

Mielomeningocele lumbosacro: presentación de caso

Jorge Luis Rodríguez Loureiro¹, Nivys González Benítez², Midiala Monagas Docasal³

¹Especialista de I Grado en Neurología. Servicio de Neurocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Profesor Rafael Estrada González", La Habana

² Licenciada en Enfermería. Dirección Municipal de Salud Plaza de la Revolución, La Habana

³ Especialista de I Grado en MGI. Facultad de Ciencias Médicas Comandante Manuel Fajardo, La Habana

RESUMEN

Introducción: El mielomeningocele lumbosacro es una afección producida por defecto en el cierre del tubo neural en las primeras semanas del embarazo. El curso natural de esta enfermedad es hacia la muerte por infección del sistema nervioso central o hacia un grado de incapacidad motora y sensitiva avanzada. Se han descrito diversas formas clínicas de esta malformación congénita y el diagnóstico se basa en el examen físico y estudios de imágenes y neurofisiológicos, indispensables para conocer el contenido del saco herniario y determinar el tipo de cirugía a realizar.

Caso clínico: El caso que se presenta tuvo que ser intervenido quirúrgicamente solamente según examen físico y el estudio radiográfico simple de la columna lumbosacra por la imposibilidad económica de los padres de realizar el resto de los exámenes complementarios. Se realizó disección magnificada de las raíces lumbosacras alojadas en el saco herniario con reintegración al canal intrarraquídeo y reparación de los planos músculo cutáneos. La evolución del paciente fue satisfactoria sin defecto motor secundario a la actividad operatoria realizada, ni hidrocefalia en el periodo postoperatorio evaluado de 6 meses.

Conclusiones: Se destaca la importancia de la reparación del defecto del cierre neural lo más temprano posible, para evitar las complicaciones o la muerte de los enfermos.

Palabras clave. Anomalías congénitas. Defectos en el cierre del tubo neural. Mielomeningocele. Meningocele. Neurocirugía.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas producidas por defectos en el cierre del tubo neural ocurren en las primeras semanas del embarazo. Dichas malformaciones se dividen según afecten al cráneo o a la columna vertebral. A su vez los que interesan a la columna vertebral se clasifican teniendo en cuenta varios aspectos, según su localización en cervicales, torácicos, lumbares y sacros. Además, acorde al grado de compromiso de las diferentes estructuras se dividen en meningoceles, meningoradiculocelos y en mieloradiculomeningocele (1).

En Cuba estos problemas son detectados por el Programa Nacional de Detección de Malformaciones Congénitas, incluido en el Programa Atención Materno Infantil, proponiéndole a la madre la interrupción del embarazo.

En Haití, el país más pobre del hemisferio

occidental y azotado por fenómenos atmosféricos que han aumentado aún más los problemas de ese hermano pueblo, realizar esos estudios son casi imposibles debido a su alto costo económico y el bajo poder adquisitivo de la gran mayoría de sus habitantes.

La historia natural de esta enfermedad es hacia la fisuración del saco herniario por la delgadez de la membrana que lo recubre, con una fistula activa de líquido cefalorraquídeo (LCR), la posterior infección del sistema nervioso central (SNC) y la muerte de esos pacientes (2).

El diagnóstico se realiza por el examen físico acompañado de la realización de exámenes complementarios de imágenes en combinación con estudios neurofisiológicos, para lograr determinar las estructuras presentes en la malformación congénita y su grado de compromiso neurológico, y así definir el tipo de cirugía a realizar así como el pronóstico de los enfermos. Además, mientras más temprano se realiza la corrección del saco herniado se evitan complicaciones derivadas de una cirugía tardía, como es el caso de las hidrocefalias comunicantes por disminución de la reabsorción del LCR (3).

Correspondencia: Dr. Jorge Luis Rodríguez Loureiro.
Pallares # 352 / Santa María Esq. San Antonio, Reparto Debeche, Guanabacoa. Cuba. Correo electrónico:
jlrlou@infomed.sld.cu

A continuación se describe el caso de un niño haitiano de 5 meses de nacido, que acude a la consulta de Neurocirugía del Hospital General Universitario del Estado de Haití en Puerto Príncipe con un supuesto meningocele lumbosacro y que fue exitosamente operado basado en el examen físico, los estudios radiológicos simples y la magnificación quirúrgica.

El objetivo de esta presentación es destacar la importancia de la reparación del defecto del cierre neural lo más temprano posible, para evitar las complicaciones descritas o la muerte de esos enfermos, así como brindar experiencias de los posibles casos que podemos enfrentar en una misión internacionalista en países donde no se realizan exámenes para la detección del riesgo de malformaciones congénitas.

CASO CLÍNICO

Un lactante de 5 meses de nacido acude a consulta de Neurocirugía del Hospital General Universitario del Estado de Haití en Puerto Príncipe, remitido con el diagnóstico de sospecha de meningocele.

Durante el examen físico realizado se detecta un lactante eutrófico con motilidad normal de los miembros inferiores y desarrollo psicomotor acorde a su edad, que presenta una gran lesión quística en la región lumbosacra (**Figura 1**).



Figura 1. Vista posteroanterior de la lesión.

Dicha lesión ya se había fisurado hacía un mes anterior, presentando un cuadro clínico de sepsis del SNC, tratado por médicos cubanos en la comuna de residencia, los cuáles nos remiten el caso hacia nuestra consulta.

Se le realizó transluminación percutánea utilizando un bombillo sin poder precisar la existencia de raíces o medula espinal dentro del saco herniario. Al paciente se le indicó de urgencia una radiografía lumbosacra en sus dos vistas clásicas, pero al no poseer la madre los recursos financieros, sólo se le pudo realizar la vista anteroposterior (**Figura 2**), observándose la imagen clásica de la apertura

posterior de la lámina de la quinta vértebra lumbar, por donde protruía la membrana meníngea causante del supuesto meningocele.



Figura 2. Vista de la lesión en la radiografía simple.

A la madre se le insistió en la necesidad de realizar otros estudios de imágenes como la Tomografía Computarizada (TC) e Imágenes por Resonancia Magnética (IRM) de columna lumbosacra, para poder esclarecer el contenido del saco herniario, así como estudios neurofisiológicos como la electromiografía (EMG) y potenciales evocados somatosensoriales (PESS) de miembros inferiores para poder determinar el grado de compromiso preoperatorio de las estructuras nerviosas presumiblemente implicadas en la malformación.

Desgraciadamente no poseía los recursos financieros necesarios por lo que se decidió la intervención quirúrgica lo más pronto posible, evitando la aparición de otras complicaciones frecuentes debido a la patología de base.

Se han realizado publicaciones donde se reportan que cuando se operan tardíamente, los pacientes presentan hidrocefalia comunicante por disminución de la reabsorción de LCR, ya que se plantea que en esa meninge se reabsorbe LCR y al ser reseca disminuye la superficie de reabsorción. Esto implica que tendría que ser sometido nuevamente el lactante a una nueva intervención quirúrgica y la colocación de un sistema derivativo, imposible de obtener económicamente por sus familiares dicho sistema valvular.

Desde el mismo momento de salir de la consulta médica, el paciente fue internado en la sala de Cirugía pediátrica del mismo centro hospitalario y la operación fue realizada al obtener los resultados indispensables de la hemoquímica.

El procedimiento quirúrgico consistió en la disección del saco hasta llegar a su base de implantación con apertura del saco herniario y para sorpresa nuestra la existencia en su interior de medula espinal y raíces nerviosas (**Figura 3**), realizándose disección magnificada y reintegración

al canal de dichas estructuras nerviosas con cierre por planos y de la piel con rotación de colgajos.



Figura 3. Vista de la lesión durante la cirugía.

La evolución del paciente fue satisfactoria sin defecto motor secundario a la actividad operatoria realizada, ni hidrocefalia en el periodo postoperatorio evaluado de 6 meses hasta el momento final de nuestra misión internacionalista.

DISCUSIÓN

Al comienzo de la tercera semana aparece la placa neural, situada en la región dorsal media por delante de la fosita primitiva, después sus bordes se elevan y forman los pliegues neurales. Los pliegues neurales se acercan a la línea media y se fusionan formando el tubo neural (1). Cuando por diferentes causas y factores esto no sucede se forman los defectos del cierre del tubo neural, ya sea a nivel craneal o a nivel espinal, como por ejemplo el déficit de ácido fólico durante el embarazo (4).

La incidencia de espina bífida con meningocele o mielomeningocele es de 2 x 1000 nacimientos, el riesgo aumenta a un 3% si ha existido un nacimiento previo con mielomeningocele; posiblemente exista un factor ambiental aun no conocido para el desarrollo de esta anomalía congénita (5).

Actualmente es posible realizar el diagnóstico prenatal, es así como con ecografía de alta resolución después de la semana 20, en el 80% de los fetos con disrafismo abierto se realiza el diagnóstico. La alfafetoproteína, aunque no específica para la espina bífida tiene una sensibilidad diagnóstica del 90% en casos de mielomeningoceles (6).

Hay múltiples posibilidades de anomalías asociadas a defectos abiertos del tubo neural, la mayoría constituye alteraciones del desarrollo del Sistema Nervioso, siendo la hidrocefalia la más frecuentemente encontrada (80%), asociación conocida como síndrome de Chiari II (7).

Las radiografías de columna en neonatos son difíciles de interpretar para la búsqueda de disrafismos, y su única utilidad sería el evaluar defectos asociados como la escoliosis. La IRM es el examen de diagnóstico ideal, pues permite establecer la presencia de medula anclada, tamaño y características de la lesión. También es útil en caso de sospecha de disrafismo oculto. Buscando detectar anomalías asociadas, deben realizarse también una TC cerebral y un ultrasonido abdominal (8).

Ante el diagnóstico clínico de malformación de Chiari sintomática (compromiso de tallo) debe hacerse IRM cerebral. Tras 36 horas de nacimiento, toda lesión este o no rota debe considerarse colonizada por bacterias habitantes normales de piel, por lo que se deben iniciar antibióticos (cefalosporina de tercera generación). El defecto debe ser cubierto con un apósito estéril, irrigado con solución salina, para así prevenir la desecación. El paciente debe estar en posición de decúbito prono o en decúbito lateral para evitar hacer presión sobre el defecto, y así su ruptura (9).

Tratamiento quirúrgico

Hidrocefalia

Si existe hidrocefalia asociada y el defecto no se ha roto, en el mismo acto quirúrgico se inicia con DVP, luego de la cual se posiciona el paciente para el cierre del defecto neural. Si no hay asociación con hidrocefalia se hace corrección del defecto y se observa el paciente en el tiempo, con medición continua del perímetro cefálico.

Mielomeningocele

Idealmente debe realizarse el cierre en forma temprana (antes de 36 horas para disminuir la incidencia de infección postquirúrgica). Como principios básicos no se debe usar cauterización con monopolar, ni hacer tracción sobre las estructuras neurales. Debe intentarse cubrir el defecto con la mayor cantidad de capas posibles, y no incluir epitelio para evitar la formación de un tumor epidermoide. Si hay evidencia de anclaje del filum terminale este debe ser dividido.

Meningocele y lipomielomeningocele

Debe ser intervenido una vez realizado el diagnóstico.

Tratamiento postoperatorio

Debe vigilarse la presencia de fístula postquirúrgica, así como el desarrollo de infección. Se continúa con la evaluación de la progresión del perímetro cefálico. Todo paciente debe continuar

con antibióticos por 48 horas luego de la cirugía, si después de este periodo no han existido complicaciones el paciente es dado de alta y continúa su manejo por el neurocirujano de asistencia (10).

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Willis R. The borderland of embryology and pathology. 2nd edition, Butterworths, London, 1962.
- Christensen B, Rand-Hendricksen S. The significance of associated malformations of the central nervous system in myelomeningocele. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 1998;10:4232-4.
- Kinsman SL, Johnston MV. Congenital anomalies of the central nervous system. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 18th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007: chap 592.
- Cortés F, Hertrampf E, Mellado C, Freire W, Castillo S, Erickson E. Impacto de la fortificación de la harina con ácido fólico sobre la frecuencia de defectos de cierre del tubo neural en Chile. Resultados preliminares. Resúmenes del XLII Congreso Chileno de Pediatría: 15 al 19 Octubre de 2002 Arica-Chile. *Rev Chil Pediatr*. 2002;73:644.
- Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M. *Pediatric Neurosurgery*. Chapter 2: Myelomeningocele, Chapter 10: Hydrocephalus-Pathology, 1998.
- Ireys HT, Anderson GF, Shaffer TJ, Neff JM. Expenditures for care of children with chronic illnesses enrolled in the Washington State Medicaid Program, Fiscal Year 1993. *Pediatrics*. 1997;100:197-204.
- Alvarez-Betancourt L, Garci A, Lopez-Ortega SJ, Caldera-Duarte A. Chiari I malformation: postsurgical evolution after 2 years. Report of ten cases. *Neurocirugia (Astur)*. 2005;16:34-8.
- Unsinn KM, Geley T, Freund MC, Gassner I. US of the spinal cord in newborns: spectrum of normal finding, variants, congenital anomalies and acquired diseases. *Radiographics*. 2000;20:923-38.
- Oakes WJ, Tubbs RS. Management of the Chiari malformation and spinal dysraphism. *Clin Neurosurg*. 2004;51:48-52.
- Martínez-Lage JF, Ruiz-Espejo Vilar A, Almagro MJ, Sánchez del Rincón I, Ros de San Pedro J, Felipe-Murcia M, et al. Spinal cord tethering in myelomeningocele and lipomeningocele patients: the second operation. *Neurocirugia (Astur)*. 2007;18:312-29.
- Busby A, Abramsky L, Dolk H, Armstrong B. Eurocat Folic Acid Working Group. Preventing neural tube defects in Europe: population based study. *BMJ* 2005; 330: 574-5.
- Adzick NS. Fetal myelomeningocele: natural history, pathophysiology, and in-utero intervention. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2010;15:9-14.
- Bol KA, Collins JS, Kirby RS. National Birth Defects Prevention Network. Survival of infants with neural tube defects in the presence of folic acid fortification. *Pediatrics*. 2006;117:803-13.
- Garne E, Loane M, Dolk H, De Vigan C, Scarano G, Tucker D, et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;25:6-11.
- Aguilera S, Soothill P, Denbow M, Pople I. Prognosis of spina bifida in the era of prenatal diagnosis and termination of pregnancy. *Fetal Diagn Ther*. 2009;26:68-74.
- Danzer E, Gerdes M, Bebbington MW, Sutton L, Melchionni J, Adzick NS, et al. Lower extremity neuromotor function and short-term ambulatory potential following in utero myelomeningocele surgery. *Fetal Diagn Ther*. 2009;25:47-53.
- Danzer E, Adzick NS, Rintoul N, Zarnow D, Schwartz E, Melchionni J, et al. Intradural inclusion cysts following in utero closure of myelomeningocele: clinical implications and follow-up findings. *J Neurosurg Pediatrics*. 2008;2:406-13.

Lumbosacral mielomeningocele: a case presentation

ABSTRACT

Introduction: Lumbosacral mielomeningocele is an affection taken place by defect in the closing of the tube neural in the first weeks of the pregnancy. The natural course of this illness is toward the death for infection of the central nervous system or toward a degree of inability of motor and sensitive function. Diverse clinical forms of this congenital malformation have been described and the diagnosis is based on the physical exam and radiographic and neurophysiologic studies. It is very important to know the content of the hernial sack and to determine the surgery type to carry out.

Case report: In our case he had to be intervened surgically only according to physical exam and the simple radiographic study of the lumbosacral column due to the economic impossibility of the parents of carrying out the rest of the complementary exams. A magnified dissection of the roots lumbosacral housed in the hernial sack with reinstatement to the channel vertebral and repair of the cutaneous plane muscle was done. The evolution was satisfactory, and no hydrocephaly occurred in postoperative 6 months period.

Conclusions: It was highlighted the importance of early neural tube defect repair, for avoiding complications and death.

Key words. Congenital anomalies. Defects in the closing of the tube neural. Mielomeningocele. Meningocele. Neurosurgery.

Recibido: 25.10.2011. Aceptado: 07.12.2011.

Cómo citar este artículo: Rodríguez Loureiro JL, González Benítez N, Monagas Docasal M. Mielomeningocele lumbosacro: presentación de caso. *Rev Cubana Neurol Neurocir*. [Internet] 2012 [citado día, mes y año];2(1):43-6. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu>

© 2012 Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía – Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía

www.sld.cu/sitios/neurocuba – www.revneuro.sld.cu

ISSN 2225-4676

Director: Dr. C. A. Felipe Morán – Editor: Dr. P. L. Rodríguez García