

Mielomeningocele lumbosacro

A. Ramos Martín*, MJ. Manuel Enguídanos**

*MIR Familia CS Los Rosales. Madrid.

**Pediatra CS Los Rosales. Madrid.

Resumen

El Mielomeningocele es una malformación congénita poco frecuente pero con importantes implicaciones en cuanto al manejo pediátrico de estos pacientes. Cursa con discapacidad física, disfunción esfinteriana y malformaciones dinámicas. Supone un importante choque emocional para los padres, y el deber del pediatra es informar sobre todas las posibles complicaciones, así como detectarlas precozmente.

En el mielomeningocele las meninges, la médula y el líquido cefalorraquídeo (LCR) se hernian y protruyen a través de un defecto del rafe posterior. Se produce sobre la 4ª semana del embarazo. Es de etiología desconocida. Es poco frecuente 1/1.000 recién nacidos (RN). Produce debilidad e incluso parálisis de miembros inferiores (MMII), e incontinencia de esfínteres. El diagnóstico prenatal, incluye la determinación de alfafetoproteína, así como una ecografía. Se puede prevenir con ingesta de ácido fólico (ác. fólico) en un 50%. Precisa un tratamiento multidisciplinar por las graves complicaciones de las que se acompaña.

Palabras clave: Mielomeningocele. Espina bífida.

Abstract

Myelomeningocele is an inborn malformation of low frequency but with great implications in the pediatric management of these patients. Comes on with physical impairment, sphincter dysfunction and dynamic malformations. Rises as an important emotional shock to parents and it is the pediatrician's duty to inform about all possible complications and their early detection.

In myelomeningocele meninges, spinal cord and cephalorachidian fluid become herniated through a defect of the back raphe. It occurs about the fourth week of pregnancy. The etiology is unknown, The frequency is of 1/1000 newborns. Produces weakness and even paralysis of lower limbs and sphincter incontinence. Prenatal diagnosis includes alpha-fetoprotein determination as well as an echografy. Can be prevented by 50% with folic acid intake. A multidisciplinary treatment is needed because of its severe complications.

Key words: Myelomeningocele. Spina bifida.

Introducción

Presentamos este caso ya que el mielomeningocele, aunque es una malformación congénita poco frecuente, tiene importantes implicaciones médicas, físicas, psíquicas y sociales.

Cuando un niño afectado de mielomeningocele acude a la consulta por vez primera, el pediatra debe de actuar con prontitud para poner al paciente en contacto con todo un equipo multidisciplinar integrado por neurólogos, neurocirujanos, traumatólogos, urólogos, nefrólogos, ortopedas y rehabilitadores. Al mismo tiempo, pensamos que sería recomendable poner en contacto a la familia del niño con las Asociaciones de Espina Bífida de nuestra comunidad, así como con asistentes sociales, para facilitar un mejor desarrollo psicosocial del paciente.

Los pediatras prestaremos los cuidados de salud, aplicaremos el calendario vacunal de nuestra comunidad, y detectaremos precozmente todas aquellas complicaciones que el niño con mielomeningocele pudiera presentar a lo largo de su infancia y adolescencia.

Caso clínico

Acude a la consulta de Atención Primaria una niña de 15 meses de edad diagnosticada intraútero de **mielomeningocele lumbosacro**.

ANTECEDENTES FAMILIARES: sin interés. No existe evidencia de otros defectos del tubo neural en familiares de cualquier grado.

ANTECEDENTES PERINATALES: Embarazo no controlado hasta el 6º mes en el que se diagnostica ecográficamente de mielomeningocele, no ingesta de ácido fólico. Parto por cesárea por mielomeningocele lumbosacro y malformación de Chiari tipo II con ventriculomegalia. APGAR 9/10. No reanimación. Peso RN: 3,190 (P 25). Talla RN: 47 (P 10). Perímetro cefálico (PC) RN: 35,5 (P 75).

EXPLORACIÓN FÍSICA AL NACIMIENTO: RN a término, con buen estado general y motilidad espontánea de miembros inferiores, reflejos osteotendinosos normales. Pie equino derecho. Fontanela abierta a tensión. Perímetro cefálico (PC) de 35,5. Mielomeningocele lumbosacro de 3 x 2 cm. Ausencia de otras anomalías asociadas a la exploración física.

EVOLUCIÓN: Es intervenida a las 24 horas de vida del mielomeningocele lumbosacro realizándose extirpación del saco aracnoideo y disección con cierre tubular pial de la placoda, cursando el postoperatorio sin incidentes. Se pauta profilaxis antibiótica durante 7 días.

Desde el nacimiento, el PC muestra un incremento paulatino de su diámetro

con diástasis de suturas y abombamiento progresivo de la fontanela anterior. Las ecografías cerebrales seriadas confirman el desarrollo de hidrocefalia, por lo que se interviene quirúrgicamente, colocándose una válvula de derivación ventrículo-peritoneal.

Es dada de alta con el diagnóstico de *mielomeningocele lumbosacro e hidrocefalia*.

Acude por primera vez a nuestro centro de salud con 24 días de vida. Desde entonces, ha acudido a 7 revisiones "*del niño sano*", manteniendo un peso en el P 50, una talla en el P 25 y un perímetro cefálico en P 50.

Tomó lactancia exclusiva materna hasta los 4 meses de edad, y posteriormente ha seguido una alimentación reglada.

Ha recibido las vacunas correspondientes a su edad según el Calendario Vacunal de la Comunidad de Madrid.

Se le detectó una luxación congénita de caderas, que está siendo valorada por el traumatólogo.

Precisa sondaje vesical a diario cada 4 horas para evitar la incontinencia por rebosamiento y el reflujo vesicoureteral. A los 14 meses sufrió como complicación una infección del tracto urinario, que ha precisado antibioterapia.

Presenta sostén cefálico y sedestación, dice palabras con significado y entiende órdenes simples, pero es *incapaz de mantenerse de pie, ni tan siquiera con apoyo*.

En la actualidad está siendo valorada en su hospital de referencia por los servicios de Neurocirugía Pediátrica, Neurología Infantil y Traumatología. Hemos puesto en contacto a la familia con la Sociedad Española de Espina Bífida donde está recibiendo tratamiento rehabilitador.

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 del rafe posterior^{1,2,3}, apareciendo una masa quística en región lumbosacra (75% de los casos) no cubierta por piel. Es por esto que en ocasiones se emplea el término espina bífida abierta para designarlo^{1,3,4}.

Es un disrafismo espinal que se origina habitualmente entre la 3ª-4ª semanas 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^{1,2,5}. El ácido valproico es el único fármaco tera-

tógeno comprobado capaz de producir defectos del tubo neural cuando su ingesta se prolonga durante todo el embarazo.

Presenta una incidencia aproximada del 0,6 ‰ al 1 ‰ RN vivos^{1,2}, siendo ligeramente más frecuente en mujeres, y sobre todo en primogénitos^{2,5}. El riesgo se incrementa para el segundo hijo a un 3-4%, y hasta el 10% para un tercero.

El 95% de estos niños no presentan antecedentes familiares^{2,3} de disrafismo espinal.

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^{1,2,4} 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^{3,5-7} a 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 RN con mielomeningocele debe intervenirle en las primeras 36 horas^{1,2,8}

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 3ª generación), manteniendo siempre un apósito empapado en solución salina para prevenir la desecación⁹. El defecto debe repararse empleando el mayor número de capas posibles. Posteriormente deben vigilarse complicaciones tales como la infección, las fístulas o la 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 2º acto neuroquirúrgico^{5,6} y se permanecerá atentos a las complicaciones derivadas de la misma.

Las manifestaciones clínicas van a depender fundamentalmente del nivel lesional^{1,2,5-8}. Cuando el mielomeningocele es sacro, aparecen 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 EEII. 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 (Sd) de la médula anclada que presentan estos pacientes^{2,3}.

Podemos predecir 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 Sd de Chiari tipo II (100%), y la hidrocefalia (80%)⁷. Con la evolución, el 80% de estos niños desarrollan vejiga neuró-

gena, y el 75% colon espástico con incompetencia de los esfínteres vesical y rectal, haciéndose incontinentes^{1,2,7}. Además, tienen incrementado el riesgo de infecciones del tracto urinario, reflujo vesicoureteral, hidronefrosis y finalmente fracaso renal progresivo¹, que constituye la principal causa de morbilidad en estos niños. Se recomiendan exámenes urológicos en el 1º mes, 6º mes, y anualmente. La vejiga neurógena requiere sondajes continuos, al principio entre 3-4 veces al día, y posteriormente sondaje cada 3 horas, según la capacidad vesical y la función esfinteriana de cada paciente. Además pueden ser útiles agentes farmacológicos. Para el estreñimiento deben emplearse medidas convencionales⁹ tales como masajes abdominales, hábito dietético y educación intestinal, así como laxantes y catárticos. El obturador anal¹⁰ es un dispositivo que actúa a modo de tampón rectal que ofrece buenos resultados ante la incontinencia fecal, y es fácil y cómodo de usar.

En ausencia de malformaciones cerebrales asociadas, estos niños presentan un intelecto normal, salvo que presenten secuelas serias derivadas de su hidrocefalia (epilepsia, ceguera, etc.). El 70% tienen una inteligencia normal¹.

Resulta por lo expuesto evidente que a estos niños les es muy difícil llevar a

cabo una vida plenamente normal, ya que la mayoría tendrán serias limitaciones físicas, y probablemente manifiesten problemas psico-emocionales 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.

La mortalidad tras tratamiento quirúrgico agresivo es del 10-15%, sobre todo en los 3-4 primeros años de vida. La supervivencia es del 70% para el 1º 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.

Bibliografía

1. Haslam RH. *Malformaciones congénitas del Sistema nervioso Central*. En: Nelson Tratado de Pediatría 14 ed Mac Graw-Hill. Madrid 1992.
2. Morales L, Pedrola D. *Afecciones de la médula y del sistema nervioso periférico*. En: Cruz M. Tratado de pediatría 6ª ed Espaxs. Barcelona 1989.
3. Osborn AG. *Anatomía normal y anomalías congénitas de la columna vertebral y de la médula espinal*. En: Osborn AG. Neurorradiología Diagnóstica. Mosby 1996.
4. Masud Iqbal M. *Prevención de las malformaciones del tubo neural por administración periconcepcional de ácido fólico*. Pediatrics in Review (ed. Esp.) 2000; 21 (3): 88-96.
5. Rengachary SS, Wilkins RH. *Spinal dysraphism. Principles of neurosurgery*. 1993: 2041-2045.
6. Chopra S, Manpreet, Gulati S, Shashi Bala P, Hatimota P, Jain R, et al. *Spectrum in spinal disraphism*. European Radiology 2001; 11: 497-505.
7. Bear MF, Connors BW y Paradiso MA. *Estructura del sistema nervioso*. En: Neurociencia explorando el cerebro. Ed Masson. Barcelona 1998.
8. Aparicio JM. *Espina bífida*. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría*. Asociación Española de Pediatría. 2001.
9. Rodeño Abelleira MªA, Movilla Fernandez Mª J, Cobas Couto E, Romero Martín M, Varela Feal N y Bernabeu Piñeiro F. *Mielomeningocele en la infancia (1)*. Revista Rol de Enfermería. 1998; 239-240: 21-24.
10. Sánchez Martín R, Barrientos Fernández G, Arrojo Vila F, Vázquez Estévez JJ. *El obturador anal en el tratamiento de la incontinencia fecal en el mielomeningocele: resultados del primer ensayo clínico*. An Esp Pediatr 1999; 51: 489-492.

