

MIELOMENINGOCELE Y OSTEOMIELITIS: REPORTE DE UN CASO

Meningomyelocele and Osteomyelitis: A case report

Ana Aristizábal¹

Asociación de Sociedades Científicas de Estudiantes de Medicina de Colombia-Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de la Universidad Libre de Cali.ASCEMCOL-ACEMLI

RESUMEN

El Mielomeningocele (MMC) 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 múltiples; causa un importante trastorno emocional para los padres, y el deber del médico es detectarlas precozmente e informar sobre todas las posibles complicaciones. El mielomeningocele es una disrafia abierta donde protuyen las meninges, la médula y el líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de un defecto del rafe posterior. Se produce sobre la 3^a-5^a semana del embarazo. Aunque la etiología es desconocida, predomina en el sexo femenino, hijos de madres jóvenes, raza blanca y condición socioeconómica baja. La incidencia en Colombia es poco frecuente 0,23 /1,000 recién nacidos vivos (RN). Produce alteraciones del sistema nervioso central (SNC), parálisis de miembros inferiores, e incontinencia de esfínteres. El diagnóstico prenatal incluye la determinación de alfafetoproteína, así como una ecografía. Complicaciones como hidrocefalia, malformación de Arnold-Chiari II se puede prevenir con ingesta de ácido fólico preconcepcional. Se requiere un tratamiento multidisciplinario por las graves complicaciones de las que se acompaña.

Palabras claves: Mielomeningocele, Hidrocefalia, Malformación de Arnold Chiari Tipo II, Osteomielitis Lumbar.

ABSTRACT:

The Meningomyelocele (MMC) is not frequent congenital malformation but with important implications in the pediatric management. It attends with physical disability, sphincters's incontinence and multiple malformations. MMC causes an important emotional problem for the parents. Doctors should have to detect it precociously and to inform all the possible complication. This pathology is a spinal dysraphism where the meninges, the spinal cord and the cerebral spinal fluid through a defect of the enclosure of the neural tube. It occurs in the third or fifth week of pregnancy. Although the etiology is unknown, it is associated with young females, white race and low socioeconomic conditions. The incidence in Colombia is 0,23 per 1 000 newborn alive. It produces alterations of the central nervous system, paralysis of the inferior members, and sphincters's incontinence. The prenatal diagnosis includes alpha phetus protein determination as well as an ultrasound. Complications like hydrocephalus and Arnold - Chiari malformation type II can be pre-

vented by preconceptional folic acid supplementation. The treatment requires many specialists because of its serious complication.

Key words: Meningomyelocele, Hydrocephalus, Arnold - Chiari malformation type II, Osteomyelitis.

INTRODUCCIÓN

Presentamos este caso sobre el mielomeningocele (MMC) a pesar de ser una malformación congénita poco frecuente, porque 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 multidisciplinario integrado por neurólogos, neurocirujanos, traumatólogos, urólogos, nefrólogos, ortopedas, rehabilitadores, fisiatras y psicólogos. Al mismo tiempo, es recomendable poner en contacto a la familia del niño con trabajo social, para facilitar

¹ Médico Interno. Universidad Libre Seccional Cali. Colombia
Correo electrónico: anaaristizabald@gmail.com

Manuscrito recibido el 9 de octubre de 2006 y aceptado para publicación el 15 de diciembre de 2006

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 CLÍNICO

Paciente de 6 años de edad consulta al servicio de urgencias de la Clínica Rafael Uribe Uribe (CRUU) en Cali-Colombia, el 7 de mayo 2006 por cuadro clínico de aproximadamente 2 días de evolución consistente en expulsión de líquido cefalorraquídeo de color amarillo a través del MMC, acompañando de cefalea intensa. Refiere además hiporexia, astenia y adinamia. Niega náuseas y emesis. (Figura 1) Sin antecedentes importantes familiares, ya que no existe evidencia de otros defectos del tubo neural en familiares de cualquier grado.

Antecedentes perinatales: Mujer 21 años con dos (2) embarazos, con un (1) parto normal sin ninguna complicación (G:2 P:1), el segundo embarazo con-



Figura 1. Mielomeningocele lumbar, con cicatriz quirúrgica anterior



Figura 2. Mielomeningocele, se observa defecto y se alcanza a apreciar alteraciones en miembros inferiores

trolado, en el que se diagnostica ecográficamente a las 13 semanas de gestación Mielomeningocele. Parto por cesárea por mielomeningocele lumbosacro y malformación de Chiari tipo II con ventriculomegalia. APGAR 9/10. No reanimación. Peso RN: 2580gr (P 25). Talla RN: 45cm (P 10). Perímetro cefálico (PC) RN: 42cm (P 75).

Exploración física al nacimiento: Recién nacido 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 42cm, Mielomeningocele lumbosacro (Figura 2). Ausencia de otras anomalías asociadas a la exploración física; 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 (hidrocefalia congénita). Las ecografías cerebrales seriadas confirman el desarrollo de hidrocefalia, por lo que se interviene quirúrgicamente colocándose una válvula de derivación ventrículo-



Figura 3. Mielomeningocele, quinto día posquirúrgico, con infección del sitio operatorio

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 “de niño sano”, manteniendo un peso en P 50, una talla en 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 adecuada para la edad. Ha recibido las vacunas correspondientes a su edad según el Plan ampliado de inmunización (PAI). Se le detectó una luxación congénita de caderas, que está siendo valorada por el traumatólogo. Requiere cateterismo 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, a los 4 años de edad por presentar múltiples infecciones en cicatriz de MMC se le realiza gammagrafía ósea que reporta osteomielitis crónica activa de columna lumbar, donde requiere manejo por traumatología para lavado y

debridamiento,

Evolución: Al examen físico de ingreso paciente en regulares condiciones generales, decaída, con rigidez de nuca, en región lumbosacra se observa salida de líquido purulento, de mal olor y dolor local por lo que decidieron hospitalizala. Se tomó cultivo de secreción con reporte positivo para *Pseudomona aeruginosa* multirresistente e inician manejo antibiótico endovenoso por 20 semanas, se tomaron nuevamente cultivos los cuales salieron negativos. Neurocirugía intervino el 12 septiembre 2006 y realizó Lumbotomía Exicional de última costilla vía anterior a la columna, colpotomía L2-L4 y colocación de placa para corrección-angulación vertebral. Requirió Unidad de Cuidado Intensivo pediátrica (UCIP) por cuatro (4) días; por evolución clínica satisfactoria se trasladó al servicio de Pediatría de esta institución para continuar manejo, a la semana posquirúrgica presenta infección de la herida quirúrgica (Figura 3 y 4). Se esperó completar nueve (9) semanas de tratamiento antibiótico para dar de alta e iniciar terapia de rehabilitación física, apoyo psicológico y apoyo pedagógico.

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^(1,2,3),



Figura 4. Mielomeningocele visto de frente con dehicencia de sutura quirúrgica

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^(1,2,5).

Presenta una incidencia aproximada del 0,6 %^o al 1%^o RN vivos^(1,2), siendo más frecuente en mujeres, y sobre todo en primigestas^(2,5). 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^(2,3). 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^(1,2,4).

El diagnóstico prenatal incluye la determinación de alfafetoproteína entre la 14^o -16^o semanas de gestación, así como una ecografía antes de la 20 semanas de gestación (apertura del arco neural, saco del mielomeningocele y malformaciones asociadas)^(3,5-7). 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^(1,2,8). 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⁽⁹⁾. 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^(5,6) 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 músculoesqueléticas de las extremidades inferiores^(1,2,5,8).

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^(2,3).

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%)⁽⁷⁾, vejiga neurogénica (80%), colon espástico con incompetencia de los esfínteres vesical y rectal, haciéndose incontinentes (75%)^(1,2,7). Incrementando el riesgo

de infecciones del tracto urinario, reflujo vesicoureteral, hidronefrosis y finalmente fracaso renal progresivo⁽¹⁾, 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⁽⁹⁾.

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⁽¹⁾. 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.

La frecuencia de la espina bífida en Bogotá es del 0,23 por mil nacimientos vivos. En otras regiones del mundo llega a ser de 4 por mil.

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 sicomotores.

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 plantígrado que facilite la función del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

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. Rengachary SS, Wilkins RH. Spinal dysraphism. Principles of neurosurgery. 1993; 2041-2045.
5. Chopra S, Manpreet, Gulati S, Shashi Bala P, Hatimota P, Jain R, et al. Spectrum in spinal dysraphism. European Radiology 2001; 11: 497-505.
6. Bear MF, Connors BW y Paradiso MA. Estructura del sistema nervioso. En: Neurociencia explorando el cerebro. Ed Masson. Barcelona 1998.
7. Aparicio JM. Espina bífida. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Asociación Española de Pediatría. 2001.
8. 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.