

Guía de Práctica Clínica Espina Bífida

Instituto Nacional de Salud del Niño
Hospital Edgardo Rebagliati Martins

Guía de Práctica Clínica confeccionada por la Sociedad Peruana de Neurocirugía, con proyección nacional, a solicitud del Ministerio de Salud.

NOMBRE Y CÓDIGO CIE-10 ⁽¹²⁾

- **NOMBRE: ESPINA BÍFIDA**
- **CIE-10: Q05**
 - Q05.0: Espina bífida cervical con hidrocefalo
 - Q05.1: Espina bífida torácica con hidrocefalo
 - Q05.2: Espina bífida lumbar con hidrocefalo
 - Q05.3: Espina bífida sacra con hidrocefalo
 - Q05.4: Espina bífida con hidrocefalo, sin otra especificación
 - Q05.5: Espina bífida cervical sin hidrocefalo
 - Q05.6: Espina bífida torácica sin hidrocefalo
 - Q05.7: Espina bífida lumbar sin hidrocefalo
 - Q05.8: Espina bífida sacra sin hidrocefalo
 - Q05.9: Espina bífida, no especificada
- **EXCLUYE:**
 - Espina bífida oculta (Q76)
 - Síndrome de Arnold-Chiari (Q07.0)

DEFINICIÓN

El mielomeningocele, defecto abierto del tubo neural, es la anomalía congénita más común del sistema nervioso central (SNC) y la principal causa que determina una serie de discapacidades del crecimiento y desarrollo en el niño afecto⁽¹⁾. Se produce debido a una falla del cierre de la neurulación en la placa neural caudal durante la cuarta semana de gestación (22 a 26 días de gestación)⁽¹⁰⁾. Se caracteriza por protrusión dorsal de las meninges a través de un defecto óseo a nivel de la línea media espinal, sin cubierta dérmica, formando un saco que contiene líquido cefalorraquídeo (LCR) y tejido neural displásico, y que usualmente está asociado con parálisis de los nervios espinales^(2,3).

Las tasas de prevalencia de los mielomeningoceles reportados en EE UU, desde 1983 a 1990, ha sido

de 4,4 a 4,6 casos por 10 000 nacidos vivos⁽⁴⁾ y ha disminuido hasta 3,2 casos por 10 000 nacidos en 1992⁽³⁾. En nuestro país las estadísticas al respecto son escasas; en el Instituto de Salud del Niño se ha determinado una incidencia relativa hospitalaria de 3,1 por 1 000 egresos hospitalarios al año^(5,11).

EMBRIOPATOGÉNESIS

Varias hipótesis han sido propuestas en los últimos 100 años respecto a la embriopatogénesis de la espina bífida, pero ninguna teoría explica todas las características observadas en los casos de espina bífida. Así tenemos: falla del cierre de la placa neural (von Recklinghausen); sobrecrecimiento y falla del cierre de la placa neural (Patten); la hipótesis de origen mesodérmico cordoaxial (Jones); la teoría de la hendidura en el tubo neural (Padgett); la flexión espinal anormal (Browne); ruptura del tubo neural cerrado (Weed, Gardner), y sobrecrecimiento y reapertura de la placa neural caudal (Oi). Todas estas teorías tienen en común que la alteración se produce entre el 24 y 26 días del período embrionario⁽⁶⁾.

Estudios patológicos en embriones y fetos humanos con mielomeningocele en estadios tempranos de gestación revelan una apertura pero sin daño en el tubo neural y casi siempre con citoarquitectura normal, sugiriendo que la degeneración neural ocurre en algún punto durante la gestación (la hipótesis de los dos momentos). Esta hipótesis presume que en el desarrollo de un mielomeningocele existe un error inicial en la embriogénesis seguido por una injuria secundaria a partir del medio ambiente intrauterino sobre la médula espinal expuesta. El mecanismo por el cual esta injuria ocurre no ha sido definida. Posibles etiologías incluyen injurias químicas a partir del



líquido amniótico, trauma directo, o trauma debido a la presión hidrodinámica del LCR dentro del espacio subaracnoidea o en una cavidad hidromiélica⁽⁷⁾.

FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS⁽⁸⁾

- Factor genético. Cierta tendencia familiar a la espina bífida de carácter multifactorial. Anormalidades cromosómicas: duplicación cromosoma 11, trisomía 13 y 18.
- Nivel socioeconómico bajo.
- Infecciones maternas durante el embarazo: toxoplasmosis, rubéola y citomegalovirus
- Deficiencias nutricionales maternas: ácido fólico.
- Nacidos de madres epilépticas en tratamiento con fenitoína y ácido valproico
- Otros: Enfermedades maternas como la diabetes y obesidad.

CUADRO CLÍNICO⁽⁸⁾

- Tumoración quística a lo largo de la columna vertebral, íntegra o rota, que contiene LCR y exposición de la placa medulovascular.
- El compromiso motor en sus formas de paraplejía o paraparesia.
- Síndrome esfinteriano con parálisis vesical y ano rectal.
- Pérdida sensorial en miembros inferiores
- El compromiso ortopédico variable con deformidades espinales, de las caderas y de los pies.
- Manifestaciones clínicas de hidrocefalia.

DIAGNÓSTICO⁽⁸⁾

Criterios diagnósticos

- **Diagnóstico clínico:** Recién nacido que presenta a su nacimiento una tumoración quística a nivel espinal.
- **Diagnóstico prenatal⁽¹⁴⁾:** Durante el control prenatal de la gestante por el médico de la especialidad. Determinación de alfa-fetoproteína en suero materno a partir de las 14 a 16 semana de gestación; si saliera elevado se debe realizar ecografía obstétrica. La reparación quirúrgica del mielomeningocele podría planificarse con los padres y el médico ginecoobstetra antes de su nacimiento.

Diagnóstico diferencial⁽⁸⁾

- Meningocele
- Lipomielomeningocele
- Teratoma sacrocoxígeo

Exámenes auxiliares

- **Análisis de laboratorio:** Hematológicos, bioquímicos, serológicos. Examen de orina. Grupo sanguíneo y factor Rh.
- **Ortopédicos:** Radiografías de pelvis y pies.
- **Urológicos**
 - Ecografía renal
 - Pruebas urodinámicas
- **Neuroimágenes**
 - Espinograma
 - Ecografía cerebral transfontanelar
 - Tomografía cerebral
 - Resonancia magnética de columna vertebral y/o encéfalo
 - Exámenes neurofisiológicos

MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

Medidas generales

• De la hospitalización

Todo paciente y/o recién nacido portador de un mielomeningocele a su nacimiento deberá contar con una evaluación por el servicio de neurocirugía para su hospitalización. Será de especial interés aquel recién nacido de menos de 48 horas de vida en que constituye una emergencia quirúrgica.

• Fase preoperatoria^(11,16)

En el Servicio de Emergencia

Objetivos: Prevenir hipotermia, hipoglucemia, hipocalcemia, infección del SNC y desecación de la placa medulovascular.

Paciente en incubadora posición decúbito prono o lateral

Historia clínica completa según normas de la institución

Indicaciones médicas

1. NPO
2. Dextrosa 10% con/sin electrolitos según la edad, peso y superficie corporal del paciente.
3. Antibióticos



4. Protector de la mucosa gástrica
5. Gluconato de calcio 10%, 0,5 a 1 mL/kg/dosis, EV, cada 8 horas.
6. Cubrir placa medulovascular con apósito estéril humedecido con solución salina normal para evitar desecación y ruptura.
7. CFV-BHE
8. Solicitud de análisis, estudios e interconsultas respectivas.

Análisis y estudios preoperatorios

Hematológicos, bioquímicos, grupo sanguíneo y factor Rh, calcio sérico. Perfil de coagulación. Radiografía de tórax.

- Solicitud de riesgo quirúrgico
- Consentimiento informado firmado
- Evaluación pre anestésica
- Solicitud de pruebas de compatibilidad pre transfusional y solicitud de 100 mL de paquete globular compatible.

Terapéutica específica: tratamiento quirúrgico

Los objetivos del tratamiento quirúrgico son: a) preservación de todo el tejido neural viable; b) reconstitución posible de la anatomía normal; c) minimización de los riesgos de infección o prevención de una infección ascendente del neuroeje, y d) obtención de un buen resultado estético.

Corrección quirúrgica del mielomeningocele

• Postoperatorio inmediato

Objetivos: Prevenir hipotermia, hipoglucemia, hipocalcemia e infección del SNC. Diagnosticar precozmente las complicaciones post operatorias y la hidrocefalia y corregirlas oportunamente.

- Colocar al recién nacido en posición decúbito prono en la incubadora
- NPO x 6 horas.
- Dextrosa 10% con/sin electrolitos, según la edad, peso y superficie corporal del paciente.
- Tolerancia oral progresiva
- Leche materna y/o fórmula
- Antibióticos
- Protector de la mucosa gástrica.
- Gluconato de calcio 10%, 0,5 a 1 mL/kg/dosis, EV, c/8horas.
- Analgésicos
- Regular temperatura corporal
- CFV-BHE

Manejo en el servicio de neurocirugía

- Completar preoperatorio de ser necesario. Los pacientes con mielomeningocele tienen hidrocefalia asociada hasta en 90% de los casos, por lo que serán reintervenidos para derivar el LCR.
- Solicitud de evaluación por Neonatología
- Solicitud de estudios complementarios: Espinograma, Rx pelvis, Ecografía renal y urogenital, TAC o ecografía cerebral.
- Solicitud de evaluación por Urología y Traumatología.
- Curación a partir del tercer día postoperatorio.
- Terapia antibiótica parenteral por 7 días.
- Durante su estancia hospitalaria, el paciente tiene un monitoreo clínico diario del estado neurológico, del perímetro cefálico, de las características de la fontanela y del estado de la herida operatoria.
- De presentarse alguna de las complicaciones en el postoperatorio inmediato se procede a su corrección quirúrgica en sala de operaciones en la brevedad posible.
- Programación del alta de no existir hidrocefalia.
- De establecerse el diagnóstico de hidrocefalia se realiza un informe médico solicitando la derivación de LCR.
- Una vez detectada la presencia de signos de hidrocefalia y confirmada ésta por ecografía y/ o tomografía cerebral, a partir del quinto día, realizar una punción ventricular transfontanelar con aguja N° 22 y obtener LCR para su examen cito químico y bacteriológico con la finalidad de descartar la presencia de infección del sistema nervioso central.
- De no existir signos de infección del SNC en el examen citoquímico del LCR se procede a su programación quirúrgica para realizar la derivación de LCR, ventrículo-peritoneal o atrial.
- El paciente sale de alta entre el quinto y séptimo día postoperatorio de haber realizado derivación de LCR con las indicaciones médicas del caso y con cita para su control por consultorios externos de neurocirugía para el retiro de puntos y control posterior.

Criterios de alta

- Afebril por 3 días
- Buena tolerancia oral
- No requiere tratamiento parenteral

- Herida quirúrgica en buen estado
- Ausencia de complicaciones quirúrgicas
- Ausencia de hidrocefalia

EFFECTOS ADVERSOS

Complicaciones quirúrgicas de la plastia de un mielomeningocele⁽⁹⁾

- **Complicaciones inmediatas** (primera semana): Hemorragias post quirúrgicas, Dehiscencias de herida operatoria y fístulas de LCR.
- **Complicaciones mediatas (1-4 semanas):** Hidrocefalia y Chiari II sintomático. Enterocolitis necrotizante. Disfunción de las derivaciones.
- **Complicaciones tardías (> 4 semanas):** Anclaje medular.

PRONÓSTICO

De calidad de vida: Secuelas neurológicas.

- Déficit motor y sensitivo de grado variable
- Hidrocefalia
- Malformación Chiari tipo II sintomático
- Anclaje medular
- Siringomielia y siringobulbia
- Deformidades miembros inferiores
- Deformidades espinales y cifoescoliosis
- Anormalidades endocrinas
- Déficit de esfínteres anal y vesical
- Trastornos psicológicos

De vida: El 52 a 68% de los niños nacidos con mielomeningocele y quienes fueron operados tempranamente después de nacidos tienen una sobrevida de 20 a 30 años.

Complicaciones del mielomeningocele⁽¹³⁾

- Infecciones del SNC: Meningoencefalitis, ventriculitis.
- Infección del mielomeningocele.
- Hidrocefalia.
- Malformación Chiari tipo II sintomático.
- Anclaje medular.
- **Problemas urinarios:** Incontinencia urinaria, ITU a repetición, reflujo vesicoureteral, hidronefrosis, insuficiencia renal.
- **Muerte:** En los casos no tratados las tasas de morbimortalidad son altas. De los casos tratados, 30 a 40% fallecen durante el primer año y el 50 a 60%, durante los 3 a 5 años⁽¹⁷⁾.

CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

- **De referencia:** Todo niño con diagnóstico de mielomeningocele debe ser referido a un hospital que cuente con neurocirujano.
- **DE contrarreferencia:** Para su control en su lugar de origen una vez que los pacientes han sido operados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bruner JP, Tulipan N, Paschall RL, Boehm FH, Walsh WF, et al. Fetal surgery for myelomeningocele and the incidence of shunt – dependent hydrocephalus. *JAMA*. 1999;282(19):1819-1825.
2. Reigel DH, Rotenstein D. Spina bifida. In: Cheek WR, Marlin AE, McLone DG, Reigel DH & Walker ML (Ed). *Pediatric Neurosurgery: Surgery of the developing nervous system*. 3rd ed. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1994:51-76.
3. Shurtleff DB, Lemire RJ. Epidemiology, etiologic, factors, and prenatal diagnosis of open spinal dysrafism. In: Pang D (Ed): *Spinal dysraphism*. *Neurosurg Clin North Am*. 1995;6(2):183-193.
4. Lary JM, Edmonds LD. Prevalence of spina bifida at birth: United States, 1983-1990: a comparison of two surveillance systems. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 1996;45:15-26.
5. Zopfi R, Pizarro M y De la Cruz V. Medula espinal y sus cubiertas. *Cirugía Pediátrica Revista Especializada* 1987; VI (2): 21 – 25.
6. Uruí S, Oi S. Experimental Study of the embryogenesis of open spinal dysraphism. In: Pang D (Ed). *Spinal Dysraphism*. *Neurosurg Clin N Am*. 1995;6(2):195-202.
7. Sutton LN, Sun P, Adzick NS. Fetal neurosurgery. *Neurosurg*. 2001;48(1):124-144.
8. Barrionuevo B, Montero JM. Mielomeningocele y síndrome de médula anclada. En: Villarejo F y Martínez-Lange JF. *Neurocirugía Pediátrica*. Ediciones Ergon S.A. Madrid, España. 2001:139-57.
9. Pang D. Surgical complications of open spinal dysraphism. In: Pang D (Ed). *Spinal Dysraphism*. *Neurosurg Clin North Am*. 1995;6:243-257.
10. Hahn YS. Open myelomeningocele. In: Pang D (Ed). *Spinal Dysraphism*. *Neurosurg Clin North Am*. 1995;6(2):231-241.
11. Osorio F. Mielomeningocele e incidencia de hidrocefalia dependiente de derivaciones de LCR en niños peruanos. Trabajo de Investigación para optar el Título de Especialista en Neurocirugía. Facultad de Medicina de San Fernando, Unidad de Postgrado, UNMSM. 2001.
12. Capítulo XVII: Malformaciones Congénitas, Deformidades y Anomalías Cromosómicas. En: *Clasificación de la CIE-10. Conferencia Internacional para la Décima Revisión de la Clasificación Internacional de Enfermedades*. 43 Asamblea Mundial de Salud. 1989.
13. Steinbok P, et al. Long- term out come and complications of children born with myelomeningocele. *Child Nerv Syst*. 1992;8:92-96.
14. Milunsky A. Predictive values, relative risks, and overall benefits of high and low maternal serum Alfa-fetoprotein screening and singleton pregnancies. *Surg Obstet Gynecol*. 1989;161:291-297.
15. Hubbullah MY & Hoffman HJ. Early repair of myelomeningocele and simultaneous insertion of ventriculoperitoneal shunt: Technique and results. *Neurosurg*. 1987;20:21-23.
16. Perry VL, Albright AL, Adelson PD. Operative nuances of myelomeningocele closure. *Neurosurg*. 2001;51:719-724.
17. Ozveren MF, et al. The significance of the percentage of the defect size in spina bifida cystica in determination of the surgical technique. *Childs Nerv Syst*. 2002;18:614-620.