

# Síndrome de bandas de constricción congénitas

Dres. F. Vázquez Rueda, J. Ayala Montoro, F. Blanco López, M. Gutiérrez Cantó,  
J.L. Valdivieso García, J.M. Ocaña Losa.

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario "Reina Sofía". Córdoba. España.

## Resumen

Se presentan 7 pacientes pediátricos con bandas de constricción congénitas, tratadas en un solo tiempo quirúrgico mediante la escisión del surco de constricción anular, junto con plastias en Z múltiples. En todos los casos se obtuvieron excelentes resultados estéticos y funcionales, sin complicaciones ni lesiones vasculo-nerviosas.

**Palabras clave:** Bandas de constricción congénitas - Displasia de Streeter.

## Summary

We report seven pediatric patients with congenital constriction band syndrome treated by single-stage excision of the ring and multiple Z-plasties repair. In all cases we found excellent cosmetic and functional results. No complications were encountered.

**Index words:** Congenital constriction band syndrome - Streeter's dysplasia.

## Resumo

Nos relatamos 7 pacientes pediátricos com bandas de constricção congénitas. Todos os pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico com liberação do banda do constricção e anastomose com Z-plastias na um tempo cirúrgico. Os resultados em todos os pacientes operados foram excelentes e não houve complicações pós-operatórias.

**Palavras chave:** Associação do bandas do constricção congénitas - Malformação do Streeter.

## Introducción

El Síndrome de Bandas de Constricción Congénitas (SBCC) forma parte de la secuencia malformativa de ruptura primaria del amnios, afectando a 1/1.000 - 1/15.000 recién nacidos vivos. Generalmente se manifiesta como cicatrices anulares únicas o múltiples, localizadas en las zonas acras de las extremidades. Pueden afectar sólo a la piel en los casos leves, o producir una amputación en los casos graves. Entre las anomalías asociadas se destacan las ortopédicas, craneofaciales y cardíacas<sup>1-5</sup>.

## Material y método

Se realizó un estudio retrospectivo de 7 pacientes con bridas amnióticas tratadas en nuestro Hospital, durante el periodo comprendido entre los años 1980 y 1997. Se describen el sexo, la edad, la historia gestacional y familiar, la localización de la brida, las patologías asociadas presentes y las intervenciones practicadas y su evolución.

## Resultados

Los siete pacientes intervenidos de SBCC (seis varones y una mujer) tenían edades comprendidas entre los 7 días y 3 años (Tabla 1).

En el 58% de los casos se encontró una historia gestacional anormal. Entre los factores de riesgo materno-fetales destaca un caso de prematuridad (36 semanas de gestación) con peso adecuado para la edad gestacional, que presentó amniorrexis precoz, siendo el único caso con diagnóstico prenatal de SBCC en nuestra serie. Tres pacientes presentaron bajo peso para la edad gestacional (<2.500 g.). Existió un caso de oligoamnios con detección prenatal en un feto polimalformado. Entre las enfermedades maternas durante el embarazo cabe resaltar en un caso infecciones urinarias y vaginitis a repetición y en otro exposición materna a alcohol y drogas durante todo el embarazo, con antecedentes de dos abortos previos.

La presentación fue cefálica en todos, excepto 2 casos de presentación podálica que precisaron cesárea. En el resto, el parto fue vaginal, aunque uno de ellos necesitó la ayuda de fórceps. Dos pacientes presentaron sufrimiento fetal agudo, necesitando uno de ellos reanimación tipo-III.

En el 42% de los casos, no existían antecedentes gestacionales de interés, presentando embarazos normales a término y con peso adecuado para la edad gestacional.

La localización de la banda de constricción, fue en 4 niños en las extremidades superiores y en 3 en los miembros inferiores. En 3 pacientes existía una sola brida amniótica y el resto presentaba más de una banda que afectaba manos y pies.

Como se observa en la Tabla 1, en un 85 % existían otros diagnósticos asociados, sobre todo sindactilias y polisindactilias, afalangias e hipoplasia de los

| Caso | Sexo / Edad          | Historia gestacional   | Presentación Parto  | Peso R.N.              | Localización Bridas                                  | Patología asociada  | Tratamiento   |
|------|----------------------|--|---------------------|------------------------|--|---|---|
| 1    | Varón<br>14 meses    | A término.<br>S.F.A  | Cefálica<br>Vaginal | 3.250 g.<br>(A.E.G.)   | 4°-5° dedos<br>mano derecha                          | Ictericia RN,<br>Polisindactilia<br>Hipoplasia mano<br>izquierda y pies | -E+Z<br>-Desindactilización                             |
| 2    | Varón<br>6 meses     | A término  | Cefálica<br>Vaginal | 3.400 g.<br>(A.E.G.)   | Brazo derecho<br>(1/3 proximal)                      | NO  | - E + Z   |
| 3    | Varón<br>12 meses    | Primípara<br>2 abortos previos<br>Alcohol + tabaco<br>A término. S.F.A | Cefálica<br>Fórceps | 2.140 g.<br>(B.P.E.G.) | Tobillo derecho<br>+ puente cutáneo<br>a pie derecho | Síndrome alcohólico<br>fetal, hipoplasia<br>pie derecho                 | -E + Z<br>-Exéresis<br>esbozos dedos<br>y puente        |
| 4    | Varón<br>6 meses     | ITU + vaginitis<br>A término   | Cefálica<br>Vaginal | 3.630g<br>(A.E.G.)     | Antebrazo<br>izquierdo<br>(1/3 distal?)              | Mano zamba<br>cubital izquierda   | -E + Z<br>-Elongación<br>Ósea (EO)                      |
| 5    | Mujer<br>1 1/2 meses | A término  | Nalgas<br>Cesárea   | 3.530g<br>(A.E.G.)     | Piernas<br>izquierda<br>(1/3 distal)                 | Agnesia dedos,<br>Angulación<br>congénita tibia<br>y peroné             | -E + Z<br>-Ortesis +<br>rehabilitación<br>-Pendiente EO |
| 6    | Varón<br>7 días      | ECO prenatal<br>Pretérmino<br>Aminorrexis<br>precoz                    | Nalgas<br>Cesárea   | 2.800g<br>(B.P.E.G.)   | Pierna<br>izquierda<br>(huevo poplíteo)              | Pie equino-varo<br>Izquierdo  | -E + Z<br>-Alargamiento<br>Aquiles<br>-Rehabilitación   |
| 7    | Varón<br>3 años      | A término<br>Oligoamnios   | Cefálica<br>Cesárea | 2.960g<br>(B.P.E.G.)   | Codo izquierdo<br>2° dedo mano<br>izquierda          | Polimalformado  | -E + Z<br>-Desindactilización                           |

Tabla 1: síndrome de bandas de constricción congénitas. SFA: Sufrimiento fetal agudo. E: Exéresis de la brida. Z: Plastia en Z múltiple.

dedos de manos y pies. Un paciente presentaba un pie equino-varo congénito diagnosticado en el período prenatal, otro una mano zamba cubital y el caso número 5 una angulación congénita de tibia y peroneo secundaria a la brida amniótica.

El caso número 3, además del retraso de crecimiento intrauterino, presentaba rasgos dismórficos típicos del síndrome alcohólico fetal (micrognatia, pabellones auriculares de implantación baja, hipoplasia ungüal y de los dedos del pie).

El caso número 7 tenía un síndrome polimalformativo con anomalías craneo-faciales (ptosis palpebral, heterocromía del iris y angiomas múltiples en región occipital, frontal, párpados y región lumbar).

En todos los pacientes intervenidos, la técnica quirúrgica empleada consistió en la extirpación de la banda de constricción en toda su profundidad, con disección minuciosa de los paquetes vaso-nerviosos en los casos graves, con la viabilidad del miembro comprometido, seguida de plastias en Z múltiples en todo el perímetro del miembro.

Las patologías ortopédicas asociadas se corrigieron, en cada caso, según la técnica quirúrgica más adecuada (Tabla 1).

## Discusión

Aunque se han usado varios términos para describir este síndrome (bandas anulares, defectos anulares de los miembros, enfermedad amniótica, síndrome de las bridas amnióticas, displasia de Streeter, etc.), el más apropiado según distintos autores es el de "Síndrome de bandas de constricción congénitas"<sup>2,3,5-8</sup>.

Todavía no se conoce con certeza si las bandas de constricción congénitas son defectos intrínsecos o extrínsecos. Existen dos teorías opuestas para intentar explicarlo: La primera, propuesta por Montgomery en 1832 y descrita por Streeter en 1930, defiende que existe un defecto en el desarrollo del disco embrionario y de la cavidad amniótica no relacionado con fuerzas de comprensión extrínsecas; estas áreas de tejido afectadas, se necrosan dando lugar a la formación de bandas fibrosas<sup>5,6,9</sup>. La mayoría de los autores están a favor de la teoría de Torpin descrita en 1965, quien sostiene que la ruptura primaria del saco amniótico con separación del corion sería la responsable de la reacción conectiva, con formación de bandas fi-

brasas que actuarían interfiriendo el desarrollo fetal por constricción o disrupción. A través de esta fisura del amnios, se reabsorbería el líquido amniótico por el corion separado del amnios, dando lugar a un oligoamnios secundario, causando en el feto un modelaje intrauterino, que podría explicar las malformaciones ortopédicas asociadas como el pie zambo o las abrasiones superficiales<sup>2,3,5,7-9</sup>. Sin embargo, la mayoría de las veces se produce la ruptura del amnios y del corion a la vez, con la consiguiente prematuridad o muerte fetal. Cuando la banda de constricción es grave, se puede provocar una gangrena intraútero o una verdadera amputación fetal<sup>2,5,8</sup>.

Ambos sexos suelen afectarse por igual en el SBCC, aunque coincidimos con Heifetz et al.<sup>10</sup> y Foulkes et al.<sup>2</sup>, que observan un predominio de varones, que podría explicarse, según ellos, debido a que por el mayor tamaño y movimientos fetales más vigorosos, los niños serían más propensos a la ruptura del amnios<sup>2,10</sup>. Característicamente no existen antecedentes familiares en este síndrome, aunque en el caso número 3 encontramos antecedentes de dos abortos.

Se ha demostrado que entre el 7 y el 14 % de los embarazos pretérmino suelen ser causados por el SBCC, como en el caso número 6 que presentó ruptura precoz de membranas y prematuridad. El bajo peso al nacimiento, la presentación de nalgas, la cesárea, la edad materna avanzada, la multiparidad, las enfermedades maternas durante el embarazo y la exposición a drogas, son factores de riesgo feto-materno a tener en cuenta<sup>2</sup>, como hemos encontrado en nuestra casuística.

Las manifestaciones clínicas del SBCC son muy variadas, afectando a la estructuras más distales de las extremidades, tanto superiores (las más frecuentes), como inferiores, tórax, abdomen y cuero cabelludo. Generalmente son múltiples, siendo los anillos de constricción de los dedos y/o manos y las amputaciones de algunos dedos, los hallazgos más frecuentes. El surco de constricción puede ser de profundidad variable, con un amplio espectro clínico que va desde la ausencia de afectación ósea hasta la amputación, pasando por la simple indentación de la cortical o la angulación ósea secundaria a la brida amniótica (Fig. 1)<sup>6,11-13</sup> hasta la más grave pseudoartrosis congénita<sup>6-8,14</sup>.



Fig. 1: imagen preoperatoria en la que se observa el surco de constricción con intenso linfedema distal del miembro inferior (caso 5).



Fig. 2: aspecto postoperatorio del caso 5 tras la corrección quirúrgica.



Fig. 2: aspecto postoperatorio del caso 5 tras la corrección quirúrgica.

Actualmente, aunque es posible el diagnóstico ecográfico prenatal del SBCC, no suele detectarse hasta después del nacimiento, salvo que existan malformaciones asociadas, como en nuestro caso<sup>1,3</sup>. Entre las anomalías congénitas destacan las ortopédicas, siendo las más frecuentes el pie equino-varo y metatarso varo, parálisis braquial obstétrica, sindactilias y braquidactilias<sup>2,8,15</sup>. Las malformaciones craneo-faciales están presentes en los casos más severos y suelen ser fisuras labio-palatinas, defectos en la línea media facial, encefalocele o defectos en el cuero cabelludo. Entre las cardiopatías congénitas asociadas están la dextrocardia, tetralogía de Fallot y ductus arterioso persistente<sup>2,3,5</sup>.

El tratamiento del SBCC es quirúrgico, estando indicado en los casos de impotencia funcional o por motivos estéticos. Existen varias técnicas quirúrgicas: nosotros utilizamos el tratamiento clásico que consiste en liberar o escindir la banda de constricción en profundidad mediante plastias cutáneas en Z múltiples de forma circular, en una sola etapa, que es la técnica utilizada por la mayoría de los autores<sup>12,16-18</sup>. Otros autores, para evitar según ellos el daño vascular, utilizan dos etapas con liberación parcial del anillo fibroso para descomprimir vasos y nervios y posteriormente, a las 2-3 semanas completan la escisión del anillo seguida de plastias en Z o en W, como la plastia en corona de Ombredanne<sup>6,9,13,19-22</sup>. Sin embargo Hall et al.<sup>18</sup> demostraron que se puede extirpar completamente el anillo de constricción sin interferir en la circulación distal del miembro.

Otra técnica utilizada es la escisión simple microquirúrgica del anillo de constricción con sutura término-terminal de los bordes. Según Lamesch (23) esta técnica deja una cicatriz lineal mucho más estética que las plastias en Z, que además presentan el riesgo de necrosis de los bordes. Además la disección minuciosa del tejido fibroso evita el riesgo de recidivas y al contrario de la Z-plastia, es una técnica más fácil y rápida de practicar en casos de urgencia en el período neonatal o de lactante debido al compromiso del paquete vásculo-nervioso.

Coincidimos con algunos autores<sup>7,8,15,17</sup> en que el tratamiento quirúrgico más aceptado del SBCC es la escisión quirúrgica del surco de constricción anular, junto con plastias en Z múltiples en una sola etapa: el mismo proporciona excelentes resultados tanto estéticos como funcionales, si se presta especial atención

a las posibles lesiones vasculo-nerviosas en los casos graves, que necesitan disección minuciosa hasta el plano óseo, como propone Lamesch<sup>23</sup>.

## Bibliografía

- Ferris NJ, Tien RD: Amniotic rupture sequence with "exencephaly": MR findings in a surviving infant. *AJNR* 15: 1030-1033; 1994.
- Foulkes GD, Reinker K: Congenital constriction band syndrome: a seventy-year experience. *J Pediatr Orthop* 14: 242-248; 1994.
- Burton DJ, Filly RA: Sonographic diagnosis of the amniotic band syndrome. *AJR* 156: 555-558; 1991.
- Crombleholme TM, Dickes K, Whitney TM, Alban B, Garmec S, Connelly RJ: Amniotic band syndrome in fetal lambs I: fetoscopic release and morphometric outcome. *J Pediatr Surg* 30: 974-978; 1995.
- Seidman JD, Abbondanzo SL, Watkin WG, Ragsdale B, Manz HJ: Amniotic band syndrome. *Arch Pathol Lab Med* 113: 891-897; 1989.
- Bourne MH, Klassen RA: Congenital annular constricting bands: review of the literature and a case report. *J Pediatr Orthop* 7: 218-221; 1987.
- Merino JH, Gutiérrez JM, Suárez J: Constrictive amniotic bands: a case report. *Pediatr Surg Int* 11: 196-197; 1996.
- Martinot-Duquennoy V, Bonneville H, Herbaux B, Pellerin P, Debeugny P: Congenital annular constricting band: a case report with pseudarthrosis and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 5: 380-384; 1995.
- La Capria A, Mongioy C, Baiosini F, et al.: Síndrome da briglie amniotiche. Considerazioni clinico-terapeutiche su tre casi. *Minerva Pediatr* 41: 529-533; 1989.
- Heifetz SA: Strangulation of the umbilical cord by amniotic bands: report of 6 cases and literature review. *Pediatr Pathol* 2: 285-304; 1984.
- Browne D: The pathology of congenital ring constrictions. *Arch Dis Child* 32: 517-520; 1957.
- Di Meo L, Mercer DH: Single-stage correction of constriction ring syndrome. *Ann Plast Surg* 19: 469-471; 1987.
- Bouche-Pillon MA, Lefort G, Daoud S: Maladie amniotique. A propos d'une série de 20 cas. *Chirurgie Pédiat* 28: 235-239; 1987.
- Tanguy AF, Dalens BJ, Boisgard S: Congenital constricting band with pseudarthrosis of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg* 77-A: 1251-1254; 1995.
- Weinzweig N, Barr A: Radial, ulnar and median nerve palsies caused by a congenital constriction band of the arm: single-stage correction. *Plast Reconstr Surg* 94: 872-876; 1994.
- Thambi Dorai CR: Ischaemic gangrene of leg due to ring constriction: a case report. *Med J Malaysia* 41: 173; 1986.
- Muguti GI: The amniotic band syndrome: single-stage correction. *Br J Plast Surg* 43: 706-708; 1990.
- Hall EJ, Johnson-Giebink R, Vasconez LO: Management of the ring constriction syndrome: a reappraisal. *Plast Reconstr Surg* 69: 532-534; 1982.
- Askin G, Ger E: Congenital constriction band syndrome. *J Pediatr Orthop* 8: 461-464; 1988.
- Zych GA, Ballard A: Congenital band causing pseudarthrosis and impending gangrene of the leg. *J Bone Joint Surg* 65-A: 410-413; 1983.
- Weeks PM: Radial, medial and ulnar nerve dysfunction associated with a congenital constriction band of the arm. *Plast Reconstr Surg* 69: 333-337; 1982.
- Stevenson TW: Release of circular constricting scar by Z-flaps. *Plast Reconstr Surg* 1: 39-42; 1946.
- Lamesch A: Le traitement des sillons de strictions: plastie en Z multiples circulaire ou excision multiple. *Chir Pediatr* 21: 411-413; 1980.

Trabajo aceptado para su publicación en julio de 1999

Dr. Fernando Vázquez Rueda  
c/Nicolás Albornoz nº7, 1º Dcha.  
E-14940-Cabra (CORDOBA)  
España