

HOSPITAL GINECOBISTETRICO "RAMON GONZALEZ CORO"

Craneosinostosis y sindactilia por anomalada de bandas amnióticas. Presentación de un caso

Por los Dres.:

FERNANDO DOMINGUEZ DIEPPA*, LIANE BORBOLLA VACHER**, ENZO DUEÑAS GOMEZ***, SILVIA PORTO RODRIGUEZ* y JORGE GARCIA AROZARENA****

Domínguez Dieppa, F. y otros. *Craneosinostosis y sindactilia por anomalada de bandas amnióticas. Presentación de un caso.* Rev Cub Ped 56: 3, 1984.

Se informa el caso de un paciente afecto de craneosinostosis y sindactilia por anomalada de bandas amnióticas, afección de etiología aún desconocida, esporádica, diagnosticado en el servicio de neonatología del hospital "Ramón González Coro" de la Ciudad de La Habana. Se realizan algunos comentarios con respecto a los conocimientos actuales que se tienen de dicha entidad, la que no implica riesgo para la descendencia al no tener, según parece, un carácter genético.

INTRODUCCION

Desde el año 1982, el departamento de neonatología del hospital "Ramón González Coro" y el departamento de citogenética del hospital "William Soler" han emprendido el estudio de las malformaciones mayores múltiples, dado que las mismas en la actualidad revisten un gran interés desde el punto de vista médico.

En el transcurso de este estudio se diagnosticó un paciente afecto de craneosinostosis y sindactilia por anomalada de bandas amnióticas, esta entidad fue llamada anomalada por *Smith*,¹ y es de causa desconocida, generalmente esporádica, no tiene carácter hereditario, llamando la aten-

-
- * Especialista de I grado en neonatología.
 - ** Doctora en Ciencias Médicas. Jefe del servicio de citogenética. Hospital "William Soler".
 - *** Especialista de I grado en pediatría. Jefe del servicio de neonatología del hospital "Ramón González Coro".
 - **** Especialista de I grado en radiología. Jefe del departamento de rayos X del hospital pediátrico de "Centro Habana".

ción la presencia de múltiples anomalías en el recién nacido. En nuestro medio no se ha informado previamente ningún otro caso, por lo que se considera útil la comunicación de éste junto a algunos comentarios respecto a la entidad.

Presentación del caso

Historia clínica 14 181. Recién nacido de A.E.G., del sexo masculino y de la raza blanca, atendido en el departamento de neonatología del hospital "González Coro" por malformaciones de miembros. Antecedentes: padre de 24 años; madre de 24 años; APF de hipertensión arterial; no existen embarazos anteriores; toxemia gravídica leve, fue clasificada así como gestante de alto riesgo obstétrico. Edad gestacional de 38 semanas; tiempo de rotura de membranas aproximadamente de 6 horas; características del líquido amniótico: meconial (XX); cesárea por presentación pelviana con mala actitud fetal; tiempo total de trabajo de parto: 5 horas; anestesia regional; cordón y placenta normales; puntaje de Apgar al minuto de 9 y a los 5 minutos de 9 (figuras 1,2,3,4 y 5).

Peso al nacer: 3 005 gramos, talla: 45 cm, circunferencia cefálica: 34 cm.

Al examen físico buena vitalidad, llanto fuerte, coloración rosada.

Amputación al nivel del tercio superior del antebrazo izquierdo con protrusión del tejido óseo al hacerse retracción de la piel del muñón hacia atrás. Sindactilia de 2do y 3er dedos de la mano derecha, con amputación parcial de 1ro, 2do y 3er dedos de esa misma mano.



Figura 1

Paciente afecto de anomalada de bandas amnióticas.



Figura 2

Cráneo con predominio del diámetro antero-posterior.

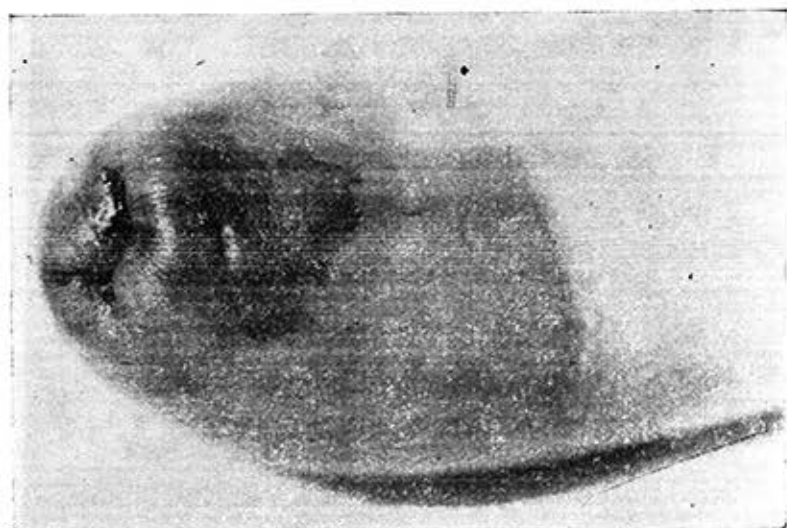


Figura 3

Muñón de antebrazo izquierdo por donde hacen protrusión fragmento proximal de cúbito y de radio.



Figura 4

Mano derecha con amputación parcial de 1ro., 2do. y 3er. dedos, nótese la pseudosindactilia al nivel de los dedos 2 y 3.



Figura 5

Surco de constricción al nivel del 3er. dedo del pie derecho. Amputación parcial de varios dedos en ambos pies.



Figura 6

Escafocefalia con cierre precoz de la sutura sagital. Fosa posterior plana. Angulo basal aumentado.



Figura 7

Focomelia por amputación del antebrazo izquierdo, existiendo sólo el muñón proximal del cúbito y radio.



Figura 8

Sindactilia de dedos 1, 2 y 3 de la mano derecha, las cuales presentan solamente su falange proximal y un diminuto centro de osificación para las falanges distales en el primero y tercer dedos.

Amputación parcial de 1ro y 2do dedos del pie derecho.

Amputación parcial de 1ro, 2do y 3er dedos del pie izquierdo.

Surcos de constricción al nivel del dedo grueso de la mano derecha, en la primera falange y al nivel del 3er dedo del pie derecho, entre la primera y la segunda falange.

Se observa también un resto necrótico de 2da falange del primer dedo del pie derecho, unido por un fino tejido fibroso al resto de ese dedo.

Cráneo escafocefálico con predominio del diámetro anteroposterior.

Prominencia frontal, aplanamiento parietal bilateral y occipucio prominente.

Amplio angioma plano fronto-nasal. Epicanto interno ligero. Implantación baja de orejas y sobrenrollamiento del hélix en ambas.

Genitales externos normales.

Resto del examen físico sin otras alteraciones.

Estudio radiológico del cráneo: escafocefalia en relación con cierre precoz de la sutura sagital. No hay alteraciones óseas, ni calcificaciones. La fosa posterior es plana y el ángulo basal está aumentado (figura 6).

Radiografías de miembros superiores: focomelia por amputación del antebrazo izquierdo donde existe sólo el muñón proximal del cúbito y radio. Sindactilia del 1ro, 2do y 3er dedos de la mano derecha, los cuales presentan solamente su falange proximal y un diminuto centro de osificación para las falanges distales en el 1er y 3er dedos (figuras 7 y 8).

Radiografía de miembros inferiores: en los huesos largos no hay alteraciones óseas.

Sindactilia de todos los artejos en ambos pies, los cuales aparecen amputados, existiendo solamente la falange proximal en los mismos.

Evolución

El paciente se mantuvo en condiciones favorables, aunque al principio de su hospitalización presentó secreción amarilla por el muñón del antebrazo izquierdo, donde se aisló *Staphylococcus aureus* Coag. (+). El hemocultivo fue negativo. Se trató con antibioticoterapia por espacio de 10 días. El aumento de peso fue normal hasta el alta, a las tres semanas de nacido.

COMENTARIOS

La anomalada de bandas amnióticas presenta un cuadro clínico caracterizado por bandas fibrosas que pueden ser visibles al momento del nacimiento, anillos de constricción, amputaciones, fisuras faciales, malformaciones craneales severas y una variedad especial de sindactilia que se ha denominado pseudosindactilia, porque queda libre la parte proximal y la fusión afecta a la parte distal.²

La teoría más actual en la patogenia de la entidad es la que fue planteada por *Torpin*,³ quien señala que el defecto primario está en la ruptura del amnios, permaneciendo el corion intacto y de este modo las bandas fibrosas aparecen como fenómeno secundario. Dichas bandas pueden adherirse a la cara y producirse así fisuras y a veces encefalocele asimétrico.

También se han informado como defectos asociados: escoliosis, gastroquiasis y desarrollo incompleto de miembros.⁴ Existen también algunas variedades de craneosinostosis con sindactilia que son el resultado de anomalada de bandas amnióticas, tal como se ha informado por *Pérez Comas*⁵ en una variedad de acroencefalosindactilia (pseudo-Apert) asociada con amputaciones varias en extremidades y deformidades esqueléticas. En el caso nuestro, la craneosinostosis es debida al cierre precoz de la sutura sagital, lo que se expresa clínicamente como escafocefalia.

En algunos casos las bandas fibrosas han sido notadas en los sitios de constricción, a veces mostrándose dichas bandas unidas aún al amnios. Cuando están presente estas bandas se suelen necrosar un tiempo después del nacimiento, tal como se observa en el caso presentado por nosotros.

Desde el punto de vista del consejo genético debe insistirse con los padres que la anomalada observada no produce problemas para la descendencia, al no tener carácter genético. Sin lugar a dudas se requieren esfuerzos ulteriores para tratar de precisar la etiología verdadera y poder evitarse así el nacimiento de un paciente con estas malformaciones mayores múltiples descritas, ya que solamente el tratamiento quirúrgico plástico puede ser indicado como elemento auxiliar frente a los anillos de constricción característicos de este síndrome.

SUMMARY

Domínguez Dieppa, F. et al. *Craniosynostosis and syndactilia by amniotic bands anomalad. Presentation of a case.* Rev Cub Ped 56: 3, 1984.

The case of a patient with craniosynostosis and syndactilia by amniotic bands anomalad is reported. Such sporadic affection whose etiology is yet unknown, was diagnosed at

the Department of Neonatology, "Ramón González Coro" Hospital, Havana City. Some commentaries with regard to present knowledges about such entity are stated. There is not risk for offsprings since this entity looks like not being genetical in character.

RÉSUMÉ

Domínguez Dieppa, F. et al. *Craniosynostose et syndactylie par anomalie des brides amniotiques. A propos d'un cas.* Rev Cub Ped 56: 3, 1984.

Il s'agit d'un patient atteint de craniosynostose et de syndactylie par anomalie des brides amniotiques, affection à étiologie encore inconnue, sporadique, diagnostiqué dans le service de néonatalogie de l'hôpital "Ramón González Coro", de La Havane-Ville. On fait des remarques à propos des connaissances actuelles concernant cette entité qui n'entraîne pas de risque pour la descendance, car il semble qu'elle n'a pas de caractère génétique.

BIBLIOGRAFIA

1. *Smith, D. W.* Amniotic Band Anomalads. En: Recognizable Patterns of Human Malformations. Genetic, Embryologic and Clinical Aspects. 2nd. ed., Philadelphia, W. B. Saunders, 1976.
2. *Jones, K. L. et al.*: A pattern of craniofacial and limbs defects secondary to aberrant tissue bands. *J Pediatr* 84: 90, 1974.
3. *Torpin, R.*: Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation. Springfield Ill. Charles C. Thomas Publishers, 1968.
4. *Torpin, R.*: Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol* 91: 65, 1965.
5. OPS: Genética craneofacial. Washington, Salinas Ed., 1979.

Recibido: 18 de mayo de 1983.

Aprobado: 29 de julio de 1983.

Dr. *Fernando Domínguez Dieppa*

Dpto. de Neonatología. Hospital "R. González Coro"

Calle 21 e/ 4 y 6, Vedado, Ciudad Habana.