

Mielomeningocele

Myelomeningocele

Calle Chino Ever Gonzalo*

*Estudiante de Medicina, Universidad Mayor de San Andrés

RESUMEN.

Se presenta el caso de una niña de 8 años diagnosticada de mielomeningocele desde el nacimiento, sometida dos días después a una intervención quirúrgica de colocación de una válvula de derivación ventriculoperitoneal por presentar una hidrocefalia, portadora de una vejiga neurogénica, caracterizado por presentar infecciones urinarias a repetición, una lordosis lumbosacra y una displasia de ambas caderas tratadas en el año 2006 con una osteotomía tipo Salter por DDC. Posteriormente se retira el material de la cadera izquierda, luego no acude al retiro de material del lado derecho. El año 2011 acude por presentar dolor en cadera derecha con solución de continuidad. Actualmente se pretende el retiro de material de la cirugía tipo Salter y manejo multidisciplinario.

Palabras clave: Mielomeningocele, complicaciones.

ABSTRACT.

We present the case of a 8 year old girl diagnosed with myelomeningocele from birth, two days after undergoing a surgical placement of a ventriculoperitoneal shunt valve due to hydrocephalus, carrier of a neurogenic bladder, characterized by urinary tract infections to repetition, lumbar lordosis and Dysplasia in both hips treated in 2006 with a type Salter osteotomy for DDC. Then the area of the left hip, is removed then it does not come to the removal of material from the right side. The year 2011 come by pain in right hip continuity solution. Withdrawal of material from the surgery is currently to type Salter and multidisciplinary management.

Key words: Myelomeningocele, complications

INTRODUCCION

Se denomina mielomeningocele (MMC) a la malformación congénita de la columna vertebral, que corresponde a un defecto en el desarrollo de las apófisis laminares, las que no se unen en la línea media para formar una apófisis espinosa única, con distensión quística de las meninges y anomalías estructurales o funcionales de la médula espinal o la cauda equina secundarias. A pesar de ser una malformación congénita poco frecuente, presenta importantes implicaciones médicas, físicas, psíquicas y sociales. Esta afección requiere para su manejo un equipo multidisciplinario integrado por neurólogos, neurocirujanos, traumatólogos, urólogos, nefrólogos, ortopedas, rehabilitadores, fisiatras y psicólogos. Al mismo tiempo, es recomendable poner en contacto a la familia de la niña con trabajo social, para facilitar un mejor desarrollo psicosocial del paciente.

El equipo multidisciplinario estará atento a detectar precozmente todas aquellas complicaciones que el niño con MMC pudiera presentar a lo largo de su infancia y adolescencia.

CASO CLINICO.

Paciente de sexo femenino de 8 años de edad,

procedente de la Ciudad de La Paz, con residencia en la ciudad de El Alto.

Paciente con mielomeningocele (Figura 1), diagnosticada en el momento del nacimiento con los antecedentes de ser producto de segundo embarazo, nacimiento por cesárea por sufrimiento fetal, con los datos de asfixia. Dos días después del nacimiento fue sometida a intervención quirúrgica en el Hospital del Niño de la ciudad de La Paz por presentar hidrocefalia donde se realiza la colocación de una válvula de derivación ventrículo peritoneal.



Figura 1. Mielomeningocele lumbar, con cicatriz quirúrgica anterior.

Posteriormente presenta signo sintomatología de meningitis confirmada por lo que se retira la válvula de derivación ventrículo peritoneal y se reinstala otra a los 3 meses (Figura 2).



Figura 2. Placa PA de abdomen y pelvis tomada

en el Hospital Materno Infantil de la ciudad de La Paz. Se observa válvula de derivación ventriculo-peritoneal y material de la cirugía tipo Salter en cadera derecha.

Posteriormente presenta infecciones urinarias a repetición, producto de las secuelas del mielomeningocele, por presentar vejiga neurogénica, las cuales fueron tratadas en el establecimiento.

Paciente que en el año 2006 fue sometida a osteotomía tipo salter por DDC con retiro de material de osteosíntesis lado izquierdo 5 meses después. Posterior no acude a control para retiro de material de lado derecho, el cual conserva a la fecha (Figuras 2 y 3).



Figura 3. Placa radiográfica PA de pelvis tomada a la fecha en el Hospital Materno Infantil. Se observa material de cirugía tipo Salter el cadera derecha.

La paciente acude al servicio por dolor intenso en cadera derecha, por el material quirúrgico de la osteotomía tipo salter que no fue retirado. El cuadro se acompaña de presencia de solución de continuidad en la parte superior de muslo derecho, producto de la compresión producida por el prolongado tiempo en posición decúbito lateral derecho. (Figura 4).



Figura 4. Se observa cicatriz de procedimiento quirúrgico por DDC realizada en el año 2006, herida de borde circunferencial con tejido de granulación.

Al examen físico general se observa piel y mucosas normohidratadas normocoloreadas, orientada en las tres esferas.

Signos vitales:

PA: 100/80 mmHg

FC: 80 lpm

FR: 20 rpm

T°: 36.5 ° C

Al examen físico segmentario presenta:

Cabeza: normocefalo, presenta válvula de derivación ventriculoperitoneal.

Cara simétrica, conserva capacidad de expresión, sensibilidad conservada. Pupilas isocóricas, reflejo fotoreactivo conservado, reflejo de acomodación conservado, no existe disminución de la agudeza visual. En oídos no existe disminución de la agudeza auditiva, sin secreciones, ni deformidades. Fosas nasales permeables, derecha e izquierda, sin deformaciones. Lengua de color y apariencia normales, paladar de color normal, amígdalas de forma, tamaño y color normal, faringe de color y apariencia normal.

Cuello: se puede palpar válvula de derivación ventrículo peritoneal en lado derecho.

Corazón: ruidos cardíacos rítmicos regulares normofonéticos, no se auscultan soplos en focos cardíacos.

Pulmón: a la inspección: respiración torácica superior, vibraciones vocales conservadas, claro pulmonar a la percusión, murmullo vesicular con-

servado a la auscultación, en ambos hemitórax.

Abdomen: plano blando depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda, a la auscultación ruidos hidroaéreos positivos.

Extremidades con tono y tropismo conservado. Longitud aparente de 62, 5 cm y 61 cm en miembros inferiores derecho e izquierdo respectivamente. Presenta ambos pies en equino valgo y genu valgo derecho (Figura 5 y 6). Se observa solución de continuidad de apariencia costrosa en la cara externa de la parte superior del muslo derecho (Figura 4).



Figura 5 y 6. Pies valgo equino bilateral. Genu valgo derecho.

Genitourinario: paciente porta pañal no controla esfínteres, puntos ureterales superior y medio negativos.

Columna vertebral: presenta lordosis lumbosacra

Neurológico: presenta déficit motor en ambos miembros inferiores, sensibilidad conservada, control de esfínteres negativo.

DISCUSIÓN

El mielomeningocele es un defecto congénito de la médula y de los arcos vertebrales en el que las meninges, la médula y el LCR se hernian y protruyen a través de un defecto de la columna vertebral apareciendo una masa quística en región lumbosacra (75% de los casos) no cubierta por piel.

Es un disrafismo espinal que se origina habitualmente entre la tercera a cuarta semana de gestación, es de etiología desconocida, aunque se ha relacionado con factores nutricionales, ingesta de determinados fármacos y productos químicos, así como con determinantes genéticos. En un estudio que se hizo en Canadá que evaluó la magnitud de la disminución después de la fortificación con ácido fólico demostró que la prevalencia de defecto del tubo neural disminuyó en un 46% (con un intervalo de confianza de 95%) durante el periodo completo de fortificación con ácido fólico.(1). En un estudio se identificó tres mutaciones en gen VANGL1 (V239I, R274Q y M328T) en pacientes que presentaban espina bifida y anencefalia.(2)

Presenta una incidencia aproximada del 0,6 %° al 1%° RN vivos, siendo más frecuente en mujeres, y sobre todo en primigestas. El riesgo se incrementa para el segundo hijo a un 3 - 4%, y hasta el 10% para un tercero, el 95% no presentan antecedentes familiares de disrafismo espinal.

En el estudio retrospectivo titulado "**Características clínicas de recién nacidos internados por mielomeningocele en el Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". 1993 - 2002**", de la ciudad de La Paz mostró que los RN con MMC representaron 2.1% de los ingresos neonatales en ese periodo. 73% provinieron del área urbana. La mediana de edad materna fue 25 años y fueron multiparas 73% de ellas. 55% realizó control prenatal. 45% nacieron en sus domicilios. 75% de los pacientes fueron derivados de un centro asistencial. 33% de los RN ingresaron con menos de 24 horas de vida. 71% tuvieron el MMC roto a su ingreso. Los MMC se ubicaron en la región lumbar en 47.28% y en la región lumbosacro en 38.18%; de los casos. 71% de los RN con MMC desarrollaron hidrocefalia. Fallecieron 27% durante el periodo neonatal. Solo el 12.5% concurrió a controles por neurólogo o pediatra. (3)

La ingesta de ácido fólico (junto con la vitamina B12) en los tres primeros meses de gestación, tan sólo previene el 50% de los defectos congénitos del tubo neural.

Se recomiendan dosis profilácticas de 0,4 mg/día para todas las mujeres, y de 4 mg/día si ya han tenido un hijo con defectos del tubo neural.

El diagnóstico prenatal incluye la determinación de alfafetoproteína entre la 14° -16° semanas de gestación, así como una ecografía antes de la 20 semanas de gestación (apertura del arco neural, saco del mielomeningocele y malformaciones asociadas). Se prefiere la cesárea al parto vaginal para evitar las complicaciones derivadas de la ruptura del mielomeningocele.

Al recién nacido con esta malformación debe intervenirle en las primeras 36 horas de vida extrauterina. En espera de la cirugía se debe mantener al bebé en incubadora, en decúbito prono o lateral, bajo condiciones asépticas y con cobertura antibiótica (cefalosporinas de tercera generación), manteniendo siempre un apósito húmedo con solución salina para prevenir la desecación. El defecto debe repararse.

Posteriormente deben vigilarse complicaciones tales como la infección, fístulas o hidrocefalia. Se debe medir la fontanela anterior y el perímetro cefálico.

Si aparecen signos de hipertensión craneal se colocará una válvula de derivación ventrículo peritoneal en un segundo acto neuroquirúrgico y observando las complicaciones derivadas de la misma. La mortalidad tras tratamiento quirúrgico agresivo es del 10-15%, sobre todo en los tercera a cuarta primeros años de vida. La supervivencia es del 70% para el primer año y del 50- 60% para los 5 años. La mayoría llegan a los 30 años de edad, pero con graves secuelas físicas y psicológicas.

Las manifestaciones clínicas van a depender fundamentalmente del nivel lesional. Cuando el mielomeningocele es sacro, aparece incontinencia de esfínteres, con anestesia perineal y escasa afectación motora. Las lesiones lumbares se van a manifestar por una parálisis flácida y arrefléxica, incontinencia esfinteriana y deformidades musculoesqueléticas de las extremidades inferiores. De forma genérica se puede afirmar que niños con lesiones situadas por encima de L2 dejarán de andar o presentarán una marcha inútil; con lesiones por debajo de L4 mantendrán la marcha con bitutores cortos, y con lesiones a nivel de L3 tan sólo mantendrán la marcha con bitutores largos siempre y cuando el paciente no tenga sobrepeso e inicie una rehabilitación precoz.

Son hallazgos frecuentes con la evolución: el pie equino-varo, la rigidez en flexión de las rodillas, o las rodillas en valgo. De forma precoz puede observarse luxación de caderas por afectación glútea.

Pueden desarrollarse cifosis y escoliosis como consecuencia del síndrome de la médula anclada que presentan estos pacientes.

Podemos pronosticar cuál será el mínimo grado de discapacidad física, pero no augurar en todos los casos quiénes quedarán confinados a una silla de ruedas.

La gran mayoría presentarán serias dificultades para la deambulación requiriendo muletas, bastones, bitutores y múltiples intervenciones quirúrgicas para corregir deformidades osteoarticulares; ante la presencia de cifoescoliosis conviene realizar desanclaje quirúrgico de raíces medulares antes de que la curva supere los 30°.

Las malformaciones asociadas más frecuentemente al mielomeningocele son el Síndrome de Arnold- Chiari tipo II (100%), hidrocefalia (80%), vejiga neurogénica (80%), colon espástico con incompetencia de los esfínteres vesical y rectal, haciéndose incontinentes (75%). Incrementando el riesgo de infecciones del tracto urinario, reflujo vesicoureteral, hidronefrosis y finalmente fracaso renal progresivo, que constituye la principal causa de morbimortalidad en estos niños. Se recomiendan exámenes urológicos en el primer mes, sexto mes, y anualmente.

La vejiga neurógena requiere sondajes continuos, al principio entre tres a cuatro veces al día, y posteriormente sondaje cada tres horas, según la capacidad vesical y la función esfinteriana de cada paciente, para el estreñimiento deben emplearse medidas convencionales, tales como masajes abdominales, hábito dietético y educación intestinal, así como laxantes y catárticos.

En ausencia de malformaciones cerebrales asociadas, presentan un intelecto normal, salvo que presenten secuelas serias derivadas de su hidrocefalia (epilepsia, ceguera, etc). El 70% tienen una inteligencia normal. Resulta evidente que a estos niños les resulta muy difícil llevar a cabo una vida plenamente normal, ya que la mayoría tendrán serias limitaciones físicas, y probablemente manifiesten problemas psicoemocionales derivados de su discapacidad e incontinencia.

Para facilitar su relación con el entorno resulta fundamental la elección de un centro escolar flexible, que les permita el autosondaje cuando sea necesario, faltar a clases sin perder años de

escolarización cuando estos pacientes tengan que quedar ingresados o sean sometidos a intervenciones quirúrgicas de cualquier índole. Se precisan además centros sin barreras arquitectónicas, dotados de rampas de acceso, ascensores, etc.(4)

La sobrevivencia, en el MMC, aumenta a medida que avanzan la ciencia y la tecnología. En general, sobreviven un 40 % de los niños que al nacimiento han sido seleccionados para ser corregido quirúrgicamente su defecto neural, y un número pequeño, diferente según los autores, pero que puede llegar a ser del 30 %, de los niños no seleccionados para recibir tratamiento.

El MMC se acompaña de trastornos funcionales en los miembros inferiores y el tronco, característicos de la lesión neurológica medular y de otras complicaciones generales neurológicas renales, intestinales, disfunción de los miembros superiores, disminución de la talla y trastornos psicómotos.

La rehabilitación del niño con MMC que ha sobrevivido debe ser integral y debe estar a cargo de un grupo de especialistas médicos y paramédicos, orientados y guiados por un experto en este tipo de pacientes.

La columna vertebral es asiento de frecuentes deformidades, concomitantes con el MMC, debidas a la presencia de anomalías vertebrales y otros factores que trastornan la estabilidad de la columna. La escoliosis está presente en casi todos los casos. Se debe evitar su progreso, bien sea mediante corsés ortopédicos o procedimientos quirúrgicos específicos.

Los nuevos sistemas de fijación aseguran una más rígida estabilidad y mejores resultados.

La cadera frecuentemente pierde sus relaciones normales en el MMC por desbalance muscular, posiciones viciosas, retracciones musculares y deformidades secundarias, tanto del ilíaco como del fémur. Las deformidades pueden presentarse al nacimiento o más frecuentemente, durante el crecimiento. Se debe evitar la aparición de la luxación, pero una vez establecida se debe definir su tratamiento teniendo en cuenta el pronóstico vital y funcional del paciente, así como la altura de la lesión neurológica. Las técnicas ortopédicas o quirúrgicas son numerosas y su selección está en relación directa con su tipo de alteración.

El MMC se acompaña con frecuencia de deformidades a nivel de la rodilla: recurvatum, deformidades en flexión, valgo o varus resultantes del imbalance muscular y secundariamente por

retracciones musculares, ligamentosas o capsulares. Se debe prevenir su aparición o corregirlas, si estas ya están presentes.

Las técnicas quirúrgicas para tratamiento son numerosas y están en relación con el tipo de deformidad existente.

El pie, debido a su nivel tan distal de inervación, es quizás el segmento corporal más comprometido en el MMC. En él se observan con frecuencia trastornos motores, sensitivos y tróficos: Las deformidades son de tono orden y tiene generalmente como base un desbalance muscular, hecho común en todas las deformidades del miembro inferior, debidas a MMC.

Se deben evitar o corregir mediante tratamientos ortopédicos o quirúrgicos. La meta final, es la obtención de un pie plantigrado que facilite la función del paciente.(4)

Recientemente, se estudio la posibilidad de la reparación de las anomalías de mielomeningocele en útero. Existen estudios que comparan la reparación quirúrgica prenatal versus la postnatal, con beneficios significativos para el recién nacido, como la baja tasa de necesidad de la colocación de un shunt ventriculoperitoneal, pero existe un incremento significativo de las complicaciones en la madre y otras relativas en el feto, que son sometidos a histerotomía y reparación abierta fetal, como por ejemplo, rotura espontánea de membrana, oligohidramnios, parto prematuro y complicaciones en el parto, y más asociada con la prematuridad como el síndrome de dificultad respiratoria. Por todo esto no existen

aun razones para optar esta medida, debido a la discordancia riesgo beneficio, y si se lo opta debería desarrollarse nuevos procedimientos menos invasivos. (5).(6).

BIBLIOGRAFIA

1. Reduction in Neural-Tube Defects after Folic Acid Fortification in Canada; n engl j med 357;2 www.nejm.org july 12, 2007
2. Mutations in *VANGL1* Associated with Neural-Tube Defects; n engl j med 356;14 www.nejm.1432 org april 5, 2007
3. Características clínicas de recién nacidos internados por mielomeningocele en el Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". 1993 2002; Rev Soc Bol Ped 2003; 42 (3): 160-5: recién nacido, mielomeningocele, hidrocefalia.
4. Meningomyelocele and Osteomyelitis: A case report; CIMEL 2006 VOL. 11 N° 2
5. Fetal Surgery for Myelomeningocele?; n engl j med 364;11 nejm.1076 org march 17, 2011
6. A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele; n engl j med 364;11 nejm.org march 17, 2011

Recibido: Junio de 2012

Aceptado: Julio de 2012

Correspondencia: Calle Chino Ever Gonzalo

E-mail: egonzalo_c@hotmail.com