

Síndrome de bandas amnióticas en el desarrollo de las hendiduras faciales. Reporte de caso clínico

Carlos Eduardo Varela-Ibañez 1
 Daniel Medécigo-Costeira 2
 Diego Armando Ayala-González 3
 José Ernesto Miranda-Villasana 4

Amniotic band syndrome in the development of facial clefts. Clinical case report

RESUMEN

Introducción: el síndrome de bandas amnióticas abarca una variedad de anomalías congénitas que incluyen la deformación, disrupción y malformación de múltiples órganos. Este síndrome tiene diferentes manifestaciones clínicas al nacimiento, como anillos formados por la constricción de las bandas, amputaciones de extremidades y malformaciones craneofaciales. La incidencia es de aproximadamente 1 en 1,200- 15,000 nacidos vivos. **Objetivo:** realizar la descripción de un paciente femenino de 4 meses de edad que acude al servicio de cirugía oral y maxilofacial del Hospital del Niño DIF Pachuca, Hidalgo, México. La paciente presenta deformidad en la región geniana que se extiende desde el labio superior hasta la región infraorbitaria de lado derecho, pit paracomisural derecho y fisura Tessier 7. **Conclusión:** se da el diagnóstico final de deformidad maxilofacial a causa del síndrome de bandas amnióticas y la paciente recibe tratamiento médico-quirúrgico con un resultado satisfactorio.

Palabras clave: síndrome de bandas amnióticas; congénito; anomalías maxilofaciales; hendidura facial; pediatría.

ABSTRACT

Background: Amniotic band syndrome encompasses a variety of congenital anomalies which include deformation, disruption, or malformation of multiple organs, exhibiting different clinical manifestations at birth, such as rings formed by the constriction of the bands, limb amputations and craniofacial malformations. The incidence is approximately 1 in 1,200-15,000 live births. **Objective:** To describe a 4-month-old female patient who attends the oral and maxillofacial surgery service of the Hospital del Niño DIF Pachuca, Hidalgo, Mexico, presenting a deformity in the genian region that extending from the upper lip to the infraorbital region on the right side, right paracommissural pit and Tessier fissure 7. **Conclusion:** In the final diagnosis of maxillofacial deformity due to amniotic band syndrome, medical-surgical treatment is received with a satisfactory result.

Key words: Amniotic Band Syndrome; Congenital; Maxillofacial Abnormalities; Orofacial cleft; Pediatrics.

1. Odontólogo. Cirujano Maxilofacial. Jefe de Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital del Niño DIF. Pachuca, Hidalgo, México.

Contacto: cevi75@hotmail.com

 <https://orcid.org/0000-0001-9352-3481>

2. Odontólogo. Cirujano Maxilofacial. Médico adscrito del Servicio de Cirugía Maxilofacial. Hospital del Niño DIF. Pachuca, Hidalgo, México.

Contacto: daniel.medecigo@gmail.com

 <https://orcid.org/0000-0001-8674-4243>

3. Odontólogo. Residente de cuarto año de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Regional General Ignacio Zaragoza. ISSSTE-UNAM. Ciudad de México, México.

Contacto: diego.ago@outlook.com

 <https://orcid.org/0000-0003-0832-4424>

4. Odontólogo. Cirujano Maxilofacial. Jefe de Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Regional General Ignacio Zaragoza. ISSSTE-UNAM. Ciudad de México, México.

Contacto: ernestomiranda@prodigy.net.mx

 <https://orcid.org/0000-0003-2395-6366>

CITACIÓN SUGERIDA:

Varela-Ibañez CE, Medécigo-Costeira D, Ayala-González DA, Miranda-Villasana JE. Síndrome de bandas amnióticas en el desarrollo de las hendiduras faciales. Reporte de caso clínico. *Acta Odont Col.* 2022; 12(1): 72-79. Disponible en: <https://revistas.unal.edu.co/index.php/actaodontocol/article/view/97127>

 <https://doi.org/10.15446/aoc.v12n1.97127>

Recibido	Aprobado
08/07/2021	07/10/2021
Publicado	
15/01/2022	

Introducción

El síndrome de bandas amnióticas (SBA), también conocido como ADAM (por sus siglas en inglés para Amniotic, Deformity, Adhesions and Mutilations), abarca una variedad de anomalías congénitas que incluyen la deformación, disrupción y malformación de múltiples órganos (1). Esto debido a la ruptura del saco amniótico, el cual produce una serie de alteraciones asociadas a la formación de bandas de tejido fibroso mesodérmico (2). El síndrome exhibe diferentes manifestaciones clínicas al momento del nacimiento, tales como anillos formados por la constricción de las bandas y amputaciones de extremidades, junto con diversas malformaciones craneofaciales y anomalías toraco-abdominales (2, 3).

Según datos epidemiológicos recientes, la incidencia del SBA es de alrededor 1 en 1,200-15,000 nacidos vivos y no exhibe una preferencia especial por un género específico o raza (4); sin embargo, algunos estudios muestran una ligera preferencia por individuos afrocaribeños (3). La etiología del SBA no ha sido totalmente aclarada, pero probablemente tenga un origen genético.

Dos teorías han sido propuestas para explicar los factores etiológicos asociados con el síndrome. Primero, el “modelo intrínseco”, descrito por Streeter en 1930 (5), sugiere la existencia de una lesión temprana en el embrión con alteraciones en el disco germinal, que produce una respuesta inflamatoria del amnios adyacente, lo cual conlleva a la formación de las bandas fibrosas. Por otro lado, el “modelo extrínseco”, la teoría más aceptada, desarrollada por Torpin en 1968 (6), propone la existencia de una ruptura del amnios durante el periodo inicial del embarazo, lo que permite que el embrión o feto entre a la cavidad coriónica y logre un contacto con el lado coriónico del amnios; de tal forma, las estructuras fetales quedan atrapadas por los septos fibrosos.

Dentro de las anomalías craneofaciales más comunes y características de este síndrome están: defectos de la córnea, cavidad orbitaria, anencefalia, meningocele o encefalocele, colobomas palpebrales, malformación nasal, parálisis del nervio facial, micrognatismo, hendiduras faciales verticales u oblicuas, microtia, hiperodoncia, labio y paladar hendido (7-9).

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de cuatro meses de edad, producto de la primera gestación, con un peso al nacimiento de 3,3 kg, talla de 51 cm, APGAR 8/9. Al momento del parto la madre tenía 26 años. La ultrasonografía prenatal regular secuencial no presentaba datos relevantes específicos que informara de alguna anomalía fetal. Antecedentes sistémicos y perinatales de amenaza de aborto a los dos meses por infección de vías urinarias, el cual se remitió con tratamiento no específico, sin hemorragia anteparto y toxicomanías negadas. La madre acudió al servicio de urgencias médicas de pediatría al presentar dificultad con su alimentación, por lo que se realizó interconsulta al servicio de cirugía oral y maxilofacial del Hospital del Niño DIF Pachuca, Hidalgo, México. La paciente presentaba anillo constrictivo en región geniana que se extiende desde el labio superior hasta

la región infraorbitaria de lado derecho, pit paracomisural derecho y fisura Tessier 7 con mayor afectación hacia el lado izquierdo (Ver Figura 1).

Figura 1. Fotografías extraorales de la paciente.



A. Fotografía inicial frontal observándose anillo constrictivo en región geniana que se extiende desde el labio superior hasta la región infraorbitaria de lado derecho, pit paracomisural derecho y fisura Tessier 7 con mayor afectación hacia el lado izquierdo.

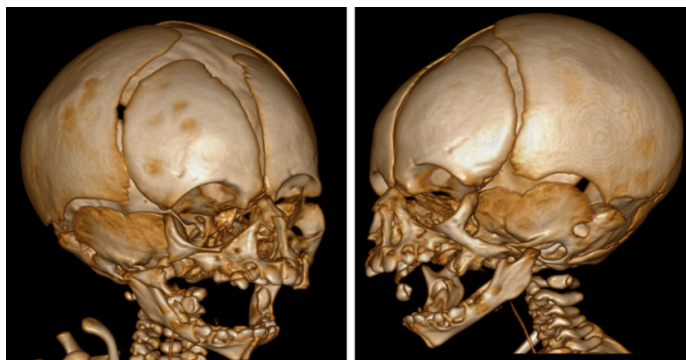
B. Fotografía inicial lateral derecha mostrando la extensión supero-lateral del anillo constrictivo hasta la región suborbitaria, pit paracomisural, y macrostomía. C. Fotografía inicial lateral izquierda de la fisura Tessier 7.

Fuente: Fotografías obtenidas del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial Hospital del Niño DIF, Pachuca, Hidalgo, México.

Tras la examinación física intraoral, se observaron sinequias en la región de la mucosa palatina de lado izquierdo, que se extienden hasta la comisura ipsilateral sin presencia de fondo vestibular del lado derecho; también se evidenció división de forma transversal del proceso alveolar a nivel de los molares maxilares bilaterales. Se solicitó una tomografía computarizada, en la cual se observó normocéfalo con adecuada formación de las fontanelas sin afectación craneal por la banda amniótica; en la vista palatina del maxilar se identificó división del maxilar de forma transversal a nivel de los molares bilaterales (Ver Figuras 2 y 3) y región mandibular sin malformaciones.

A partir del quinto mes de vida, se decidió protocolizar para procedimiento quirúrgico en dos tiempos quirúrgicos. El primero con la profundización vestibular y retiro de las sinequias intraorales, así como el cierre de la macrostomía; en un segundo tiempo quirúrgico se realizó la palatoplastia (Ver Figura 4).

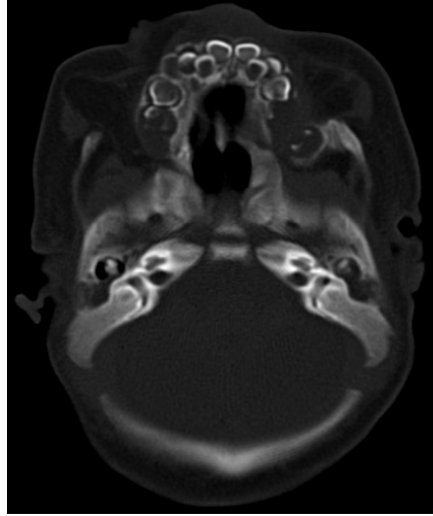
Figura 2. Reconstrucción tomográfica tridimensional.



Se observa: normocéfalo con adecuada formación de las fontanelas, sin afectación craneal por la banda amniótica, y hueso maxilar con división transversal a nivel de los molares bilateralmente.

Fuente: Tomografía computarizada con reconstrucción 3D de la base de datos del Hospital del Niño DIF, Pachuca, Hidalgo, México.

Figura 3. Vista axial de estudio tomográfico computarizado de la región palatina del maxilar.



Fuente: Tomografía computarizada de la base de datos del servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial Hospital del Niño DIF, Pachuca, Hidalgo, México.

Figura 4. Fotografía frontal postoperatoria a un 1 año de evolución



Fuente: Fotografías obtenidas del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial Hospital del Niño DIF, Pachuca, Hidalgo, México.

Consideraciones éticas

Todos los procedimientos realizados en el estudio que involucraron participantes humanos se ciñeron a los estándares éticos del comité de investigación institucional y/o nacional y con la Declaración de Helsinki 2013. Además, se siguieron los lineamientos éticos de la Norma Oficial Mexicana NOM-012-SSA3-2012, para protocolos de investigación en seres humanos y de la Norma Oficial Mexicana NOM-004-SSA3-2012, para el uso y confidencialidad de la historia clínica.

Discusión

El síndrome de bandas amnióticas, secuencia de bandas amnióticas o también conocida como secuencia de bandas amnióticas disruptivas (OMIM 217100), es un desorden congénito con manifestaciones muy variables, que pueden abarcar desde una simple cicatriz hasta la formación de anillos constrictivos en alguna parte del cuerpo (10). Las lesiones no están limitadas a alguna localización específica del cuerpo o topología y, además, la frecuencia de los segmentos que están afectados son muy variables (11).

Los estudios realizados por Davies et al. (12, 13) reportaron que las deformidades faciales representan el 48% (incluyendo hendiduras faciales, labio y paladar hendido) y encefalocele del 35,4%. Por otro lado, la gran mayoría de los casos son esporádicos y el patrón hereditario o etiología no está bien descrita (14).

Existe la clasificación de Coady y Rayan que soporta el diagnóstico del SBA, la cual incluye cuatro tipos de lesiones y considera la presencia de al menos una de las siguientes: a) anillo constrictivo, b) deformidad a causa de anillos constrictivos con o sin linfedema distal, c) anillos constrictivos con sindactilia o acrosindactilia y d) amputación (15, 16). La división craneofacial ha sido observada como un hallazgo aislado (ausencia de anillos constrictivos en las extremidades). Becerra-Solano et al. (10) propusieron un quinto criterio manifestado por una afectación craneofacial causando hendiduras faciales y/o encefalocele.

Diversos factores de riesgo maternos han sido descritos, incluyendo una edad temprana de la madre (menos de 19 años), embarazos (más frecuente en primigestas que en multigestas), bajo nivel socioeconómico, trabajo prematuro (17), consumo de cocaína y abuso del alcohol (18, 19), tabaquismo (15 cigarrillos por día) (20, 21), procedimiento de obstetricia como amniocentesis, cirugía láser fetal para transfusión feto-feto (12, 22) o, por último, vivir en lugares localizados a más de 2000 metros sobre el nivel del mar (14,23).

Basado en la teoría ectodérmica-mesodérmica (11), se sugiere que la distribución de las deformidades en el SBA puede tener una relación con la cresta Wolffiana (CW). La CW está formada por tejido ectodérmico dispuesto alrededor del cuerpo del embrión, sobre la cabeza y extremidades, aparece alrededor de la formación de las 30 somitas. Es una estructura embrionaria especializada involucrada en la formación de las estructuras craneofaciales y de las extremidades (24).

Una combinación de lesiones vasculares, endógenas y externas pueden converger en el daño al ectodermo, lo cual provoca una mala cicatrización o disrupción. Por esa razón, resulta necesario un evento externo (hipoxia, inflamación e infección) que provoque un vasoespasmo y una disminución de la saturación de oxígeno tisular en el feto junto con una predisposición genética (probablemente debido a alteraciones en los genes asociados con la fibrinólisis o la inducción del colágeno) (10).

La afectación craneofacial en el SBA es una condición rara, el labio y paladar hendido con hendiduras faciales atípicas en el espectro a lo largo del eje Tessier 3-7 con defectos oculares son los hallazgos más distintivos (25).

La estrategia en el manejo del SBA depende de la extensión de las anomalías asociadas. El tratamiento es generalmente quirúrgico con un abordaje personalizado en cada caso; la

referencia más recomendada es el uso de Z plastias o W plastias después de la excisión de las bandas de constricción, en un abordaje de uno o dos intervenciones (26).

Agradecimientos

Agradecimiento especial al Dr. Eduardo Varela Ibáñez y el Dr. Daniel Medécigo Costeira, por ser partícipes en la formación académica y personal de los residentes y a la administración del Hospital del Niño DIF Pachuca, Hidalgo.

Contribuciones de los autores

Todos los autores participaron en la realización de este estudio. Diego Armando Ayala González diseñó el estudio y redactó el primer borrador del manuscrito. Daniel Medécigo Costeira realizó el análisis del estudio y correcciones. Eduardo Varela Ibáñez verificación y estructura de caso clínico. José Ernesto Miranda Villasana hizo la redacción del segundo borrador del manuscrito. Todos los autores leyeron y aprobaron el manuscrito final.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Referencias

1. Seeds JW, Cefalo RC, Herbert WNP. Amniotic band syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 1982; 144(3): 243–248. [https://doi.org/10.1016/0002-9378\(82\)90574-9](https://doi.org/10.1016/0002-9378(82)90574-9)
2. Hotwani K, Sharma K. Oral Rehabilitation for Amniotic Band Syndrome: An Unusual Presentation. *Int J Clin Pediatr Dent.* 2015; 8(1): 55–57. <https://dx.doi.org/10.5005%2Fjp-journals-10005-1283>
3. Koskimies E, Syvänen J, Nietosvaara Y, Mäkitie O, Pakkasjärvi N. Congenital constriction band syndrome with limb defects. *J Pediatr Orthop.* 2015; 35(1): 100–103. <https://doi.org/10.1097/bpo.0000000000000206>
4. Doi Y, Kawamata H, Asano K, Imai Y. A Case of Amniotic Band Syndrome with Cleft Lip and Palate. *J Maxillofac Oral Surg.* 2011; 10(4): 354–356. <https://dx.doi.org/10.1007%2Fs12663-011-0174-4>
5. Cortez–Ortega C, Garrocho–Rangel JA, Flores–Velázquez J, Ruiz–Rodríguez S, Noyola–Frías MÁ, Santos–Díaz MÁ, *et al.* Management of the Amniotic Band Syndrome with Cleft Palate: Literature Review and Report of a Case. *Case Rep Dent.* 2017; 2017: 7620416. <https://doi.org/10.1155/2017/7620416>

6. [Torpin R](#). Fetal Malformations Caused by Amnion Rupture During Gestation. *South Med J*. 1970; 43(3): 141–143. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.44.233.141-a>
7. [Coyle S](#), [Karp JM](#), [Shirakura A](#). Oral rehabilitation of a child with amniotic band syndrome. *J Dent Child*. 2008; 75(1): 74–79.
8. [Das D](#), [Das G](#), [Gayen S](#), [Konar A](#). Median facial cleft in amniotic band syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2011; 18: 192–194. <https://doi.org/10.4103/0974-9233.80713>
9. [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. <https://doi.org/10.1016/j.stomax.2007.08.004>
10. [Becerra-Solano LE](#), [Castañeda-Cisneros G](#), [Corona-Rivera JR](#), [Díaz-Rodríguez M](#), [Figuera LE](#), [López-Muñoz E](#), *et al*. Severe Craniofacial Involvement due to Amniotic Band Sequence. *Fetal Pediatr Pathol*. 2018; 37(1): 27–37. <https://doi.org/10.1080/15513815.2017.1392663>
11. [Hunter AGW](#), [Seaver LH](#), [Stevenson RE](#). Limb-body wall defect. Is there a defensible hypothesis and can it explain all the associated anomalies? *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2011; 155(9): 2045–2059. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.34161>
12. [Davies BR](#), [Giménez-Scherer JA](#). Comparison of the amniotic band disruption complex with acardiac twins does not support its vascular origin. *Fetal Pediatr Pathol*. 2007; 26(2): 87–99. <https://doi.org/10.1080/15513810701448466>
13. [Davies BR](#), [Giménez-Scherer JA](#), [Hernández-Sierra JF](#). Fetal amniotic adhesions. Their topographic concordance with regionally clustered malformations. *Arch Med Res*. 2001; 32(1): 48–61. [https://doi.org/10.1016/s0188-4409\(00\)00260-5](https://doi.org/10.1016/s0188-4409(00)00260-5)
14. [Orioli IM](#), [Ribeiro MG](#), [Castilla EE](#). Clinical and epidemiological studies of amniotic deformity, adhesion, and mutilation (ADAM) sequence in a South American (ECLAMC) population. *Am J Med Genet*. 2003; 118A(2): 135–145. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.10194>
15. [Coady MSE](#), [Moore MH](#), [Wallis K](#). Amniotic band syndrome: The association between rare facial clefts and limb ring constrictions. *Plast Reconstr Surg*. 1998; 101(3): 640–649. <https://doi.org/10.1097/00006534-199803000-00010>
16. [Rayan GM](#). Ectopic implantation of constriction band intrauterine digital amputation. *Plast Reconstr Surg*. 2001; 107(4): 1000–1002. <https://doi.org/10.1097/00006534-200104010-00015>

17. Lowry RB, Bedard T, Sibbald B. The prevalence of amnion rupture sequence, limb body wall defects and body wall defects in Alberta 1980–2012 with a review of risk factors and familial cases. *Am J Med Genet Part A*. 2017; 173(2): 299–308. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.38016>
18. Viscarello RR, Ferguson DD, Nores J, Hobbins JC. Limb-body wall complex associated with cocaine abuse: Further evidence of cocaine's teratogenicity. *Obstet Gynecol*. 1992; 80(3 Pt 2): 523–526.
19. Luehr B, Lipsett J, Quinlivan JA. Limb-body wall complex: A case series. *J Matern Neonatal Med*. 2002; 12(2): 132–137. <https://doi.org/10.1080/jmf.12.2.132.137>
20. Werler MM, Louik C, Mitchell AA. Epidemiologic analysis of maternal factors and amniotic band defects. *Birth Defects Res Part A - Clin Mol Teratol*. 2003; 67(1): 68–72. <https://doi.org/10.1002/bdra.10001>
21. Guzmán–Huerta ME, Muro–Barragán SA, Acevedo–Gallegos S, Velázquez–Torres B, Gallardo–Gaona JM, Ramírez–Calvo JA, *et al*. Amniotic band sequence: Prenatal diagnosis, phenotype descriptions, and a proposal of a new classification based on morphologic findings. *Rev Investig Clin*. 2013; 65(4): 300–306.
22. Winer N, Salomón LJ, Essaoui M, Nasr B, Bernard JP, Ville Y. Pseudoamniotic band syndrome: a rare complication of monochorionic twins with fetofetal transfusion syndrome treated by laser coagulation. *Am J Obstet Gynecol*. 2008; 198(4): 393.e1–393.e5. <https://doi.org/10.1016/j.ajog.2007.09.030>
23. Castilla EE, López–Camelo JS, Campaña H. Altitude as a risk factor for congenital anomalies. *Am J Med Genet*. 1999; 86(1): 9–14. [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1096-8628\(19990903\)86:1%3C9::aid-ajmg3%3E3.0.co;2-x](https://doi.org/10.1002/(sici)1096-8628(19990903)86:1%3C9::aid-ajmg3%3E3.0.co;2-x)
24. O'Rahilly R, Gardner E. The timing and sequence of events in the development of the limbs in the human embryo. *Anat Embryol*. 1975; 148(1): 1–23. <https://doi.org/10.1007/BF00315559>
25. Lies S, Beckwith T, Mills J, Butler L, Ezaki M, Oishi S. Case series: Amniotic band sequence with craniofacial abnormalities. *Birth Defects Res*. 2019; 111(19): 1494–1500. <https://doi.org/10.1002/bdr2.1576>
26. 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.