

Síndrome de Bidas Congénitas. Consideraciones Anestésicas

Dr. Miguel Reyes-Aveleyra*, Dra. Delia Borunda Valenzuela**, Dr. Víctor M. Whizar-Lugo*,
Dr. Juan Anzorena-Vallarino*,

*Servicios Profesionales de Anestesiología y Medicina del Dolor

Centro Médico del Noroeste

Tijuana B.C., México

dr_mike0803@hotmail.com

** Práctica privada

Mexicali B.C., México

Resumen

El síndrome de bandas amnióticas (SBA) también se denomina ADAM por sus siglas en Inglés *Amniotic Deformity, Adhesions, Mutilations*. Otras denominaciones son constricción por anillos congénitos, complejo de disrupción por bandas amnióticas, o defecto congénito transverso. Es una entidad sindromática bien descrita que incluye varias deformaciones congénitas. Desde anomalías craneofaciales hasta malformaciones de las extremidades; anillos constrictivos, acrosindactilias, amputaciones por membranas amnióticas, anomalías del cráneo, de la cara, de las paredes corporales, y de los órganos internos. Algunas de estas anomalías son complejas y en ocasiones fatales. Hay algunas teorías para explicar el SBA, pero existen aún muchas dudas sobre su etiología. Se informa el manejo anestesiológico de una adolescente mexicana de 17 años de edad con SBA que requirió tratamiento odontológico extensivo bajo anestesia general. Después de una evaluación anestésica integral, se le premedicó con midazolam y atropina y se aplicó lidocaína en las fosas nasal y cavidad orofaríngea. La inducción se hizo con sevoflorano-oxígeno por mascarilla facial y fentanilo. Se intubó al segundo intento a través de la nariz y la anestesia se mantuvo con sevoflorano-oxígeno-fentanil-rocuronio. Se extubó al final de la cirugía y se envió a casa 5 horas después.

Los pacientes con SBA deben de ser considerados con vía aérea difícil.

Palabras clave: Síndrome de bandas amnióticas, anestesia

Abstract

Amniotic band syndrome is also named ADAM (*Amniotic Deformity, Adhesions, Mutilations*) syndrome. It is also recognized as congenital ring constriction, amniotic band disruption complex, or congenital transverse defect. It is a well-described clinical syndromatic entity, which includes several congenital deformities. From craniofacial anomalies to limbs malformations; constriction rings, acrosyndactylies and amniotic amputations. Anomalies of the skull, face, body wall and internal organs, sometimes complex and lethal, are significantly linked with ADAM. There are several theories to explain ADAM, but there are doubts on its etiology. We report the perianesthetic management of a 17 years old female Mexican patient with ADAM syndrome who required an extensive dental rehabilitation under general anesthesia. After a complete cautious evaluation, premedication with midazolam-atropine, nasal and oral lidocaine spray, anesthesia induction was performed with sevoflourane administered via a facial mask, and i.v. fentanyl. A Murphy 6 endotracheal tube was inserted through her nose at the second intent. No muscle relaxants were admistered for intubation. Anesthesia was maintained with sevoflourane-oxygen-fentanyl and rocuronium, without complication. At the end of anesthesia, the nasotracheal tube was retired without complications, and the patient was sent home after five hours in recovery area.

Patients ADAM syndrome should be always considered as difficult airway management.

Key words: ADAM syndrome, anesthesia

Introducción

Los pacientes con alteraciones craneofaciales presentan características físicas que les confieren la posibilidad de tener un manejo difícil de su vía aérea. Existen numerosos síndromes que implican alteraciones de la vía aérea como Pierre-Robin, disostosis mandibulofacial, microsomnia hemifacial, disostosis craneofacial, síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Down, de Klippel-Feil, etcétera. El síndrome de bridas amnióticas (SBA), también conocido como síndrome de ADAM por sus siglas en inglés *Amniotic Deformity, Adhesions, Mutilations*, es otra de las malformaciones congénitas sindrómicas que puede acompañarse con una vía aérea de manejo difícil. Se trata de un complejo conjunto de alteraciones congénitas con incidencia tan variable como 1:200 a 1:15,000 recién nacidos vivos.^{1,2} SBA corresponde a la formación de anomalías congénitas por disrupción, es decir, son defectos formados durante el embarazo que son secundarios a alguna interferencia intrínseca en un proceso de desarrollo que originalmente era normal.^{3,4,5} La ruptura prematura del amnios es con mucho la causa más frecuente de anomalías fetales por disrupción, donde la naturaleza y severidad de estas malformaciones se relacionan con el tiempo de la gestación.⁶ La presencia de bridas fibrosas de origen corioamniótico en la placenta es el elemento común que permite agrupar estas anomalías con el término de SBA.⁶ La ruptura del amnios en una etapa prematura del embarazo se ha relacionado a múltiples condiciones: malformaciones del útero, enfermedades de la colágena, trauma obstétrico, cirugía no obstétrica durante el embarazo, ingesta de fármacos (clomifeno, anticonceptivos), amniocentesis, o inclusive rupturas primarias.⁶ El objetivo de este artículo es mostrar las imágenes y un videoclip de una adolescente con SBA que fue manejada en nuestro grupo privado de anestesiología y discutir el abordaje de la vía aérea difícil de este tipo de pacientes, así como el manejo anestesiológico.

Descripción del caso

Femenino de 17 años de edad, ASA 2, 37.5 kg, presión arterial 100/60, frecuencia cardíaca 96, respiratoria 18, saturación 97%, perímetro cefálico de 49 cm. Se observaron varias anomalías craneofaciales las cuales se ilustran en la



Figura 2. Alteraciones odontológicas de la paciente. Note el paladar ojival y la configuración anómala de ambos maxilares y la implantación dental que motivó la cirugía.

figura 1; hundimiento parietal, exoftalmos, hipertelorismo, implantación baja de los pabellones auriculares, puente nasal aplanado y desviado, obstrucción parcial de las narinas, hipoplasia malar bilateral, micrognatia, paladar ojival alto, protrusión dental, con hiperemia y edema de las encías. (Figuras 1 y 2)

Mallampati 2, Patil Aldrete 6.5 cm. Tórax y abdomen normales. La extremidades con las cicatrices de las cirugías para liberar las bridas congénitas, con amputación de los dedos 4to y 5to derechos y de los orfejos 3ro y 5to izquierdos. Los exámenes preoperatorios, electrocardiograma y radiografía de tórax fueron normales. Una radiografía lateral de cráneo mostró la inserción inapropiada dental, con protrusión de los dientes frontales y micrognatia (Figura 3).

Entre sus antecedentes de importancia se encontró que fue producto del primer embarazo, durante el cual tuvo un control prenatal adecuado, con parto prematuro, pesando al nacer 1.6 kg, con múltiples anomalías craneofaciales y de las extremidades secundarias a bridas amnióticas que requirieron múltiples cirugías para liberación de bridas en cráneo, cara, en ambas manos, y en el tobillo izquierdo. Su crecimiento y desarrollo fue inapropiado iniciando deambulación hasta los 4 años de edad, acompañado de retraso psicomotor. La paciente fue programada para tratamiento odontológico integral. Se prepararon los dispositivos usuales para el manejo de vía aérea difícil y se invitaron anestesiólogos con experiencia en el manejo de pacientes pediátricos con síndromes craneofaciales. Se premedicó con 7.5 mg de



Figura 1. Alteraciones faciales de la paciente, las cuales son características del síndrome de SBA.



Figura 3. Note la implantación anómala dental con franca protrusión y la micrognatia.

midazolam oral, atropina 0.5 mg i.v., se canalizó una vena periférica con solución Ringer lactado, se hizo monitoreo tipo 1. Se aplicó lidocaína en spray en ambas narinas y en la cavidad orofaríngea. La inducción anestésica se hizo con mascarilla facial con 3 Lt de oxígeno al 100%, sevoflorano 6%, 50 µg de fentanilo i.v. Sin relajantes musculares. Con la paciente dormida se reevaluó la vía aérea encontrando un Comarck-Lehane 2. Se realizó intubación nasotraqueal al segundo intento con sonda de Murphy 6, inflando el globo con 2 mL de aire. El mantenimiento de la anestesia se hizo con oxígeno-sevoflorano 2%, rocuronio 15 mg, fentanilo fraccionado en dosis total de 200 µg. Se mantuvo con ventilación mecánica controlada con volumen corriente de 350 mL. La cirugía odontológica duro 145 minutos, y la anestesia transcurrió sin incidentes, con recuperación normal con Aldrete 9. Se pasó a recuperación y fue dada de alta domiciliaria a las 5 horas post anestesia. La figura 4 muestra la paciente con intubación nasotraqueal.

Discusión

Las corrientes etiológicas del SBA apoyan por un lado a las malformaciones debido a defectos citogenéticos⁷ y por otra parte los productos pretérmino, la ruptura prematura de membranas prolongada, corioamnioititis, la incompetencia cervical, cirugía del cérvix, amniocentesis, polihidramnios, gestación múltiple son factores importantes que se asocian a este síndrome.^{8,9} La teoría más aceptada para explicar las malformaciones de estos pacientes fue propuesta por Torpin en 1965,¹⁰ quien mencionó que la ruptura prematura del amnios, según la etapa de la gestación, produce efectos disruptivos en el producto. Cuando la ruptura es muy temprana el defecto se propaga rápido y puede llegar a la zona donde el cordón umbilical se inserta en la placenta. La ruptura del amnios facilita el paso del líquido a la interfase amniocoriónica y el embrión se expone a la superficie interna de la cavidad coriónica, lo que estimula la proliferación de bandas de mesénquima adherentes. Cuando estas bandas



Figura 4. Vistas en diversos ángulos de la intubación nasotraqueal. Note la micrognatia y la severa protrusión dental con un paladar ojival.

o bridas amnióticas se pegan a la superficie gelatinosa del embrión atrapan y estrangulan las estructuras fetales probando compresión con isquemia y necrosis.^{6,11}

Otra teoría¹² considera que la fuerza mecánica de las bandas amnióticas, además de comprometer la circulación fetal también interfiere con el desarrollo del disco germinal, lo cual puede alterar la embriogénesis en periodos iniciales del embarazo, antes del día 26 después de la concepción, y con el establecimiento de una circulación embrionaria efectiva. Esta teoría descrita inicialmente en 1930 por Streeter,¹³ podría

explicar los casos con anomalías craneales por interferencia en el cierre del neuroporo anterior o migración de los tejidos de la cresta neural cefálica y algunos otros con anomalías internas, como defectos del cierre de paredes corporales o defectos cardíacos.^{6,14}

Otros reportes asocian dichas anomalías al uso de fármacos durante la embriogénesis como son el bisoprolol y algunas drogas antimigrañosas.⁸ La patogénesis se asocia a una disrupción del saco amniótico que permite la comunicación de membrana con líquido, además de una preexistente debilitación intrínseca de membrana debido a alteración citogenética.^{6,9,15}

Estos pacientes con SBA tienen varias indicaciones quirúrgicas relacionadas con su patología, en especial cirugías ortopédicas, de cirugía plástica y odontológica, y pueden requerir cirugía desde antes del nacimiento, recién nacidos o etapas posteriores.¹⁵⁻²¹

Existen múltiples artículos sobre cirugía y anestesia intrauterina para corrección de bridas amnióticas, pero no encontramos información sobre el manejo anestésico de pacientes adolescentes con SBA y la presencia de vía aérea difícil. En las consideraciones anestésicas de estos enfermos se debe de enfatizar el manejo de la vía aérea difícil, contando con el equipo y personal calificado para el mismo, al igual que en otros síndromes craneofaciales.^{22,23} En nuestra paciente se hizo un manejo anestésico convencional: en la premedicación anestésica se utilizó una benzodiazepina y atropina para mantener a nuestra paciente sedada y con amnesia para el proceso de inducción anestésica con mascarilla facial, al igual que tener una cavidad oral con pocas secreciones. Al igual que en el manejo de pacientes con otras alteraciones craneofaciales se recomienda bloqueadores de los receptores H₂, y el mantenimiento puede ser como en nuestro caso, con fentanilo, halogenado y rocuronio. Es importante proteger las corneas durante el periodo perianestésico. La inducción inhalatoria es la más recomendable, evitando el uso de relajantes musculares por la posibilidad de dificultad durante la intubación traqueal. Para el mantenimiento se pueden utilizar los agentes halogenados usuales con o sin opioides complementarios, añadiendo relajante muscular de acuerdo al tipo de cirugía. En el postoperatorio inmediato se debe siempre de considerar la posibilidad de obstrucción de la vía aérea, en especial en los casos de cirugía oral o nasal, por lo cual es mandatorio establecer un plan preventivo con monitoreo estrecho de la función ventilatoria. Es importante tener presente que el SBA puede asociarse hasta en el 15% con cardiopatías congénitas, en especial con hipertrofia auricular, en mayor grado con la presencia de casos con hipoplasia pulmonar,¹⁴ situación que no ocurrió en esta enferma. En casos con alteraciones del sistema nervioso central y retraso psicomotor, se enfatiza la importancia de la preoxigenación.

En conclusión, los pacientes con SBA tienen alteraciones morfológicas craneofaciales que obligan a anticipar la preparación debida para afrontar el manejo de vía aérea difícil, siendo el manejo anestésico convencional. El cuidado post operatorio debe de vigilar muy en especial la posibilidad de obstrucción de la vía respiratoria.

Referencias

1. Bodamer OAF, Popek EJ, Bacino C. Atypical presentation of amniotic band sequence. *Am J Med Genet* 2001;100:100-102.
2. Froster UG, Baird PA. Amniotic band sequence and limb defects: data from a population-based study. *Am J Genet* 1993;46:497-500.
3. Anton R, Angulo C, Houmai HM, Angulo S, Cadinanos G. Síndrome de las bandas amnióticas. *An Esp Pediatr* 1985;22:306-310.
4. Poeuf B, Samson P, Magalon G. Amniotic band syndrome. *Chir Main* 2008;27; Suppl 1:S136-47.
5. Light TR, Ogden JA. Congenital constriction band syndrome. *Pathophysiology and treatment. Yale J Biol Med* 1993;66:143-155.
6. Bibas BH, Atar MF, Espíndola EM. Síndrome de bridas amnióticas. *Arch Argent Pediatr* 2002;100:240-244.
7. Philipp T, Philipp K, Reiner A, Beer F, Kalousek DK. Embryoscopic and cytogenetic analysis of 233 missed abortions: factors involved in the pathogenesis of developmental defects of early failed pregnancies *Human Reproduction* 2003;18:1724-1732.
8. Corona-Rivera JR, Corona-Rivera E, Navarro-Ramírez P, et al. Lumbopedal skin pedicle in an infant with the amniotic band syndrome: a disorganization-like defect? *Clin Dysmorphology* 2003;12:51-54.
9. Craven C, Ward K. Placental causes of fetal malformation. *Clin Obstet Gynecol* 1996;3:588-606.
10. Torpin R. Amniochorionic mesoblastic fibrous strings and amniotic bands: associated constricting fetal malformations or fetal death. *Am J Obstet Gynecol* 1965;91:65-75.
11. Jones KL. Amnion ruptura sequence, limb-body wall complex. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 5th ed. Philadelphia. WB Saunders, 1977:636-641.
12. Bamforth JS. Amniotic band sequence: Streeter's hypothesis reexamined. *Am J Med Gene* 1992;44:280-287.
13. Streeter G. Focal deficiencies in fetal tissues and their relation to intrauterine amputations. *Contributions Embryol Carnegie Inst* 1930;22:1-46.
14. Mendoza-García BP, Durón-Padilla MA, Resendiz-Morán MA. Síndrome de bandas amnióticas asociado a malformaciones de la pentalogía de Cantrel. *Rev Mex Ped* 2004;71: 286-288.
15. Morovic CG, Berwart F, Varas J. Craniofacial anomalies of the amniotic band syndrome in serial clinical cases. *Plast Reconstr Surg* 2004;113:1556-1562.
16. Eppley BL, David L, Li M, Moore CA, Sadove AM. Amniotic band facies. *J Craniofac Surg* 1998;9:360-365.
17. Al-Qattan MM. Classification of the pattern of intrauterine amputations of the upper limb in constriction ring syndrome. *Ann Plast Surg*. 2000;44:626-632.
18. Bouguila J, Ben Khoud N, Ghrissi A, Bellalah Z, Belghith A, Landolsi E, Zairi I, Mokhtar M, Adouani A. Amniotic band syndrome and facial malformations. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108:526-529.
19. Coyle S, Karp JM, Shirakura A. Oral rehabilitation of a child with amniotic band syndrome. *J Dent Child (Chic)* 2008;75:74-79.

20. Rujiwetpongstorn J, Tongsong T. Amniotic band syndrome following septostomy in management of twin-twin transfusion syndrome: a case report. *Journal of Perinatology* 2008; 28:377-379.
21. Taub PJ, Lin H, Silver L. Mandibular distraction for amniotic band syndrome in the neonate. *Annals of Plastic Surgery* 2007;59:334-337.
22. Palacios RD, Nava OT, López-Cabrera N. Intubación Traqueal con Fibroscopio Flexible en Niños con Síndrome de Pierre Robin. Informe de tres. *Anest Mex* 2005;17:80-84.
23. Whizar-Lugo V, Sigler-Moreno A, Ontiveros-Morales P, et al. Anesthesia for partial glossectomy in a toddler with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Anest Mex* 2006;18:158-164.