

EL SINDROME DE BRIDAS O ANILLOS CONSTRICTIVOS

Autor: Dr. Alfredo Posadas A.

Co-autores: Dra. Edith López - Dr. Angel Dominguez

HOSPITAL ORTOPEDICO INFANTIL

Septiembre 1.986

El síndrome de Bidas amnióticas o de anillos constrictivos engloba un conjunto de malformaciones que desde el punto de vista ortopédico ofrece notable interés en vista de lo florido y múltiple del cuadro, limitándose no solo a la especialidad que nos ocupa sino también al área del Pediatra, Cirujano Plástico, Cirujano de mano, Fisiatra e inclusive para los obstetras, por el creciente uso de la amniocentesis.

Desde el punto de vista etiológico se han incriminado teorías tales como la comprensión del embrión por el cordón umbilical, o la penetración del saco-amniótico por partes del embrión, ocurriendo la constricción o la amputación de las mismas; Streeter, en 1930 señala como etiología un defecto focal germinativo, pero posteriores estudios han demostrado y logrado reproducir el síndrome con todas sus características, al punzar el útero de ratas en gestación y desencadenar contracciones uterinas y áreas de hemorragia en el embrión en formación, produciendo alteraciones idénticas a las observadas en el humano. Estudios placentarios demuestran ruptura de membrana amniótica e inflamación del corión, en contra de la teoría de Streeter. En el humano ha sido reportado en fetos cuyas madres habían sido sometidas a amniocentesis; estos hallazgos nos inclinan hacia un factor etiológico extrínseco, restando valor a otras teorías.

Desde el punto de vista clínico no es posible intentar una clasificación, pues el mismo síndrome ofrece casos tan variables que van desde un anillo constrictivo leve en un miembro (foto 1), hasta compromiso de manos, pies, piernas con amputaciones, sindactilias y anillos constrictivos profundos con compromiso circulatorio (foto 2).

Las malformaciones presentes y que caracterizan al síndrome de anillos o bandas constrictivas son:

- 1) SURCOS O ANILLOS CONSTRICTIVOS: De diferente profundidad y generalmente distales a los codos y rodillas (Foto 3)
- 2) HIPOPLASIAS-AMPUTACIONES CONGÉNITAS: Usualmente limitadas a manos y pies (terminales), aunque pueden estar a nivel más alto ejm: 1/3 medio de la pierna.
- 3) PIE EQUINO VARO ADDUCTOS: Asociado o no a banda constrictiva homolateral.
- 4) SINDACTILIAS: De diferentes tipos, desde la unión simple de piel, hasta la compleja confusión de elementos óseos, incluyendo la más grave que es la acrosindactilia (mano en guante).
- 5) DESVIACIONES DIGITALES: En varo-valgo, radial-cubital o en flexión o hiperextensión.
- 6) OTROS: En menor porcentaje se observan trastornos de crecimiento ungüeal, acortamiento de huesos largos, etc.

Los estudios sobre el síndrome se limitan por lo general a evaluar parte del problema, como la mano y sus malformaciones o el tratamiento por cirugía plástica del anillo constrictivo, pero en vista de las múltiples alteraciones que en gran parte deben ser solucionadas por el ortopedista, queremos presentar de una manera integral toda esta interesante patología, esbozando cada uno de los aspectos antes señalados en cuanto a lo referente a características, tipos, tratamiento y los resultados de los pacientes que con este síndrome han sido tratados en el Hospital Ortopédico Infantil, desde su fundación en 1945, hasta el mes de julio de 1983, y que se lograron evaluar personalmente por el Autor.

MATERIAL Y METODOS:

De 35 casos codificados como dicho síndrome en el H.O.I., 25 eran hembras y 10 varones. Se lograron evaluar personalmente a 20, que constituyen la base de este trabajo.

ANTECEDENTES:

Familiares: Sin importancia
Gestación: 50 % eran productos de I o II gesta.
Hemorragia genital en el 1er. trimestre: 2 c.
Aborto previo: 1 c.
Ingestión de drogas analgésicas: 2 c.
Post-natal: 6 a 20 c. peso al nacer 3 Kgrs.
2 de 20 c. peso al nacer 2.500 Kgrs.

Ninguno de los casos tuvo el antecedente de haberse amniocentesis a la madre durante dicho embarazo.

ALTERACIONES ORTOPEDICAS

TIPO	N°	PROM. (Por paciente)
BRIDAS	78	3.9 (1 - 10)
AMPUTACIONES	159	7.9 (0 - 29)
PIE EQUINO VARO	17	0.8 (0 - 2)
SINDACTILIAS	97	4.8 (0 - 9)
DESV. DE DEDOS	58	2.9 (0 - 8)
ASOCIADOS (Varios)	35	1.75 (0 - 6)

II

A continuación se describirán en forma individual cada una de las alteraciones básicas del síndrome.

BRIDAS O ANILLOS CONSTRICTIVOS:

SU PRESENCIA CARACTERIZA AL SINDROME Y HACE EL DIAGNOSTICO.

Se manifiesta por la existencia de un surco, brida o anillo a nivel de los miembros superiores o inferiores, usualmente a nivel de 1/3 medio de

antebrazos o piernas, pudiendo, sin embargo, localizarse en otras zonas como el pulgar (foto 4), muslo, etc. En ocasiones no ofrece la apariencia de anillo, sino de una estrechez en embudo del miembro (foto 5).

BRIDAS: (continuación)

La profundidad que alcanza puede producir compromiso circulatorio linfático, venoso e inclusive arterial, al igual que de nervios o huesos (foto 6, esclerosis y angulación en varo de tibia).

Se pueden clasificar de acuerdo a su profundidad y a la clínica que produce (cuadro III). En el cuadro IV, se describen la localización, número de acuerdo a la profundidad y el número de intervenciones realizadas.

N° 78

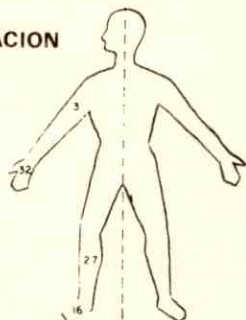
LEVES: 48

MODERADAS: 29

GRAVES: 1

N° DE INTERVENCIONES: 24

LOCALIZACION



BRIDAS

TIPO	COMPROMISO	CLINICA	EXAMENES
LEVE	Piel Subcutáneo	—	—
MODERADO	Piel	Edema	
	Subcutáneo	Cambios de Temperatura	Termometría
	Aponeurosis		
GRAVE	Piel		
	Subcutáneo	Edema	Termometría
	Aponeurosis	Cambios de Temperatura.	Dopler
	Paquete Vasculonervioso	Trastornos Vasculonerv.	Arteriografía
	Hueso	Pseudoartrosis	EMG
			RX

TRATAMIENTO:

El tratamiento en el tipo leve no está indicado, pues la liberación por Z plastias deja tan notoria cicatriz, como la brida misma (Foto 7).

El moderado, debe ser operado lográndose por lo general buen resultado, y el grave debe ser intervenido en forma precoz para evitar compromiso vasculo-nervioso con el crecimiento del miembro, dando clínica de claudicación, trastornos tróficos.

La forma de evaluación de los resultados se realizó de forma expuesta en el cuadro V, y los resultados de tratamiento se presentan en el cuadro VI.

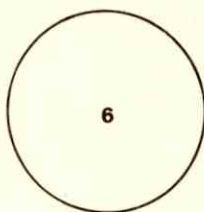
BRIDAS (EVALUACION DE RESULTADOS)

	BUENO	REGULAR	MALO
ESTETICA	MEJORIA	MEJORIA	IGUAL O PEOR AL PRE - OP.
EDEMA	DESAPAR.	DISMINUCION	
DOLOR	DESAPAR.	DISMINUCION	
CAMBIOS DE TEMPERATURA	NO	PERSISTE	

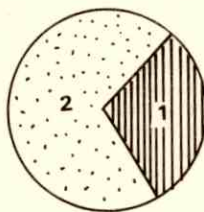
La técnica quirúrgica empleada consistió en la liberación circular o en Z de la constricción, la excisión del tejido fibroso supra-aponeurótico y la apertura de la aponeurosis superficial y profunda, cuando estaba indicada.

Los estudios electromiográficos pueden servir de ayuda en la diferenciación entre el surco moderado y grave, pues en el segundo puede haber cambios. La arteriografía se indica en casos de dolor, claudicación y/o disminución de pulsos periféricos o de llenado distal.

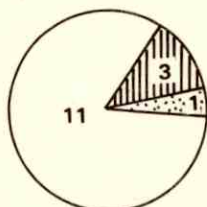
RESULTADOS (INTERVENCIONES)



LEVES (6)



GRAVES (3)



MODERADAS (15)

VI

HIPOPLASIAS - AMPUTACIONES:

Se caracterizan por ser principalmente de localización distal (falanges de manos y pies), asociándose o no a sindactilias y/o a desviaciones de los dedos; su manifestación es variable y en un paciente pueden estar limitadas a una sola mano, mientras que en otro están en varios segmentos (manos y pies) (foto 8).

La amputación puede ser parcial o total, dependiendo si está ausente o no todo el elemento óseo, para los efectos de evaluación, la ausencia de un dedo equivale a 3 amputaciones, al faltar las 3 falanges.

Rara vez requieren tratamiento, pues su característica de ser terminales, comprometen relativamente poco la función del resto del segmento

comprometido. Se tratan las sindactilias, desviaciones o remanentes afuncionales de los dedos.

AMPUTACIONES

- N° 159
- Prom. por Paciente: 7.9 (0 - 29)
- Asoc. con Sindactilia: 38,9 %

LOCALIZACION



Totales 135



Parcial 24

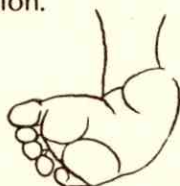


EL PIE EQUINO VARO ADDUCTUS:

Esta deformidad como se ha dicho anteriormente forma parte del síndrome por su alta frecuencia, se caracteriza por la desviación en equino (no apoyo del talón), varo o desviación interna del talón, adductus o el antepié hacia adentro (foto 10).

En el cuadro VIII se reporta el número de casos con EV, lado y su relación con el anillo o brida en relación con su localización.

PIE EQUINO VARO



N°	% DE CASOS	LADO	ASOC. BRIDA HOMOLAT
17	85 %	DER.: 4 IZQ.: 5 BIL.: 4	10 (58.9 %)

VIII

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO:

Otro de los hallazgos significativos es la notoria rigidez del pié y la poca respuesta al tratamiento conservador con enyesados correctores, en consecuencia, con el fin de lograr un pié plantigrado se necesita la cirugía, siendo la técnica mas utilizada la liberación en un solo tiempo de toda la deformidad (En la foto 11 se aprecia un buen resultado: observense las cicatrices de la liberación de las bridas y de la corrección del pié en el lado derecho).

RESULTADOS DEL TRATAMIENTO:

PIE EQUINO VARO (Resultados Tto.)

	Nº DE CASOS	CORRECCION	NO CORRECC.
CONSERVADOR	16	5 (31.2 %)	11 (68.7 %)
QUIRURGICO	8	7 (87.5 %)	1 (12.5 %)
EL TTO	2	CORRECCION:	PIE PLANTIGRADO RX

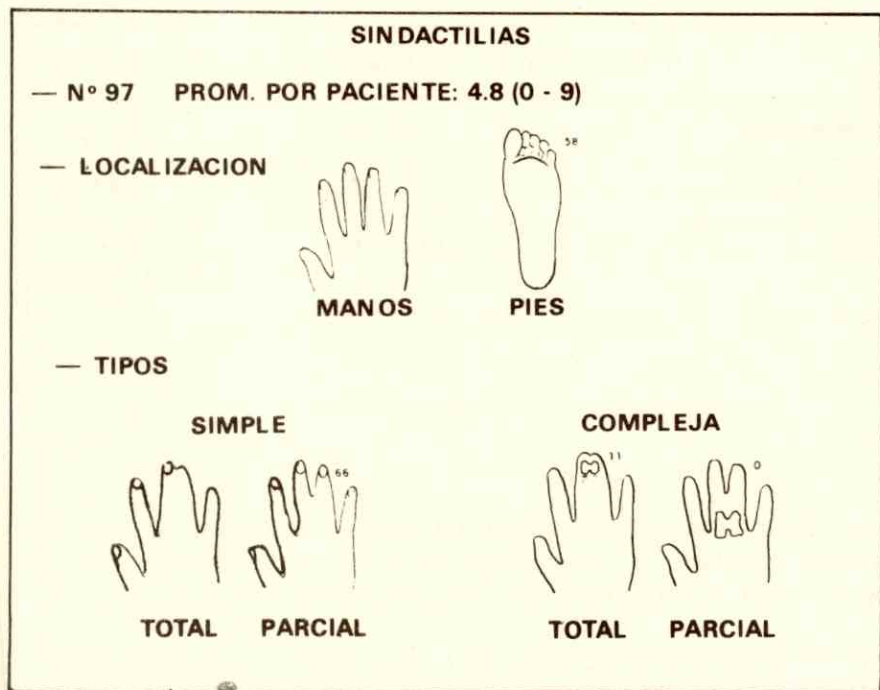
En el cuadro IX se presentan los resultados de tratamiento, se considera un buen resultado un pié que apoye en forma plantigrada y que los ángulos entre el astrágalo y calcáneo a los Rx estén D.L.N.

Se puede apreciar el alto porcentaje de no corrección con el tratamiento conservador y el alto porcentaje de corrección con la cirugía.

SINDACTILIAS:

La gravedad de esta lesión dentro del síndrome es de una variedad inaudita, de manera que puede ir desde una simple unión en piel (simple), en forma parcial o total, respetando los elementos tendinosos y óseos (foto 12), hasta una masa de sindactilias en manos y pies que engloba y fusiona estructuras vitales para el funcionamiento de dicho segmento y que con el tratamiento no puede esperarse un miembro normal, pues en ocasiones para lograr un resultado satisfactorio hay que sacrificar parte de los elementos fusionados. Dentro del grupo de las sindactilias complejas la de mayor gravedad y de difícil tratamiento es la acrosindactilia (Mitten hand), donde hay una total distorsión y fusión de la piel, huesos, anomalías tendinosas, etc. (foto 13).





En el cuadro X se presente el número de sindactilias observadas, el promedio del paciente, la localización y los tipos de sindactilias de acuerdo a las características anatómicas señaladas y los elementos fusionados.



TRATAMIENTO:

Es de hacer notar que la sindactilia en pié (foto 14), pocas veces es tratada con cirugía, excepto cuando está asociada a callosidades, angulaciones que dificultan el uso del calzado, aunque desde el punto de vista estético, no se descarta el enfoque quirúrgico. Por lo tanto, los resultados se refieren al tratamiento de las sindactilias en manos, debiendo comenzar por las bases establecidas para la evaluación de dichos resultados y que constan en el cuadro XI, y los resultados de la cirugía, evaluados bajo estos parámetros en los cuadros XII y XIII.

RESULTADOS

N° DE INTERVENCIONES: 15											
SIMPLES						COMPLEJAS					
											
TOTAL			PARCIAL			TOTAL			PARCIAL		
B	R	M	B	R	M	B	R	M	B	R	M
4	2	0	1	1	0	5	2	0	—	—	—

XII

SINDACTILIAS (Resultados)

	BUENO	REGULAR	MALO
ESTETICA	MEJORIA	MEJORIA	NO MEJORIA
FUNCION	RESTITUCION	MEJORIA	NO MEJORIA
APERTURA	ADECUADA	SINDACTILIA PARCIAL	INADECUADA

ACROSINDACTILIAS

N° DE CASOS: 4



— 2 SIMPLES
— 2 COMPLEJAS } TOTALES

N° DE INTERVENCIONES: 3

RESULTADOS:

B	R	M
3	0	0

(1 SIMPLE. 2 COMPLEJAS TOTALES)

XIII

Constituye un punto de difícil precisión, la edad a la cual se debe realizar, el tratamiento quirúrgico, ello se debe basar en el tipo de sindactilia, la longitud de los dedos fusionados y su crecimiento, así podemos resumir señalando:

- 1) LA SINDACTILIA COMPLEJA Y LA ACROSINDACTILIA (foto 15):
Deben ser intervenidas entre los 6 meses y 1 año de edad.
- 2) LA SINDACTILIA SIMPLE: Con crecimiento simétrico de los dedos ejm: Medioanular, después de los 3 años, pero si el crecimiento es asimétrico ejm: Meñique-anular, a la misma edad que la compleja, pues si no se establecen deformidades en flexión del dedo mas largo.



En la foto 16 y 17 se presenta un niño a la edad de 1 año, con acrosindactilia en la mano izquierda y 4 años después de post-operatorio.

En las fotografías se puede apreciar los detalles pre-operatorios y post-operatorios de la mano del paciente, como puede observarse en la foto 18 se trataba de una acrosindactilia y para lograr un resultado funcional hubo necesidad de "Fabricar" una mano con 4 dedos. (Foto 19).

DESVIACIONES DE DEDOS:

La presencia de desviaciones de los dedos hacia el lado radial (foto 20) o cubital o en varo-valgo o flexión-hiper extensión, pueden ocasionar compromiso de la función del resto del segmento.

Las osteotomías alineadoras, con o sin artrodesis lucen el tratamiento mas indicado y no la liberación de partes blandas, por lo alterado de los elementos anatómicos. En el cuadro XIV se presentan las características de estas alteraciones en la serie.

DESVIACIONES DE DEDOS					
— N°: 58					
— PROM. POR PACIENTE: 2.9 (0 - 8)					
— PRESENTE EN 85 % DE LOS CASOS					
— LOCALIZACION					
					
MANOS			PIES		
TIPOS					
DESV. CUBITAL	RADIAL	VRO	VALGO	FLEX	HIPEREXT
6	10	19	9	10	4

XIV

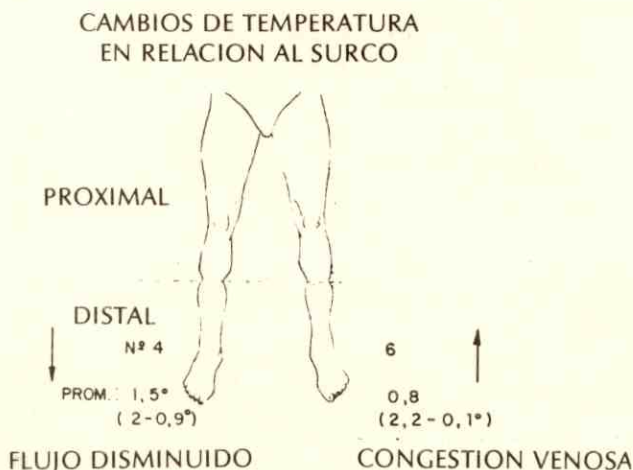
OTRAS ALTERACIONES

Existen asociados al síndrome otra serie de alteraciones ortopédicas pero que son inconscientes, por lo tanto no lo caracterizan, entre ellas la mas frecuente es la sinfalangia o falta de movilidad de las articulaciones IF de los dedos (15), otra alteración frecuente son los trastornos de crecimiento ungueal (7), que pueden no estar presentes en los primeros años sino aparecer con el crecimiento del niño, como se demuestra en las fotos 21 y 22 del mismo paciente pero con 4 años de evolución; menos frecuente encontramos: Displasia de caderas (2), Hipotrofia o acortamiento de miembros (4), Genu valgo (1), etc.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS:

Foto 23

Con la finalidad de estudiar los cambios de temperatura proximal y distal al surco o anillo, se realizó en algunos pacientes termometría de contacto (foto 23) y/o Electromiografía, con el fin de registrar los probables cambios que podían ocurrir por el efecto constrictivo de la brida. Los resultados de este tipo de evaluación fueron los siguientes (cuadro XV): De 10 casos, en 6 hubo aumento de temperatura distal al surco, que se explica por congestión venosa; y en 4 se observó baja la temperatura (1.5°) por probable disminución del flujo circulatorio distal.



	LEVE	MOD.	GRAVE
↑	1	5	0
↓	0	3	1
— —	2	1	0

— LEVES: POCA DIFERENCIA
— MODERADO: VARIABLE
— GRAVE: DISMINUIDO

De acuerdo a la profundidad en los casos leves no hubo disminución de temperatura, como sí la hubo en el grave por déficit de irrigación distal, sin embargo en la evaluación de los moderados demuestra la termometría de contacto un valor limitado, pues en estos casos puede observarse tanto aumento como disminución de la temperatura distal al surco. En el cuadro XVII se presenta la relación entre la temperatura registrada en el lado sano o sin anillo y el afectado, apreciándose que en el lado con constricción hay una temperatura menor (Prom.: 0.9°), en 6 de los 7 casos, pero el registro se hizo a nivel proximal al surco o anillo, lo cual revela una falla en el mecanismo de temperatura periférica en dicho miembro no condicionada por la constricción per se.

**DIFERENCIA TEMPERATURA LADO SANO/LADO CON SURCO
(NIVEL PROXIMAL AL SURCO)**

N° CASOS	LADO SANO (Prom.)	SURCO (Prom.)	
6	35,3°	34,4°	0,9°
1	33,2°	34,2°	1°

ELECTROMIOGRAFIA

E M G (RESULTADOS)

VELOCIDAD CONDUCCION MOTORA (15c)
NO ALTERADA EXCEPTO 1c

ALTERACION POTENCIAL SENSITIVO (5c)
ALTERACION POTENCIAL SENSITIVO (5c)
NO REGISTRO 3c

RESPUESTA AL ESTIMULO (15c)
O AUSENTE 3c

XVIII

Los estudios electromiográficos realizados en 15 casos con anillos constrictivos en el lado donde se practicó revelaron poca alteración de la conducción motora 1 de 15, no así del potencial sensitivo que estuvo alterado en 3 de 5 casos, la respuesta al estímulo estuvo disminuida o ausente en 3 de 15c. Los pacientes estudiados con EMG tenían surcos considerados como moderados desde el punto de vista clínico, pero la obtención de cambios puede ayudar a catalogarlos como de mayor profundidad en su efecto constrictor.

DISCUSION:

Se considera en vista de lo antes expuesto, que el síndrome de bridas o anillos constrictivos constituye un reto terapéutico, que debe ser enfocado de acuerdo a la gravedad de las lesiones y no en forma preconcebida. La enorme variedad de las alteraciones no impide desglosarlo en las malformaciones básicas que lo caracterizan permitiendo así una mas clara concepción de este interesante síndrome y establecer bases de tratamiento en base a nuestros resultados.

Se logra reunir un considerable N° de casos en relación a reportes extranjeros.

Su concepción integral y no de aspectos parciales un mejor estudio del mismo.

CONCLUSION

Se presentan las características generales del Síndrome de Bridas o Anillos Constrictivos, se señalan teorías etiológicas.

Se establecen las alteraciones básicas y se estudian por separado cada una de ellas en cuanto a N°, localización, tipo de alteraciones, tratamiento y resultados.

Se realizan estudios de termometría de contacto y EMG, lográndose precisar alteraciones de la temperatura en relación con la constricción y generalizada en el miembro afectado, en la EMG se consiguen alteraciones sensitivas y en menor porcentaje motoras, que sirven de orientación para futuro estudio prospectivo relacionando los cambios electromiográficos con la profundidad de la brida.

BIBLIOGRAFIA

- 1) **H. Bagg. Hereditary Abnormalities of the Limbs, their origin and transmission.** A morphological study with special referente to the etiology of club-feet, syndactylism, hypodactylism and congenital amputation in the descendans of X rayed mice. *Am. J. Anat.*, 1929, 43: 167-219.
- 2) **Caffey. Pediatric X Ray Diagnosis.** Sixth Edition. Year Book Medical Publishers, Pag. 991-992.
- 3) **W. Demyer and I. Baird. Mortality and Skeletal Malformations from Amniocentesis and Oligohydramnios in Rats:** Cleft Palate, Clubfoot, Microstomia and Adactyly. *Patology*, 2: 33-38.
- 4) **A. Flatt. The Care of Congenital Hand Anomalies.** Mosby, Webbed Fingers. Chapter 10: 170.
- 5) **A. Flatt. The Care of Congenital Hand Anomalies.** Mosby, Constriction Ring Syndrome, 1977, Pag. 213-227.
- 6) **J. H. Field and Krag. Congenital Constricting Band and Congenital Amputations of the Fingers.** Placental Studies. *Journal of Bone and Joint Surgery*. 1973, Vol. 55-A: 1035-1041.
- 7) **A. Fischl. The Ring Constriction Syndrome. Probable Etiology and Treatment.** *Journal of Bone and Joint Surg.* 1971, Vol. 53-A: 816.
- 8) **J. R. Glessner. Spontaneous Intra-uterine Amputation.** *J.B.J.S.* 1963, Vol. 45-A: 354.
- 9) **M.L. Gupta. Congenital Annular Defects of the Extremities and Trunk.** *J.B.J.S.* 1963, Vol. 45-A: 571-575.
- 10) **Y. Kino. Clinical and Experimental Studies of the Congenital Constriction Band Syndrome with emphasis on Its Etiology.** *J.B.J.S.* 1975, Vol. 57-A: 636-643.
- 11) **A. G. Moessinger, W. Blanc and Col. Amniotic Band Syndrome associated with Amniocentesis,** *A.m. J. Obstet. Gynecol.* 1981, november: 581:591.
- 12) **J. M. Moses, A. E. Flatt and R. R. Cooper. Annular Constricting Bands.** *J.B.J.S.* 1979, Vol. 61-A: 562-565.
- 13) **T. J. Patterson. Congenital Ring Constrictions.** *Br. J. Plastic Surg.* 14: 1, 1961.

- 14) V. K. Pillay. **Acrocephalosyndactyly in Singapore**. J.B.J.S. 1964, Vol. 46-B: 94-101.
- 15) V. K. Pillay and K. T. Hesketh. **Intra-uterine Amputations and Annular Limb Defects in Singapore**. J.B.J.S. 1965, Vol. 47-B: 514-549.
- 16) H. Rehder and H. Weitzel. **Intrauterine Amputations after Amniocentesis**. *The Lancet*. 1978, february: 382.
- 17) Shands and Raney. **Congenital Amputations and Constricting Bands**. *Handbook of Orthopaedic Surgery*. Mosby. Seventh Edition, Pag.: 34-36.
- 18) G. L. Streeter. **Focal Deficiencies in Fetal Tissues and Their Relation To Intrauterine Amputation**. *Contrib. Embriolog.* (Carnegie Inst.) 22: 1, 1930.
- 19) M. Tachdjian. **Pediatric Orthopedic**. Saunders Editorial. 1972, Pag.: 229-232.
- 20) V. Turco. **One Stage Postero-medial Release of Resistant Club foot**. J.B.J.S. 1971, Vol. 53-A.