

ACTUALIZACION SOBRE MIELOMENINGOCELE

Mariela Andrea López, Tatiana Mónica Husulak, Susana Mabel Barreto

Dra. Lilian Méndez Gallino. Instructora de Internado rotatorio, Facultad de Medicina de la Universidad Nacional del Nordeste. Departamento: Internado rotatorio de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional del Nordeste. Área de Pediatría.

Resumen

El propósito del presente trabajo es realizar una actualización sobre los métodos diagnósticos y terapéuticos del mielomeningocele (MMC). Así hemos podido determinar la plena vigencia del uso del ultrasonido, como método de diagnóstico confiable, seguro, inocuo, preciso y accesible en la detección de esta patología, ya desde el control prenatal. La necesidad del manejo interdisciplinario de esta entidad en la que se abre una gran expectativa con las cirugías intra útero en aquellos pacientes que reúnen criterios de selección adecuados; así como también destacamos la profilaxis efectiva a través del ácido fólico para todos los defectos del cierre del tubo neural.

Palabras clave: Mielomeningocele; manejo interdisciplinario; cirugía intra útero; prevención.

INTRODUCCION

Anualmente nacen en el mundo 500.000 niños con algún tipo de defecto del tubo neural (DTN). Es la segunda causa de defectos congénitos, luego de las cardiopatías congénitas.

La Argentina, si bien carece de estadísticas precisas, tendría una incidencia estimada alrededor de 1/1000 a 1/1200 recién nacidos lo que la ubicaría en una posición intermedia con respecto a otros países con mayor frecuencia como hindúes y egipcios.⁽¹⁾

El MMC es una de las formas de presentación más frecuentes de las mielodisplasias. El compromiso neurológico y los problemas médicos asociados son los determinantes primarios del futuro de estos niños. Una combinación de parálisis flácida o espástica está presente en el 20 a 40% de los casos; tienen gran incidencia de malformaciones congénitas, 80% de ellos presentan hidrocefalia. La hidrocefalia y sus complicaciones es una de las principales causas de muerte en los primeros años de vida.⁽²⁾

Material y métodos:

Artículos originales y revisiones bibliográficas que se obtuvieron en la Hemeroteca de la Facultad de Medicina de la UNNE. Consulta en la base de datos medline. Consulta a buscadores como Google, y revistas como: New England journal of Medicine; Pediatrics; Revista del hospital de niños de Buenos Aires, entre otras, a través de Internet.

Desarrollo

Definiciones :

Espina bífida: malformación del tubo neural que presenta variaciones, desde el tipo **oculto** sin hallazgos, hasta la columna vertebral completamente **abierta** con incapacidad neurológica grave y muerte. En este tipo de espina bífida, el saco que protruye puede contener meninges (**meningocele**), médula espinal y/o raíces nerviosas (**mielocele**). Cuando el contenido herniario es la médula y las meninges recibe el nombre de **mielomeningocele** la médula forma una placa y las meninges quedan reducidas a la piamadre, delante de la médula. El LCR empuja a través de la dehiscencia ósea. Este tejido nervioso está en contacto con una zona intermedia, una membrana fina, llamada epitelio de transición; cuando no existe esta membrana el tejido nervioso está en contacto con la piel. (favoreciendo el riesgo de infección y daño del sistema nervioso central). Esta patología suele abarcar de 3 a 6 segmentos vertebrales.⁽¹⁾

EMBRIOPATOLOGIA DEL MIELOMENINGOCELE

La falla en el cierre en cualquier punto del tubo neural, lleva a la formación de un defecto, que produce un escape de LCR del sistema ventricular primitivo, con lo que hay una falta de distensión de la vesícula rombencefálica y una disminución del efecto inductivo en el mesodermo circundante con el resultado inmediato de una fosa posterior pequeña en la que las estructuras cerebelosas y del tronco están hacia abajo y otras están herniadas hacia arriba.⁽¹⁾

COMPLICACIONES ASOCIADAS AL MMC

Incontinencia de esfínteres, anestesia perineal, parálisis flácida y arrefléxica y deformidades músculoesqueléticas de los miembros inferiores; pie equino varo, luxación de caderas. vejiga neurogénica, colon espástico, mayor riesgo de infecciones urinaria, reflujo vésicoureteral, hidronefrosis y fracaso renal lo que constituye el principal factor de morbilidad en estos niños.⁽¹⁾

Muy frecuentemente estos niños desarrollarán hidrocefalia y el síndrome de Chiari tipo II, que consiste en la herniación de estructuras de la parte más baja del cerebelo (las amígdalas cerebelosas) y el tronco cerebral a través del foramen magno de modo que algunas partes del cerebro alcanzan el canal espinal engrosándolo y comprimiéndolo.

PREVENCIÓN DE LOS DEFECTOS DEL TUBO NEURAL

Prevención primaria: destinada a evitar que esta patología se produzca. En la etiología de este defecto se reconocen varias causas como el consumo de ácido valproico^(3,4) durante el embarazo e ingesta insuficiente de ácido fólico durante el período pre y periconcepcional. Reconocemos la importancia del papel preponderante del ácido fólico en la prevención de los DTN.⁽¹⁾

Un estudio randomizado publicado en 1991, evaluó la eficacia de administrar ácido fólico y otras vitaminas periconcepcionalmente en la prevención de DTN. Se incluyeron mujeres de alto riesgo, eso significa que tienen un hijo previo con DTN y se observó un efecto protector de la recurrencia del 72 %. La ingestión periconcepcional de ácido fólico puede disminuir más del 70 % la incidencia de DTN ⁽⁵⁾. En las que estaban planeando un embarazo la ingesta diaria de ácido fólico también disminuyó la incidencia de un DTN ^(6,12).

En 1996 la FDA reguló la fortificación con ácido fólico de los alimentos derivados de granos para disminuir los DTN siendo de carácter obligatorio a partir de 1998, en dosis de 140 mg por cada 100 gr de producto.

Prevención secundaria: que consiste en *detección y atención precoz*.

Detección precoz: Se basa en la evaluación clínica y el estudio ecográfico trimestral de las gestantes. El diagnóstico ecográfico prenatal de MMC requiere un meticuloso examen ultrasonográfico mediante el barrido de la columna vertebral fetal, su precisión se apoya en la experiencia del operador, la calidad del equipamiento y la cantidad de tiempo dedicado al estudio. El diagnóstico es posible en el segundo trimestre del embarazo, pero el 64% se diagnosticó en el tercero por el alto porcentaje de comienzo tardío de control prenatal ⁽³⁾

El diagnóstico ecográfico se sustenta en la observación de signos directos e indirectos para mielodisrafia. ⁽³⁾

Signos directos:

- Ø Angulaciones espinales y desestructuración Disrafismo en columna vertebral (imagen en V).
- Ø Pérdida de alineamiento cráneo caudal de la columna vertebral.
- Ø Discontinuidad tegumentaria en la región del disrafismo en los casos de MMC abierto.
- Ø Formación sacular líquida o mixta de diferente tamaño ⁽⁷⁾

Signos indirectos:

- Ø Polihidramnios.
- Ø Ventriculomegalia de grado variable
- Ø Signo de la banana, imagen que se observa en fosa posterior por la anomalía de la curvatura del cerebelo.
- Ø Signo del limón, por aplanamiento de los huesos frontales.
- Ø Pie bot. ⁽⁷⁾

- También se utilizan pruebas bioquímicas como el dosaje de alfa feto proteína que es la proteína dominante en la fase embrionaria. Cualquier defecto abierto del tubo neural permite que se filtren cantidades muy superiores de alfa feto proteína hacia el líquido amniótico y suero materno. Esta se dosa mejor entre las semanas 14 a 18 de la gestación. Los falsos positivos pueden estar dados por: errores en el cálculo de la edad gestacional, muerte fetal, embarazo múltiple, isoinmunización Rh, sangrados. ⁽⁸⁾

- Puede indicarse amniocentesis para dosar en líquido amniótico alfa feto proteína y acetilcolinesterasa que también es demostrativa de estos defectos. Debe indicarse además análisis cromosómico fetal ⁽⁸⁾

Atención precóz :

Se necesita de un equipo multidisciplinario, para esto se requieren de especialistas en obstetricia, diagnóstico por imágenes, neonatología, pediatría, neurocirugía, ortopedia, urología, psicología, kinesiología y asistencia social. Este equipo trata de unificar los criterios para el diagnóstico prenatal, seguimiento, decisión del momento y la vía de finalización del parto y derivación del RN para su tratamiento quirúrgico ulterior, manejo de información entre el equipo y los padres, contención del paciente y su familia a cargo de psicólogos especialmente entrenados.

Entrenar al niño para alcanzar el máximo de autonomía e independencia, como así también, el control de esfínteres. ⁽³⁾

¿En que consiste la cirugía? el propósito de la cirugía es:

1. Liberar la médula espinal expuesta de sus adherencias a la piel.
2. Cerrar la médula "abierta", de modo que tome la forma cilíndrica habitual
3. Reponer las cubiertas: meninges músculos y piel
4. Cerrar adecuadamente la piel por encima del defecto.
5. Reconocer y explorar durante la cirugía otras malformaciones asociadas al MMC ⁽¹⁾

Existen 2 momentos quirúrgicos :

- Ø **Tratamiento prenatal:** para aquellos problemas que ocasionan un deterioro progresivo e irreversible en el feto inmaduro que tendría que esperar semanas para el tratamiento postnatal. ⁽⁹⁾

Tenemos 2 opciones:

A – Cirugía a útero abierto: a través de una laparotomía a la madre se expone parte del feto al exterior.

Tiene como desventajas una tasa elevada de morbilidad fetal y mortalidad materna e implica el parto por cesárea en los embarazos siguientes, en prevención del riesgo de ruptura uterina; pero brinda una cirugía correctiva cuidadosa tal como se haría en un RN ⁽⁹⁾

B – Endoscopia fetal: es el procedimiento más innovador, también llamado FETENDO (FETal ENDOScopy) La selección del feto que puede beneficiarse con cirugía prenatal exige un diagnóstico de certeza de la malformación que dificulta o detiene el desarrollo del SNC, sin otras malformaciones graves asociadas y en un momento en el que aún sea posible revertir o detener la evolución hacia el deterioro ⁽⁹⁾

En forma experimental se ha comenzado a tratar por el Dr. Bruner y Col. En Nashville, Tennessee, EEUU.; en dichos centros se utilizan como criterios de selección: la presencia de lesión alta, no mover las extremidades inferiores en las sucesivas exploraciones ecográficas, no tener signos graves de hidrocefalia (diámetro ventricular menor de 20 mm.), no presentar otras malformaciones y no superar las 25 semanas de gestación. ⁽⁹⁾

Este límite se fundamenta en que cerrando el defecto luego de las 20-28 semanas de gestación no alteraría el curso clínico, los fetos con MMC tienen movimientos tempranos de las piernas que están frecuentemente ausentes luego del nacimiento a término, sugiriendo pérdida de la función intraútero. ⁽¹⁰⁾

Esta cirugía brinda considerables beneficios: control de la hemorragia operatoria; menor manipulación fetal; menor dilatación ventricular y mejor situación ortopédica que la esperable por el nivel de la lesión . El cierre del defecto puede prevenir el desarrollo de la malformación de Chiari tipo II.

Ø *Corrección neonatal después del parto a término*: Es la técnica más difundida y en la que mayor experiencia se tiene hasta el momento; siendo favorecida además, por la situación socioeconómica actual.⁽³⁾

Prevención terciaria: consigue la total adaptación social del enfermo.⁽⁸⁾

CONCLUSION

El MMC es una enfermedad crónica, costosa que producirá en el niño y su familia un importante impacto psicosocial.

Esta es una de las pocas entidades malformativas que permite realizar prevención primaria, por lo que consideramos de mucho interés, recalcar la importancia de adicionar ácido fólico a algún alimento de consumo masivo como el pan.

Reconocemos el papel preponderante de la ecografía como método diagnóstico precoz, sencillo, inocuo, y al alcance de todas las pacientes que concurren al control prenatal.

En cuanto a cuando al tratamiento quirúrgico las opciones son: cirugía postnatal o la cirugía prenatal que tiene resultados prometedores pero se expone a la madre y el feto a riesgos de complicaciones. A medida que se solucionen las dificultades de la cirugía fetal, la técnica se podrá emplear de forma segura en el tratamiento de malformaciones no letales, pero cuya reparación precoz es superior a la postnatal.

BIBLIOGRAFIA

1. Goldschmidt EL, Tello AM. Prevención de los defectos del cierre del tubo neural. Revista del Hospital de niños de Buenos Aires. 2000;42: 238-244
2. Mc Ione DG. Results of treatment of children born with . Clin . neurosurg 1983; 30:407-12.
3. Jorgelina Iglesias y col. Detección y tratamiento del Mielomeningocele por un equipo interdisciplinario. Revista del Hospital Materno Infantil Ramon Sarda, 2000, vol n°1. Pág. 11-17
4. Angela Schnettler Morales. Acido fólico en la prevención de los defectos del tubo neural. Artículo de Revisión en Obstetricia. 1998;43:125-127
5. MRC Vitamin study research group: prevention of the NTD: Results of the medical research. Council Vitamin Study. Lancet 1991, Jul 20;338 (8760):131-7.
6. Vzeizel AE, Dudas I. Prevention of the first occurrence of neural tube defects by periconceptional vitamin supplementation. N England J Med 1992;327:1832-1835.
7. Vzeizel AE, Dudas I. Prevention of the first occurrence of neural tube defects by periconceptional vitamin supplementation. N England J Med 1992;327:1832-1835.
8. Francisco Sellers López. Rev. Instituto Bernabeu, Alicante. Diagnóstico precoz de los defectos del tubo neural. 1999;97:132-133.
9. Bruner JP, Tulipan N., Paschall RL, et al. Fetal surgery for myelomeningocele and the incidence of shunt-dependent hydrocephalus. JAMA. 1999;282:1819-1825
10. Catherine Mazzola, MD; A. Leland Albright, MD., Leslie N. Sutton; MD. ; Gerald F. Tuite, MD.; Ronald L. Hamilton, MD., and Ian F. Pollack, MD.. Dermoid inclusion cyst and early spinal cord Tethering after Fetal surgery for Myelomeningocele, The new England Journal of Medicine . July 25, 2002. N° 4 Vol 347: 256-259.