

Universidad del Quindío, Facultad de Medicina, Programa de Biología
y Hospital Universitario San Juan de Dios.
Armenia, Quindío, Colombia S.A.

EXTROFIA CLOACAL POR BRIDAS AMNIOTICAS. REPORTE DE UN CASO EN EL QUINDIO: ALGUNAS CONSIDERACIONES EMBRIOLÓGICAS*

Luis Emilio Cervantes Parra,¹ O.A. Ruiz,² M.A. Nieto,³ L. Rengifo⁴ y O.F. Meza⁵

RESUMEN

Las extrofias cloacales por bridas amnióticas son defectos poco comunes que dependen de un desarrollo anormal de la membrana cloacal que impide la migración del tejido mesenquimático. Se reporta por primera vez un caso de extrofia cloacal por bridas amnióticas en el Departamento del Quindío, con compromiso de musculatura perineal; se señalan los defectos congénitos del área perineal que derivan para nuestro caso del desarrollo defectuoso de la membrana cloacal.

Palabras clave: EXTROFIA DE LA VEJIGA/etiología; AMNIOS/embriología.

INTRODUCCION

La teoría actual sostenida por Marshall y Meucke (citados por Jeffs RD)¹ acerca del desarrollo embrionario defectuoso en la extrofia, el defecto básico depende de un desarrollo anormal de la membrana cloacal que impide la migración del tejido mesenquimático y el desarrollo correcto de la pared abdominal interior.

Moore (1985) sostiene que embriológicamente hacia la séptima semana, el tabique uorrectal se ha fusionado con la

membrana cloacal, y la divide en una membrana anal dorsal y una gran membrana urogenital ventral.² Según Moore, el área de fusión del tabique uorrectal con la membrana cloacal está representada en el adulto por el tendón central perineal o cuerpo perineal: este nodo fibromuscular se localiza en el centro del perineo y como tal es el punto de referencia del perineo donde convergen muchos músculos para insertarse en él.³

En las extrofias clásicas Marshall y Meucke (citados por Sadler TW),⁴ además de la alteración epispadias penca,

* Trabajo presentado en el XXVII Congreso Nacional de Ciencias Biológicas, octubre 10 de 1992, Popayán Cauca (Col S.A.).

¹ Biólogo embriólogo. Docente de la Cátedra de Embriología Clínica, Facultad de Medicina. Investigador del Grupo de Embriogenética.

² Médico patólogo. Servicio de Patología del Hospital Universitario San Juan de Dios.

³ Médico patólogo. Docente de la Cátedra de Patología, Facultad de Medicina, Universidad del Quindío.

⁴ Bióloga genetista médica. Docente de la Cátedra de Genética. Investigadora del Grupo de Embriogenética.

⁵ Médico pediatra. Docente de la Cátedra de Embriología Clínica, Facultad de Medicina, Universidad del Quindío. Investigador del Grupo de Embriogenética.

existe un defecto en la pared abdominal anterior, suficiente para permitir la exposición de parte de la pared posterior de la vejiga.

En condiciones normales la pared abdominal que se encuentra por delante de la vejiga está formada por el mesodermo de la línea primitiva, el cual emigra alrededor de la membrana cloacal. Cuando no se produce dicha migración, la rotura de la membrana cloacal puede extenderse en dirección craneal más de lo normal, y se produce para esta patología la ectopia vesical.

Defectos estructurales⁵ que existen en el producto previamente se relacionan con la interrupción en el desarrollo vascular normal, rotura de membranas amnióticas en estado temprano del desarrollo también pueden ocasionar diversos defectos estructurales; Torpin⁶ en 1968, manifiesta que los defectos por amputación de miembros y dedos se ha relacionado con rotura temprana de amnios. Nuestro grupo, en 1991 describe 7 casos de afección disruptiva por bandas amnióticas, que ilustran la gran variedad de malformaciones que pueden derivarse de ellas,⁷ Graham Jhon, en fetos de ratas sometidos a punción amniótica entre los días 14 y 16 de la gestación, describe pérdida necrótica de tejido en miembros, cabeza y pared corporal.⁸

Miller et al. en 1981,⁹ estudian 10 casos de rotura temprana de amnios en el humano, además analizan 17 casos adicionales de la literatura médica, donde demuestran un patrón de perturbación de miembros y pared corporal, muy semejantes a los descritos por Kennedy y Persaud (1977), en animales de experimentación.¹⁰

En la serie de casos descritos si bien se relacionan con rotura de membrana amniótica, no obstante al nivel muscular, ha sido poco el estudio de los factores que dirigen el recorrido de las células miógenas, si se toma en cuenta su origen común "mesodermo paraxil" hacia la región que ocuparán en el músculo adulto.¹¹

Aunque estas afecciones al nivel corporal son frecuentes desde el punto de vista extrófico,⁴⁻¹⁰ las extrofias cloacales con compromiso perineal son menos comunes, y presentan aspectos aterrizantes como el descrito en nuestro caso.

Robert Jeffs en 1987^{12,13} describe extrofia del intestino por falla en el tabique urorectal para separar la membrana cloacal en sus compartimientos urinario anterior, e intestinal posterior con onfalocèle asociado. Zelene (citado por Carlson BL),¹⁴ manifiesta que si en la etapa crítica del desarrollo en el ratón, se evita que las fibras nerviosas sensoriales interactúen con las fibras musculares, los husos musculares no llegan a constituirse.

Finalmente, considerando que estas alteraciones representan potencialmente una región morfogénica de gran importancia para el desarrollo del individuo, cabe preguntar cuáles son los factores que alteran la migración miógena; si la rotura del amnios y por consiguiente la pérdida de líquido amniótico podría ocasionar para nuestro caso perturbación al nivel de la cloaca con compromiso perineal, o si se puede plantear la ausencia o fallo de inductores por factores exógenos, que dan como resultado la alteración de la estructura corporal.

En el caso reportado como extrofia cloacal por bridas amnióticas, se describe por primera vez en el Departamento del Quindío, esta afección, y se observa en el producto descrito la perturbación de la musculatura perineal al nivel del elevador del ano, porción púbica, esfínter externo del ano y transversos superficial del perineo.

DESCRIPCION MACRO DEL CASO

Feto de sexo femenino, obtenido de parto por cesárea en el Hospital Universitario San Juan de Dios de la ciudad de Armenia; que mide 32 cm de la corona al talón, pesó 1 075 g, con múltiples malformaciones congénitas.



FIGURA 1

Al examen externo (figura 1), la cabeza presenta una circunferencia de 34 cm, cabello de color negro de implantación normal, pabellones auriculares de implantación baja; con diámetro torácico de 26 cm. Al nivel abdominal presenta bridas amnióticas en hemiabdomen derecho, y defecto de cierre de la pared abdominal y perineal, con exposición de estómago y asas intestinales delgadas y gruesas.

Los genitales externos son de aspecto normal. Existe deformidad de posición "inserción" de ambos miembros inferiores, los cuales presentan pie equinovaro bilateralmente. Se observa una diastasis púbica severa.

A la dirección del bloque cardiopulmonar, los pulmones eran de color café oscuro no crepitante "no respira" y duros.

El corazón no presentó alteraciones anatómicas. Los riñones de aspecto normal, idem. para hígado, vías biliares, páncreas y bazo.

Al estudio radiográfico (figura 2), se observan múltiples malformaciones: cráneo de aspecto dolicocefálico alargado (escafocefalia), como resultado de una craneosinostosis severa con imágenes de plata martillada. Alteraciones en MS, MI, pelvis, y al nivel de la columna lumbar, sacro, coccígea y abdominal.

Al estudio histológico de la placenta materna (figura 3), se observan vellosidades coriónicas con zonas de hialinización y lechos vasculares congestivos en algunos de ellos.

En la figura 4 de la placenta materna se aprecian calcificaciones e hialinización dentro de las vellosidades placentarias.



FIGURA 2. Imagen radiográfica donde se observan múltiples malformaciones

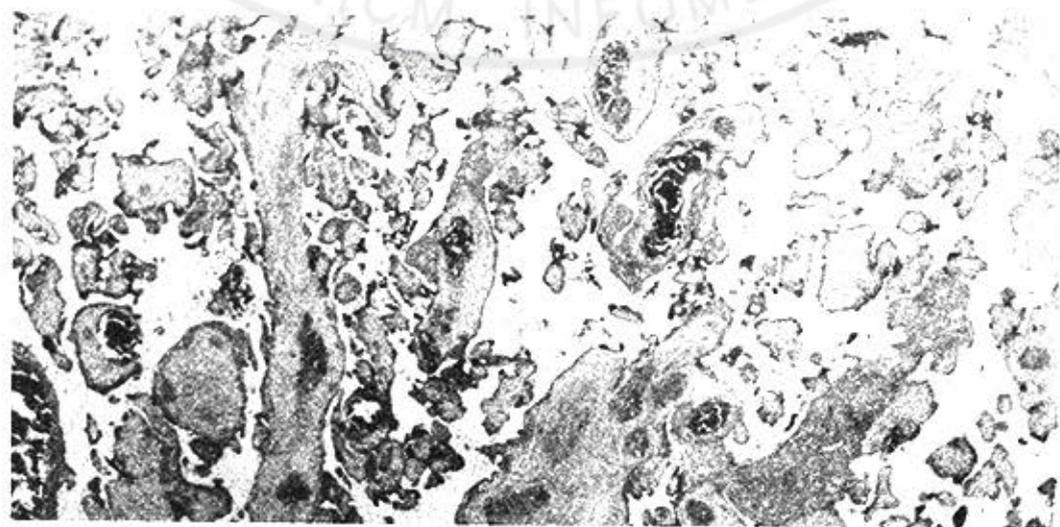


FIGURA 3. Imagen de placenta materna 10X. (Cortesía del Hospital Universitario San Juan de Dios).



FIGURA 4. Imágenes de placenta materna 10X. Detalles de calcificaciones y hialinizaciones (Cortesa del Hospital Universitario San Juan de Dios).

DISCUSION Y CONCLUSIONES

Jeff Roberts,¹² describe en el caso de algunas anomalías cloacales persistentes, la existencia de una abertura u orificio único en el perineo; según el mismo autor, éste se debe al resultado de que el tabique uorrectal no llega al perineo, y del desarrollo defectuoso asociado al tubérculo de Muller, bulbo vaginal, de la placa vaginal y del seno urogenital.

Moore,^{2,3} atendiendo a las malformaciones del intestino medio manifiesta, que en relación con el onfalocele, el cierre incompleto de los pliegues laterales durante la cuarta semana, produce un gran defecto de la pared abdominal anterior, lo cual ocasiona que la mayor parte de las vísceras abdominales permanezcan fuera del embrión. Este tipo grave de onfalocele en algunas ocasiones lo denomina eventración de las vísceras abdominales, y con frecuencia se relaciona con extrofia de la vejiga.

En el producto motivo de estudio para el departamento del Quindío se

plantea que, si bien presenta extrofia de las vísceras abdominales, como se señala en la figura 1, ocurrió herniación umbilical fisiológica normal; las asas intestinales regresaron a su cavidad abdominal, y que la eventración de las vísceras se debió al no llegar el tabique uorrectal a la futura zona perineal como lo describe Jeff; se produce la extrofia y por consiguiente no se forma la musculatura perineal.

Finalmente las extrofias cloacales son defectos pocos comunes; se produce en cerca de uno de cada 30 000 nacimientos, mientras que la frecuencia de epispadias es de uno en 120 000, y la extrofia cloacal de uno en 400 000. En todas estas anomalías existe preponderancia del varón sobre la mujer.

Los cambios histológicos observados en las diferentes imágenes histológicas (figuras 3 y 4), podrían estar asociados a isquemia y además a los daños ocurridos en el producto.

AGRADECIMIENTOS

Al personal del departamento de Patología de H.U.S.D. de la Ciudad de Armenia, en los cortes histológicos, cedidos para el estudio a Rómulo Cortes V., del Centro de Ayudas Audiovisuales de la Universidad del Quindío, por las tomas fotográficas del caso descrito.

SUMMARY

Cloacal exstrophy due to amniotic bands is a defect not frequently seen, caused by the abnormal development of the cloacal membrane which prevents the migration of the mesenchymal tissue. The first case of cloacal exstrophy due to amniotic bands, with compromise of perineal muscles in the Department of El Quindío is reported; congenital defects of the perineal area which derive in our case from the abnormal development of the cloacal membrane, are pointed out.

Key words: BLADDER EXSTROPHY/etiology; AMNION/embriology.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jeffs RD. Exstrofia, epispadias y anomalías cloacales y del seno urogenital. Clin Ped North Am (Interamericana eds. 1987. Vol. 5).
2. Moore KL. Embriología clínica. 4ta edic. Interamericana Mc Graw-Hill. 1989:265.
3. _____. Embriología Básica. 2da edición. Interamericana. 1985.
4. Marshall VE, Meucke EC. Variations in exstrophy of the bladder. En: Embriología Médica. 5ta ed. 1986:272.
5. Margot I, Van Allen. Fetal vascular disruptions: mechanisms and some resulting birth defects. Pediatr Ann 1981;p.10.
6. Torpin R. Fetal malformations caused by amnion rupture during gestation. Springfield, Illinois: Charles C. Thomas. 1968.
7. Rengifo L, Mesa OE, Cervantes LE, Castaño JC. Amputaciones congénitas por bandas amnióticas. Presentación de siete casos. Rev Esp Pediatr 1991;47:441-6.
8. Graham JM. Causas de defectos por reducción de miembros: la contribución de la compresión fetal, la deficiencia vascular o ambos factores clínicos de perinatología. Vol. 3. Interamericana. 1986:585.
9. Miller ME, Graham JM, Higgin Bottom MC. Compression related defects from early amnion rupture: evidence for mechanical teratogenesis. J Pediatric 1981.
10. Kennedy LA, Persaud TVN. Pathogenesis of developmental defects induced in the rat by amniotic sac puncture. Act Anal 1977;97:23-5.
11. Carlson B. Embriología Básica de Patten. 5ta ed. México: Interamericana. 1990: 346-7.
12. Jeffs R. Exstrofia, epispadias y anomalías cloacales y del seno urogenital. Clin Ped North Am (Interamericana ed. 1987. Vol. 5).
13. _____. Op. cit: pág. 1363.
14. Carlson B. Embriología básica de Patten. 5ta ed. México: Interamericana. 1990:347.

Recibido: 22 de julio de 1993. Aprobado: 10 de agosto de 1993.

L.E. Cervantes Parra. Universidad del Quindío. Programa de Biología y/o Facultad de Medicina. Avenida 12 Norte. Armenia, Quindío, Colombia, S.A.