

Secuencia de la ruptura prematura del amnios

PEDRO PINTO NUÑEZ¹

La ruptura prematura del saco amniótico ocasiona malformaciones congénitas, que varían notablemente de uno a otro caso, en localización, extensión y magnitud. Constituyen un claro ejemplo de disrupción o desorganización, error de la morfogénesis en que un agente externo interfiere con el desarrollo inicialmente normal.

Se hace amplia revisión del tema y se incluyen ilustraciones de casos observados por el autor.

Palabras claves: Secuencia de la ruptura prematura del amnios, complejo de disrupción por ruptura amniótica, síndrome de bandas amnióticas, síndrome ADAM, variedad de ruptura amniótica temprana.

Referencias históricas

Tal vez la primera referencia a este tipo de anomalías se encuentra en la obra de Portal, *La pratique des accouchements*, 1685. En 1930 se publicaron los trabajos de Streeter. En 1968, Torpin asocia los defectos por pérdidas de miembros (amputaciones) con la ruptura del amnios. Poland, en 1977, vincula el mecanismo vascular, por compresión, con estas anomalías (1). John Opitz, en 1978, describe el complejo ADAM (Adherencia amniótica, deformidad, mutilación). Después, son numerosos los trabajos aparecidos en la literatura.

Frecuencia

La frecuencia de este trastorno disruptivo es probablemente mucho mayor de lo que se supone. "Es uno de los patrones estructurales que se reconoce con mayor frecuencia en abortos espontáneos" (2). Recientes investigaciones de Metropolitan Atlanta Congenital Defects encontraron incidencia de 1.17 x 10.000; Barnes y Opitz la fijan en 1 x 10.000 nacimientos; Goodman y Gorlin en 1 x 5.000 a 1 x 10.000 nacidos vivos (3) y, finalmente, K. Jones (4) señala que "cerca de uno entre doscientos neonatos tiene algún problema secundario a la ruptura prematura del amnios".

1. MD Universidad Nacional de Colombia. Especialista en Pediatría. Profesor de Pediatría y Jefe del Departamento de Ciencias Clínicas, Universidad del Norte, Barranquilla.
© Universidad del Norte.

Defecto básico

La hipótesis más aceptada es la ruptura prematura de la membrana amniótica, en diferentes estadios de la gestación y sin que ocurra lesión del corion. Sin embargo, existen referencias de rupturas coriónicas, con subsecuentes malformaciones del producto, tales como ectopia cordis y malformaciones de esternón.

Etiopatogenia

Se han citado casos familiares, con patrón de herencia autosómica recesiva, y Mckusick (5) incluye el síndrome con este carácter en su catálogo (21710). Pero también hay referencias con patrón autosómico dominantes, con amputaciones de dedos y segmentos mayores de miembros en tres generaciones de una familia (6) y de amputaciones, paladar hendido y anencefalia en otra (7). Sin embargo, en series con numerosos casos estudiados (8) no se encontró relación familiar, y Donnefeld (9) informa discordancia en gemelos monocigotos.

Hay también informaciones de antecedentes traumáticos. Jones, K. cita los casos de una mujer que cayó de un caballo y de otra que intentó producirse aborto con gancho de ropa. Se conocen casos en los que se había practicado amniocentesis (10), y desde 1986 se informa ruptura de membranas al practicar punción de vellosidades coriónicas (11), y posteriormente se observaron bandas y malformaciones de miembros después de este procedimiento (12) (13).

Han sido incriminados las radiaciones ionisantes, la inflamación del amnios, el desmedido esfuerzo materno, la excesiva actividad fetal, por oligo o polihidramnios. Por último, en el síndrome de Ehlers Dan, los tipo IV, tipo Sack Barabas o tipo vascular, se ha encontrado deficiencia del tipo 3, fetal o vascular, del colágeno, con frecuente ruptura prematura de membranas y probabilidad de formación de bandas.

El conocimiento de la existencia de amputaciones y otras malformaciones de miembros ha dado lugar a variadas lucubraciones para explicar su origen, que pueden resumirse en dos grandes grupos:

- a. La hipótesis de las bandas amnióticas, propuestas inicialmente por W.F. Montgomery (1932), sustentadas por Torpin (1965) y soportada, en muchos casos, por la presencia de las bridas, así como por su naturaleza esporádica y escasa recurrencia familiar.
- b. La hipótesis del defecto del plasma germinal, o displasia focal, sugerida por Streeter desde 1930.

La localización, extensión y grado de compresión de las bandas amnióticas determinan que haya un anillo simple (Fig. 4), con interferencia de la circulación linfática, venosa o arterial, que a su vez origina desde simple edema hasta necrosis, con amputación subsecuente; sin embargo, la presencia de anillos constrictivos en la base de los segmentos amputados no indica necesariamente la presencia de bandas, porque pueden ser remanentes de tejido displásico. O que haya adherencia de las bandas a los tejidos en formación o crecimiento, que dan lugar a fisuras aberrantes de la extremidad cefálica o de la pared corporal.



Fig. 4. Amputación de dos dedos del pie izquierdo, con pseudoartrosis de la tibia en tercio medio, probablemente originadas por bandas amnióticas.

Pero no todos los defectos estructurales pueden ser atribuidos en estos casos a la acción de las bridas, ya que la compresión del embrión por la pérdida temprana del líquido amniótico contribuye a la reducción de miembros (14, 15, 16). La importancia de la relación entre la masa celular embrionaria y el volumen del líquido amniótico puede valorarse por un 95% de este último a las cinco semanas de gestación.

Poland (1) y colaboradores (1976) y en igual año Nishimura, H. y Olamoto, N., evidenciaron disrupción

por compresión, al observar concepciones tubarias con marcada desorganización del desarrollo y anomalías locales, con primordios dismórficos de los miembros. Actuarían entonces otros factores compresivos, como malformaciones o tumores uterinos o la, repetidamente mencionada, pérdida del líquido amniótico.

A su vez, Kenndey y Persaud (1977) demostraron que el compromiso vascular es el mecanismo a través del cual opera la compresión para originar la reducción de miembros: retiraron líquido amniótico del cuerpo uterino de ratas, a los 16 días de gestación (equivalente a seis semanas en el humano) y examinaron los fetos en diferentes momentos. Encontraron cambios tempranos en la perfusión vascular, edema, hemorragia y muerte celular en el mesénquima preesquelético de los miembros en desarrollo: la hipoxia conduce a la resorción necrótica, con pérdida del tejido previamente normal. Estudios recientes encuentran que el abuso de la cocaína por la gestante conduce, además de infarto intestinal y cerebral, con lesiones múltiples, a amputaciones, por vasoconstricción y hemorragia, con lo que se identifica una vez más el mecanismo vascular como causa de reducción de miembros (17) (18) (19).

Finalmente, la mayor parte de los casos de amputaciones congénitas y otras malformaciones adicionales tendrían su origen en la presencia de bandas amnióticas, y son de aparición esporádica, en tanto que la existencia de casos no explicables por la presencia de aquéllas sugiere un origen primario común, que operaría por un mecanismo vascular (20).

Patología

En oportunidades, las bandas se pueden identificar macroscópicamente. La placenta y las membranas son a menudo anormales. Ocurre separación entre el amnios y el corion y las bandas o bridas se encuentran fijadas a las membranas, pero rara vez al feto (Figs. 5, 7 y 8). En la placenta, la placa corial carece de amnios y la recubre únicamente el corion vascularizado, sobre el cual se produce depósito de células degeneradas del vernix desecado. Y el propio corion, por la exposición crónica a la pérdida de líquido amniótico, adquiere un



Fig. 5. Sindactilia distal, entre primero y segundo artejos.

color parduzco. Es frecuente el enrollamiento del cordón por las bandas, y cuando es severo puede ocasionar la muerte.



Fig. 7. Feto de 29 semanas con anencefalia, fisura de la cara y cordón umbilical corto.

Además, es frecuente que las bandas no persistan, lo que dificulta el diagnóstico y conduce a la subvaloración de su incidencia.



Fig. 8. Detalle del feto de la figura anterior. Obsérvese la larga y gruesa banda, originada en el amnios placentario y bifurcada en horqueta, para lesionar la cara y causar la anencefalia, con hiperplasia del tejido céfalico. El cordón midió 22 centímetros.

Hallazgos clínicos

Desde el punto de vista del daño fetal imputable a la ruptura del amnios, se distinguen dos situaciones: ruptura temprana, que es aquella que ocurre antes de las siete semanas de gestación, y la tardía, que se ocasiona después de este término. Cuando la pérdida del líquido amniótico se produce durante el período fetal sobreviene la secuencia de Potter o secuencia del oligohidramnios. De todos modos, cuanto más precozmente suceda la disrupción amniótica, más graves serán las consecuencias para el producto de la concepción.

Ruptura temprana del amnios

La ruptura amniótica temprana da lugar con frecuencia a la muerte del embrión. Si no es así, interfiere con su desarrollo y se producen defectos graves (21).

La placenta puede quedar conectada a la cabeza o al abdomen fetales. La anencefalia tendría este origen en un cuatro por ciento de los casos en que se produce, según estudios originados en Inglaterra y Estados Unidos (4). Torpin encontró adherencias que afectaban el cuero cabelludo del feto, y se ha supuesto que la adherencia del tejido amniótico a la piel fetal se vincularía a la etiología de la aplasia cutis (22). Además, se observan microcefalia, hidrocefalia, meningoceles, encefaloceles y deformación de Arnold Chiari.



Fig. 1. Fisura grave de la cara que a la derecha parte en dos el labio superior y se extiende hasta la órbita, cuyo piso se observa descendido. A la izquierda, la lesión es menos profunda, no interesa hueso y hace un arco sobre la mejilla, a partir de la comisura oral.

En la cara puede haber distorsión, en oportunidades con la presencia de proboscis. Hay hendiduras orofaciales atípicas, que no siguen ningún patrón de orientación, más o menos extensas y profundas, producidas por las bandas interpuestas entre las formaciones en desarrollo (Figs. 1, 2 y 3). En estos casos debe establecerse cuidadosamente si existe o no participación cerebral. También se pueden presentar fisuras labiales, a menudo bilaterales, y atresia de coanas.



Fig. 2. Depresión circunferencial a la altura de la sutura frontoparietal con micro y acrocefalia. Hipertelorismo. Anoftalmia bilateral. Hendidura facial, vertical, a un lado de línea media. Ausencia de nariz y orificio nasal único. Hiperplasia gingival y paladar hendido. Además, amputación de cuatro dedos de la mano izquierda, con conservación del quinto alargado.

Pueden ser importantes las lesiones de la región obitatoria, con amplio hipertelorismo y desplazamiento de la nariz hacia la frente, así como descenso del piso

de la órbita (Fig. 1). En los ojos, anoftalmía, o microftalmía. En los párpados se presentan colobomas, ectropión, ptosis, simblefarón (23).



Fig. 3. Grave destrozo de hemicara izquierda: Amplia pérdida de substancia en el maxilar, anoftalmía y microtia.

La interferencia con la circulación normal, como se anotó, conduce a la reducción de miembros y defectos graves de la pared corporal, en tórax (pleurosomo) o en abdomen (cilósomo). En estos últimos casos el miembro ausente es ipsilateral, el superior, en el primer caso, el inferior, en el cilósomo, y hay extrusión visceral, con evidencia de grandes deformidades corporales, que incluyen marcadísima escoliosis.

Igualmente, como consecuencia de la compresión secundaria al oligohidramnios, se producen craneosinostosis y en miembros sindactilias o polidactilias.

Ruptura tardía del amnios

Síndrome ADAM: Adherencia amniótica, deformación, mutilación.

Cuando la ruptura del amnios tiene lugar después de la séptima semana de gestación, se producen constricciones de los dedos o segmentos más proximales de los miembros. Según su severidad, habrá amputaciones o anillos constrictivos (anillos de Streeter). Entre los dedos se forman sindactilias distales (Fig. 5), y se ha encontrado como componente consistente el acortamiento de las falanges proximales, lo que contribuye a desestabilización funcional adicional (24).

También es común la deformación del pie, lo más frecuente en *equino varo*, así como la luxación de la cadera (deformidades posicionales). Se han detectado parálisis de los nervios periféricos (25).

Es frecuente el paladar hendido, probablemente secundario a la hipoplasia mandibular, por compresión (secuencia de Robin). Hay también deformación de pabellones auriculares.

Quedan por destacar las lesiones causadas por la inmovilización, los defectos postulares y el cordón umbilical corto (26) (16) (27) (10).

Las malformaciones internas son raras. Sin embargo, hay reportes de agencias renal y de vesícula biliar, en fetos con el complejo extremidad pared corporal (2), pero se piensa que no tendrían por causa las bandas, sino que probablemente haya un origen común. Un ejemplo de esta última situación es la presencia de cardiopatía congénita dentro del contexto de los defectos de pared torácica.

Es importante repetir que ningún caso es igual a otro en los fetos afectados (28).

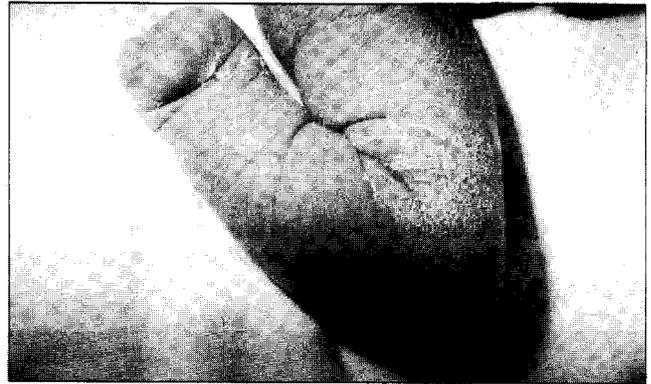


Fig. 6. Amputación de antebrazo a la altura del puño.

Diagnóstico prenatal

Las bandas amnióticas pueden ser detectadas por sonografía, así como el oligohidramnios y gran parte de las malformaciones que venimos de describir (12) (29) (30) (31). Con alguna frecuencia se identifican bridas por este mecanismo y posteriormente no se encuentran lesiones ("Bridas inocentes").

Si hay tejidos expuestos, estarán elevadas en el líquido amniótico la alfa-fetoproteína y la acetilcolinesterasa.

También ha sido de utilidad la fetoscopia.

Diagnóstico diferencial

Las amputaciones de causas genéticas o teratogénica son, por lo regular, bilaterales y simétricas, y la sindactilia genética es proximal. Por lo demás, se señaló ya que con frecuencia es difícil establecer el diagnóstico, especialmente cuando las bridas han desaparecido.

Pronóstico

El pronóstico varía, obviamente, con la severidad de las lesiones causadas, algunas incompatibles con la vida y determinantes de aborto, óbito fetal o muerte temprana después del nacimiento. Cuando son menos severas, dependerá de que sean únicas o múltiples y de la posibilidad de corrección quirúrgica o rehabilitación (32).

Riesgo de recurrencia

El riesgo de recurrencia se considera como insignificante. No obstante, se debe tener en cuenta la etiología genética autosómica, por lo que en todos los casos está indicado practicar el estudio familiar.

Referencias

1. POLAND, et. al. *Embryonic development in ectopic human pregnancy*. Teratology. 1976; 14: 315.

2. CURRY, Cynthia J., HONORE, Louis H. *Protocolo para la investigación de pérdidas gestacionales*. En: Clínicas de Perinatología. 1990; Vol. 3, pp. 729-747, ill.

3. GOODMAN, R.M. y GORLIN R.J. *Malformaciones en el lactante y el niño*. Salvat, Barcelona (España). 3a. ed. págs. 12-13, et ill, 1986.

4. JONES, K.L. *Secuencia de la ruptura prematura del amnios*. En : Atlas de Malformaciones congénitas. Interamericana - Mc Graw-Hill. 4a. ed. 1990. 648-656, et il.

5. McKUSICK V.A., *Constricting bands congenital (amniotics bands; streeter anomaly; ADAM complex included; Terminal tranverse defects of arm, included; amputation congenital, included)*. En Mendelian inheritance in man. The John Hopkins University Press. Baltimore - London, 8a. ed., 1998, p. 876.

6. ETCHES, P.C., STEWART, A.R., and IVES, F.I. *Familial congenital amputations*. J. Pediatr. 1982;101:448-449.

7. LUBINSKI, M. *Familial amniotics band* (Letter). J.Pediatr. 1983; 102: 325 (only).

8. OSSIPPOFF, V., HILL, B.D., *Etiologic factors of the amniotics bands syndrome . A study of 24 patients*. Birth Defects. 1977;13:117.

9. DONNENFEL, A.E., DUNN, L.K., and ROSE, N.C. *Discordant amniotic band sequence in monozygotic twins*. Am Journal. Med. Genet. 1985;20:685-694.

10. MOESSINGER, A.C., BLANC, W.A., BYRNE, J. *Amniotic band syndrome associated with amniocentesis*. Am. J. Obstet. Gynecol. 1981;141:588-591.

11. JACKSON, L.G., WAPNER, R.A. and BARR, M.A. *Safety of chorionic villus biopsy*. Lancet, 1986;i:674-675.

12. BOYD, P.A., KOELING J.W., SILINGER, M., McKENZIE I.Z.. *"Limb reduction and chorion villus sapling*. Prenat. Diagn. 1990;10 (7), 437-441.

13. PLANTYDT, H.T., VAN de VOOREN, M.J. and VERWEIJ, J., *Amniotics bands and malformations in child born after pregnancy screened by chorionic villus Biopsy*. Lancet, sept. 27, 1986;2 (8509):756-757.

14. GRAHAM J.M., et al. *Limb reduction anomalies and early in utero limb compression*. J. Pediatr. 1980; 96:1.052 (only).

15. HOYME, E.H., JONES, K.L., VAN ALLEN, M.I. *The vascular pathogenesis of tranverse limb reduction defects*. J.Pediatr. 1982;101:839-843.

16. MILLER, M.E., et al. *Compression - related defects from early amnion rupture. Evidence for mechanical teratogenesis*. J Pediatr. 1981;98:292.

17. CHASNOFF, I.J. et al. *Perinatal cerebral infarction and maternal cocaine use*. J. of Pediatr. 1991;108: 456-459.

18. HOYME, H.E. et al. *Prenatal cocaine exposure and fetal vascular disruption*. Pediatr. 1990;85 : 743-47.

19. JONES, K.K. *Patogénesis de los defectos del desarrollo relacionados con la exposición prenatal a la cocaína: disociación vascular fetal*. En Clinics. Ped. de N.A. 1991; Vol. 1: 143-150.

20. HUNTER, A.G.W., CARPENTER B.F. *Implications of malformation not due to amniotics band sequence*. Am. J. Of. Med. Gen. 1986;24: 691-700.

21. YANG, S.S., ADAM. *sequence and innocent amniotic band: manifestations of early amnion rupture*. Am. J. Med. Genet 1990;37 (4) : 562-568.

22. FOWLER, G.W., DUMARS, K.W. *Cutis aplasia and cerebral malformation*. Pediatr. 1973;52:861-863.

23. HOLLSTATEN, D.A., KATOWITZ J.A. *The ophthalmic manifestations and treatment of the amniotic band syndrome*. Ophthal reconstr. Surg. 1990;6 (1) : 1-15.

24. BURGESS, R.C. *Brachydactily in acrosyndactyly*. J. Hand Surg. Am 1991;16 (1): 125-126.

25. UCHIDA, and SUGIOKA Y . *Peripheral nerve palsy associated with congenital constriction band syndrome*. J Hand Surg, Br. 1991;16(1):109-112, .

26. HIGGINBOTTON, M.D. et al. *The amniotic band disruption complex: timing of amniotic rupture and variable spectrum of consequent defects*. J. Pediatr. 1979;95:544.

27. MILLER, M.E., HIGGINBOTTON, M.C. and SMITH, D.W. *Short Umbilical cord. Its origen and relevance*. Pediatrics 1981;67: 618-621.

28. MOESSINGER, A.C., *Fetal Akinesia Deformation Sequence: and animal model*. Pediatr. 1983;72:557-563.

29. BURTON, D.J.FILLY, R.A. *Sonosgraphic diagnosis of the amniotic band Syndrome*. AJR. Am. J. Roentgenol. 1991;156 (3):555-558.

30. HILPERT, P.L., GOLDBERG, B.B., KURTZ, A.B., *Cases of the day Pediatric Amniotic band syndrome*. Radiographics. 1990;10 (5): 950-953.

31. WIENER-MEGNAGI, Z., MALINGER, G., ROSEN, N., ZAKUT, H. *Ultrasono graphic diagnosis of amniotic band syndrome in pregnancy*. Harefuah. 1990;119 (9): 249-253.

32. MUGUTI, G.I. *The amniotic band syndrome: single stage correction*. Br. J. Plast Surg. 1990;43 (6) : 706-708.

Otra bibliografía consultada

1. KULKARNI, M.L., GOPAL, P.B. *Amniotic band syndrome*. Indian Pediatric. 1990;27 (5) : 471-476.

2. JONES, K.L., SMITH D., HALL, B.D. *A patterns of craniofacial and limb defects secondary to aberrant tissue bands* J. Pediatr. 1974;84:90-95.

3. WANG, J.K. CHANGOCHIEN, C.C., *The amniotic band syndrome. Report of two cases*. Chang keng I. Hsueh. 1990;13 (4) : 343-49.

4. RENGIFO RAMOS, L., OCHOA ROMERO L.A. Mesq MENDOZA, O.F., CERVANTEZ L.E. y CASTAÑO J.C., *Ampu-taciones congénitas por bandas amnióticas. Presentacion de siete casos* . EN : Rev. Esp . Pediatr. 1991;47(5):441-446.