

Mielomeningocele

Definición

Es una [anomalía](#) congénita del [tubo neural](#) en la cual los huesos de la [columna](#) no se forman totalmente y el [conducto raquídeo](#) está incompleto, lo cual permite que la [médula espinal](#) y las [meninges](#) protruyan por la espalda del niño.

Epidemiología

El mielomeningocele es uno de los defectos de nacimiento más comunes del sistema nervioso central.

La incidencia varía entre 0,2 y 2,0 por cada 1000 nacidos vivos, con variaciones regionales y raciales (Mansouri, 2010).

Es responsable de cerca del 75% de todos los casos de [espina bífida](#). El resto de los casos más comunes tiende a ser una [espina bífida oculta](#).

La incidencia global se ha reducido significativamente desde la década de 1990, debido a la mejora en la nutrición materna durante el embarazo, con la adición de ácido fólico, y la terminación de los embarazos afectados (Ahrens y col., 2011).

Puede acompañar a una malformación de [Chiari](#).

Etiología

La causa del mielomeningocele es desconocida.

Se cree que la deficiencia de ácido fólico juega un papel importante en las anomalías del tubo neural.

De igual manera, si un niño nace con mielomeningocele, los siguientes hijos de esa familia corren un riesgo más alto que el resto de la población en general de presentar dicha afección.

GEN VANG1...

Hay teorías que hablan de una causa o desencadenante viral debido a que hay una mayor incidencia del defecto en los niños que nacen a comienzos del invierno.

Las investigaciones también indican posibles factores ambientales como la radiación.

Medicamentos: Valproato....

Fisiopatología

La protrusión de la médula y las meninges causa daños en la médula espinal y en las raíces de los nervios, provocando una disminución o falla de la función de las áreas corporales controladas en la

zona del defecto o debajo de ésta. Los síntomas están relacionados con la parte de la columna donde se encuentra el defecto. La mayoría de los defectos ocurre en las áreas lumbar inferior o sacra de la espalda (las áreas más bajas de la espalda), pues esta área es la última parte de la columna en cerrarse.

Clínica

El niño también puede presentar otros trastornos congénitos que por lo general son trastornos de la médula espinal o del sistema musculoesquelético.

Un recién nacido puede presentar un saco que sobresale de la mitad a la parte baja de la espalda. Dicho saco no es translúcido cuando se proyecta una luz desde atrás. Los síntomas abarcan:

Parálisis total o parcial de las piernas Debilidad en la cadera, piernas o pies del recién nacido
Entumecimiento parcial o total Pérdida del control vesical o intestinal La médula espinal que está expuesta es susceptible a infección (meningitis). Otros síntomas pueden abarcar:

Un mechón de pelo en la parte posterior de la pelvis llamada área sacra Hoyuelo en el área sacra

Signos y exámenes

El mielomeningocele es un defecto visible después de que el niño nace. El examen neurológico puede indicar pérdida de las funciones neurológicas por debajo del defecto. Por ejemplo, la reacción del niño a los pinchazos en distintos lugares puede indicar el nivel donde se mantiene la sensibilidad.

Evaluación prenatal:

Durante el primer trimestre del embarazo, las mujeres pueden hacerse un examen de sangre llamado examen triple. Este examen detecta espina bífida, síndrome de Down y otras enfermedades congénitas en el bebé. El 85% de las mujeres que tienen un feto con espina bífida muestran [alfa-fetoproteína](#) en suero materno elevada (una de las tres proteínas que se miden en este examen de sangre).

Este examen tiene una alta tasa de falsos positivos, entonces, en caso de que sea positivo se necesita de otro examen para confirmar el diagnóstico. Luego, se realiza una ecografía prenatal, la cual es generalmente un examen confiable para espina bífida. Ocasionalmente, se realiza una amniocentesis (examen del líquido amniótico).

Después del nacimiento:

Radiografía de la columna que puede revelar el alcance y localización exactos del defecto. Ecografía de la columna que puede revelar anomalías de la columna o la médula espinal. Tomografía computarizada de la columna o IRM de la columna: se utilizan en ciertas ocasiones para determinar la localización y el alcance del defecto.

Diagnóstico



Disrafia vertebral sacra, con mielomeningocele asociado, y signos de [médula anclada](#). En este caso además existía una [Malformación de Chiari](#), con descenso significativo de la [amígdala cerebelosa](#) (7 mm). Adelgazamiento de la médula dorsal, estable respecto al estudio previo sin otros cambios reseñables.

Complicaciones

Parto difícil con problemas posteriores a un nacimiento traumático (como disminución del oxígeno al cerebro y parálisis cerebral)

Incapacidad permanente, con debilidad o parálisis de las piernas

Pérdida del control vesical o intestinal

Infecciones urinarias frecuentes

Meningitis

La [hidrocefalia](#), puede llegar a afectar hasta un 90% de los niños con mielomeningocele.

Siringomielia

Dislocación de la cadera o trastornos similares.

Se deben realizar controles continuos a medida que el niño crece para evaluar la magnitud del daño

neurológico.

Los síntomas de hidrocefalia abarcan fontanelas que protruyen, irritabilidad, letargo y dificultad en la alimentación. Los síntomas de meningitis comprenden fiebre, rigidez en el cuello (renuencia a doblar o mover el cuello o la cabeza), irritabilidad y llanto agudo.

La mayoría de los niños con mielomeningocele, y un pequeño número de niños con meningocele o espina bífida oculta, tienen la médula espinal anclada, es decir, ésta no se desliza hacia arriba y hacia abajo con el movimiento con el que debería hacerlo, porque es retenida en su lugar por la piel que la rodea.

Escoliosis

[Reanclaje medular](#) (Hayashi y col., 2012).

Tratamiento

En los casos de hidrocefalia asociada, algunos autores realizan un shunt ventrículo-peritoneal en el mismo acto, colocando al paciente en decúbito prono con la cabeza girada a la derecha y flexión de rodilla y cadera derecha para exponer el flanco.

El tratamiento quirúrgico temprano (≤ 5 días) se asoció con una menor duración de la estancia hospitalaria y la terapia antibiótica, así como una menor tasa de complicaciones (Oncel y col., 2012).

Reduce el daño neurológico y las complicaciones como una infección, al igual que para ayudar a la familia a enfrentar este trastorno.

Antes de la cirugía, el niño tiene que ser tratado con cuidado para reducir los daños a la médula espinal expuesta, lo cual abarca una posición especial, dispositivos de protección y modificaciones en la forma de alimentar, manipular, bañar y cuidar al bebé.

Los antibióticos se pueden utilizar para tratar o prevenir meningitis, infecciones urinarias u otras infecciones.

El cierre sin tensión de la piel en la línea media siguen siendo la técnica preferida, para lo cual en la mayoría de los casos se precisa disecar en profundidad los bordes de la piel que rodean al defecto. Sin embargo, los defectos de gran tamaño no se pueden cerrar de forma fiable con esta técnica y es primordial que en caso de utilizar un colgajo este tenga un buen suministro de sangre, con un espesor suficiente para proteger la estructura neuronal subyacente, y una reparación para evitar las fugas de líquido cefalorraquídeo (Lien y col., 2010).

Debido a la dificultad técnica asociada con los MMC grandes es recomendable en muchas ocasiones técnicas específicas (Nejat y col., 2011).

El uso de la arteria intercostal (Isik y col., 2011) o la arteria lumbar uni o bilateral se ha utilizado sin que existieran ningún tipo de complicación mayor en los grandes defectos (El-Sabbagh y col., 2011).

Los exámenes neurológicos de seguimiento a medida que el niño crece ayudan a guiar la rehabilitación.

Una suave presión hacia abajo sobre la vejiga puede ayudar a drenar este órgano. En los casos severos, se pueden necesitar sondas de drenaje.

Una dieta alta en fibra y programas de entrenamiento para evacuar pueden mejorar el funcionamiento intestinal.

Es posible que se necesite la intervención ortopédica o la fisioterapia para tratar los síntomas musculoesqueléticos. Otras pérdidas neurológicas se tratan de acuerdo con el tipo y severidad de la pérdida funcional.

En ocasiones, la derivación quirúrgica utilizada para corregir la hidrocefalia provoca la reducción del tamaño del mielomeningocele y el crecimiento normal del niño puede cubrir el defecto.

Pronóstico

El defecto del mielomeningocele usualmente se puede corregir con cirugía. Con el tratamiento, la expectativa de vida no se ve severamente afectada. El daño neurológico tiende a ser irreversible.

Los pacientes con disfunción motora por debajo de L3 tienen mejor función física general en comparación con aquellos con un nivel más alto (Sibinski y col., 2012).

Prevención

Los suplementos de ácido fólico pueden resultar efectivos en la reducción del riesgo de las anomalías del tubo neural, como el mielomeningocele. Las deficiencias de ácido fólico (folato) se deben corregir antes de embarazarse puesto que los defectos se presentan muy temprano. Las futuras madres deben someterse a una evaluación para determinar su nivel de folato en el suero. Es recomendable que las mujeres que estén considerando un embarazo tomen 0.4 mg de ácido fólico al día. Las mujeres embarazadas necesitan 1 mg diario.

Bibliografía

Ahrens K, Yazdy MM, Mitchell AA, Werler MM. Folic acid intake and spina bifida in the era of dietary folic acid fortification. *Epidemiology*. 2011;22:731-7. [PubMed]

El-Sabbagh, Ahmed Hassan, y Ashraf Shaker Zidan. 2011. «Closure of Large Myelomeningocele by Lumbar Artery Perforator Flaps». *Journal of Reconstructive Microsurgery* (Marzo 24). doi:10.1055/s-0031-1275492. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21437864>.

Hayashi, Toshiaki, Jun Takemoto, Tatsuhiro Ochiai, Tomomi Kimiwada, Reizo Shirane, Kiyohide Sakai, Haruo Nakagawa, and Teiji Tominaga. 2012. "Surgical Indication and Outcome in Patients with Postoperative Retethered Cord Syndrome." *Journal of Neurosurgery. Pediatrics* (November 23). doi:10.3171/2012.10.PEDS12220.

Isik, Daghan, Lutfi Tekes, Metehan Esegolu, Yasemin Isik, Salim Bilici, y Bekir Atik. 2011. «Closure of Large Myelomeningocele Defects Using Dorsal Intercostal Artery Perforator Flap». *Annals of Plastic Surgery* (Febrero 4). doi:10.1097/SAP.0b013e3181f3e0cf. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21301309>.

Mansouri HA. Central nervous system anomalies diagnosed antenatally and post-delivery management. *Saudi Med J*. 2010;31:257-61.

Nejat, Farideh, Nima Baradaran, y Mostafa Ei Khashab. 2011. «Large myelomeningocele repair». Indian Journal of Plastic Surgery: Official Publication of the Association of Plastic Surgeons of India 44 (1) (Enero): 87-90. doi:10.4103/0970-0358.81453.

Oncel, Mehmet Yekta, Ramazan Ozdemir, Gokmen Kahilogullari, Sadik Yurttutan, Omer Erdeve, and Ugur Dilmen. 2012. "The Effect of Surgery Time on Prognosis in Newborns with Meningomyelocele." Journal of Korean Neurosurgical Society 51 (6) (June): 359-362. doi:10.3340/jkns.2012.51.6.359.

Sibinski, Marcin, Marek Synder, Zoe C J Higgs, Jolanta Kujawa, and Andrzej Grzegorzewski. 2012. "Quality of Life and Functional Disability in Skeletally Mature Patients with Myelomeningocele-related Spinal Deformity." Journal of Pediatric Orthopedics. Part B (November 27). doi:10.1097/BPB.0b013e32835c2a65.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea** ISSN **1988-2661**

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=mielomeningocele>

Last update: **2019/09/26 22:30**

