]

Afecta a ambos sexos por igual con una incidencia de 1 cada 1.200 a 15.000 nacidos vivos [2] y 1 de cada 70 muertos al nacer. [3]

Debido a la posibilidad de diferentes combinaciones de anomalías, no hay dos casos idénticos de SBA. Los niños con SBA tienen hallazgos clínicos muy polimorfos:

defectos craneofaciales: hendiduras faciales verticales y oblicuas, labio leporino y paladar hendido, defectos orbitarios (anoftalmos, microftalmos, enoftalmos), anomalías corneales, microtia, malformaciones del SNC (anencefalia, encefalocele, meningocele asimétrico) y defectos de la calvaria.[4]

Defectos del tronco: de la caja torácica con extrofia del corazón, hipoplasia pulmonar, escoliosis, defectos de la pared abdominal, extrofia de órganos abdominales, estrangulamiento del cordón umbilical a menudo con resultado de muerte. [5]

Defectos de los miembros: anillos de constricción, linfedema de los dedos, acortamiento de los miembros o amputación de los mismos intraútero, amputación de los dedos de las manos (más frecuente los dedos 2º, 3º y 4º) y pies, sindactilia, hipoplasia de los dedos, pies zambos, pseudartrosis, luxación de caderas, parálisis de nervios periféricos.

Otras anomalías: gastrosquisis, atresia de intestino delgado, agenesia renal, síndrome de Patau, displasia septo-óptica.

En 1961, Patterson describió una clasificación [6] que es pertinente:

- a) Constricciones en anillo simples;
- b) Constricciones en anillo más deformidades de las partes distales con o sin linfedema;
- c) Constricciones anulares más fusión de las partes distales, que van desde acrosindactilia moderada a severa y
- d) Amputaciones intrauterinas.

El SBA es difícil de diagnosticar antes del nacimiento. Los ultrasonidos prenatales pueden ayudar en la visualización de bridas amnióticas pegadas al feto con restricción de los movimientos, anillos de constricción en las extremidades y amputaciones irregulares de los dedos de las manos y de los pies con sindactilia terminal. Recientemente la ecografía 3D y 4D han contribuido al diagnóstico prenatal con más sensibilidad del SBA. La RM fetal puede ayudar en casos complicados. El estudio con Doppler de los miembros constreñidos puede ser útil en el diagnóstico de la amputación in-útero así como para tomar decisiones de tratamiento intraútero. El examen físico es el principal en el diagnóstico postnatal de SBA, que debe buscar malformaciones potenciales de órganos y partes del cuerpo. Los ultrasonidos, ecocardiografía y radiografías contribuirán al diagnóstico o a descartar otras anomalías.

La estrategia de tratamiento del SBA dependerá de la extensión de las anomalías asociadas. El tratamiento es casi siempre quirúrgico e individualizado. La mayoría de referencias recomiendan Z-plastias o W-plastias tras escisión de la banda de constricción, en una o dos etapas. La finalización de la gestación se suele proponer tras diagnóstico de anomalías graves craneofaciales y viscerales, mientras que los defectos menores de los miembros pueden ser reparados con cirugía postnatal. Recientemente ha habido intentos de tratamiento prenatal del SBA – láser por fetoscopia para seccionar bandas amnióticas, antes de que la compresión produzca las malformaciones.[7] Patterson en su estudio de 52 pacientes con anillo congénito de constricción comunicó solo dos casos de amputaciones por debajo de la rodilla junto con otros defectos musculoesqueléticos.[6] Zych, et al. en 1983 comunicaron un caso de bridas congénitas, pseudartrosis y gangrena de una pierna que fue salvada tras múltiples Z-plastias.[8] Greene et al. propusieron liberación en un tiempo de bandas de constricción circunferenciales que se realizó en las cuatro extremidades.[9] En 2006, Samra et al. comunicaron un caso de brida amniótica con constricción severa con compromiso de una extremidad inferior en un neonato, que fue salvado con múltiples Z-plastias en un seguimiento de 6-años.[10] Recientemente, Choulakian et al.

describieron una aproximación en dos tiempos y cierre directo tras escisión de la brida de constricción.[11] Por tanto, el resultado de la enfermedad depende de la gravedad de la malformación asociada.

La medicina evoluciona constantemente y quizá haya nuevos conocimientos no actualizados en este documento.



Las recomendaciones no son reglas estrictas, sino un marco de referencia para guiar la toma de decisiones.

Cada paciente es único y las circunstancias individuales deben guiar el cuidado médico.

El diagnóstico puede ser erróneo; en caso de duda, debe ser confirmado.



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía habitual

La cirugía se realiza habitualmente por razones estéticas y una corrección por etapas puede asegurar la adecuación de la vascularización del miembro o dedo residual. Sobre todo se opera para liberación de bandas de contracción de los miembros afectados. La cirugía intraútero, sindactilia, amputaciones congénitas, prótesis (impresas en 3D), reparación de paladar y labio hendidos, estrabismo, pies zambos.

Si la constricción está alrededor de los dedos o extremidades, puede ser necesario tratamiento quirúrgico urgente debido a compromiso vascular.

Tipo de anestesia

No hay recomendaciones específicas ni para anestesia general ni regional. La anestesia general con regional o local pueden ser buena elección en pacientes pediátricos y para tratamiento del dolor postoperatorio.

Procedimientos diagnósticos preoperatorios adicionales necesarios (además de los cuidados estándar)

Una historia detallada, la evaluación clínica y pruebas de laboratorio ayudan a detectar cualquier anomalía sistémica. Los registros de anestesia de intervenciones previas son de ayuda para prever el tratamiento de la vía aérea.

Los pacientes con SBA con escoliosis severa pueden estar asociados con enfermedades cardíacas o pulmonares debido a restricción del tamaño del tórax.[12] Debe tenerse en cuenta evaluación preoperatoria por un pediatra, cardiólogo o neumólogo en pacientes con SBA para descartar cualquier anomalía o enfermedad congénita, para valorar la adecuación para la cirugía y optimizarlos antes de dicha cirugía.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

El anestesiólogo debe estar en guardia para vía aérea difícil en casos con afectación craneofacial. Además de las deformidades en el SBA, la vía aérea pediátrica es complicada por su anatomía particular (tamaño pequeño, cuerdas vocales entre C1-C4 con angulación anterior, una epiglotis ancha y flexible, occipucio ancho) y fisiología (obstrucción frecuente de vía aérea con anestesia general, elevado metabolismo, y rápida desaturación durante un periodo de apnea).

Debe tenerse preparado un carótipo de vía aérea difícil con varios tamaños de tubos endotraqueales, mascarillas laríngeas, videolaringoscopia, fibroscopia pediátrica, etc.

Los defectos que producen reducción de los miembros pueden dificultar el acceso vascular.

Muchas veces los pacientes con SBA tienen labio leporino y paladar hendido.[13] En pacientes con paladar hendido amplio, se puede insertar una prótesis plástica para rellenar la hendidura y mejorar la visualización de la glotis en la laringoscopia directa.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Las necesidades de transfusión perioperatoria dependen de las condiciones del paciente en el momento de la presentación. Borkar et al. comunicaron un caso de SBA en una mujer adulta con anemia severa (hemoglobina 5,1 g/L) y trombocitosis (plaquetas 785.000/mm³). Se transfundieron dos unidades de sangre completa.[14]

Preparación especial para anticoagulación

Ninguna comunicada.

Precauciones para el posicionamiento, transporte o movilización del paciente

El posicionamiento o movilización de los pacientes con SBA con contracturas anormales de las extremidades puede ser difícil. Por tanto debe añadirse cuidados adicionales para apoyo de los miembros y los puntos de presión deben almohadillarse con rollos de algodón o de gel antes de iniciar la cirugía.

Interacciones entre medicación crónica del paciente y fármacos anestésicos

Ninguna comunicada.

Procedimiento anestésico

Puede ser de ayuda la premedicación sedante y la presencia de los padres durante la inducción ya que la cooperación de los pacientes pediátricos es a menudo muy limitada.

Cada paciente con SBA precisa un plan anestésico individualizado. La decisión sobre inducción con gases o intravenosa debe ser individualizada.

Muñoz et al comunicaron un caso de bridas amnióticas alrededor del cordón umbilical y la pierna izquierda que fueron liberadas por fetoscopia en la semana 21 de gestación, con anestesia intramuscular del feto y anestesia epidural con sedación de la madre.[15] Fueron administrados por vía intramuscular en el feto atropina (10 µg/kg), fentanilo (15 µg/kg) y vecuronio (0,1 mg/kg).

Monitorización especial o adicional

Para prevenir la hipotermia, debe tomarse varias medidas como la cobertura adecuada de las extremidades con sábanas calefactoras, elevación de la temperatura de la habitación y calentamiento de fluidos intravenosos. La extubación debe hacerse cuando hay respiración espontánea regular, movimientos vigorosos de todos los miembros, buena saturación de oxígeno y ausencia de hipotermia significativa.

Complicaciones posibles

El tratamiento de la enfermedad debe ser multidisciplinar y el resultado depende de la gravedad de las malformaciones.

Cuidados postoperatorios

Cuidados postoperatorios y tratamiento del dolor rutinarios.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad que pueden confundir durante la anestesia y la recuperación

Ninguna comunicada.

Anestesia ambulatoria

Esta opción depende del procedimiento quirúrgico, estado del paciente, y distancia al hospital de su domicilio.

Anestesia obstétrica

Ninguna.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Mistry T, Mathur R, Saini N, Rathore P. Perioperative management of amniotic band syndrome: a case report and literature review. *Anaesth Pain & Intensive Care* 2015;19(4):505-509
2. Stevenson RE, Hall JG. *Human Malformations and related anomalies*, 2nd ed, Oxford University Press 2006.p.871
3. Kalousek DK, Bamforth S. Amnion rupture sequence in previable fetuses. *Am J Med Genet* 1988; 31:63
4. Bouguila J, Ben Khoud N, Ghrissi A, Bellalah Z, Belghith A, Landolsi E, et al. Amniotic band syndrome and facial malformations. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007;108(6):526-529
5. Poeuf B, Samson P, Magalon G. Amniotic band syndrome. *Chir Main* 2008 Dec;27 Suppl 1:S136-147
6. Patterson TJ. Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg* 1961;14:1-31
7. Quintero RA, Morales WJ, Phillips J, Kalter CS, Angel JL. In utero lysis of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10(5):316-320
8. Zych GA, Ballard A. Constriction band causing pseudarthrosis and impending gangrene of the leg. A case report with successful treatment. *J Bone Joint Surg* 1983;65A:410-412
9. Greene WB. One stage release of congenital constriction bands. *J Bone Joint Surg Am* 1993;75:650-665
10. Samra S, Samra AH. Threatened lower extremity in a neonate from a severely constricting amniotic band. *Ann Plast Surg* 2006;57:569-572
11. Choulakian MY, Williams HB. Surgical correction of congenital constriction band syndrome in children: Replacing Z-plasty with direct closure. *The Canadian Journal of Plastic Surgery.* 2008;16(4):221-223
12. Laub D. *Congenital Anomalies of the Upper Extremity: Etiology and Management.* 1st edition. New York: Springer; 2014.p.42-43
13. Buccoliero AM, Castiglione F, Garbini F, Moncini D, Lapi E, Agostini E, Fiorini P, Taddei GL. Amniotic Band Syndrome: a case report. *Pathologica.* 2011;103(1):11-13
14. Borkar MS, Gajbhare P, Pandey VR, Patil S. A Case of Congenital Amniotic Band Syndrome Involving All the Four Limbs With Severe Anemia With Thrombocytosis: A Rare Occurrence in an Elderly Adult. *Indian Journal of Applied Research* 2015;5(7):24-25
15. Muñoz C, Munar F, Manrique S, Higuera T. Liberación de brida amniótica: implicaciones anestésicas [Amniotic bands division: anesthetic implications]. *Med Clin (Barc).* 2008 Dec 6;131(20):796-797.

Fecha de la última modificación: julio 2017

Estas guías han sido preparadas por:

Autor(es)

Tuhin Mistry, MD, Anestesiólogo, Room No. A-92, RD Hostel, SMS Medical College and Hospital, Jaipur, Rajasthan, India
dr.tuhin2014@gmail.com

Estas guías han sido revisadas por:

Revisor 1

Anupam Das, Departamento de Dermatología, Building - "Prerana" 19, Phoolbagan, Kolkata, West Bengal, India
anupamdasdr@gmail.com

Revisor 2

Sinem Ciloglu, Departamento de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Haydarpasa Training and Research Hospital, Haydarpasa Egitim ve Arastirma Hastanesi, Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi Klinigi, Istanbul, Turkey
eroglusinem@yahoo.com

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Dr. Carlos L. Errando, Dirección Médica de Servicios Quirúrgicos y Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, Spain.
errando013@gmail.com
