

Cirugía precoz en la prevención de la sepsis del recién nacido con mielomeningocele

Precocious surgery in preventing the sepsis of newborn with meningomyelocele

Dra. Egllys Rodríguez Ramos, Dra. Letier Pérez Ortiz, Dra. Greysi Hernández Roman, Dra. Aylin Isabel Castillo Santos

Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico José R. López Tabrane. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

El mielomeningocele es una malformación congénita por defecto del cierre del tubo neural, se produce en las primeras semanas de crecimiento intrauterino. Consiste en una masa quística que incluye tejido nervioso y meninges, acompañadas de una fusión incompleta de los arcos vertebrales. Produce severos daños neurales y puede asociarse a otras malformaciones. Su reparación, en las primeras horas de vida, es necesaria para evitar complicaciones que pueden comprometer la vida del niño o causar mayor discapacidad. Se reportó un caso de un recién nacido con diagnóstico de mielomeningocele fisurado, a nivel lumbar. Se intervino quirúrgicamente en las primeras 6 h de vida; se disecó el saco dural y se separaron las raíces, logrando el cierre completo de la duramadre. Se reparó la piel con afrontamiento de los bordes y adecuada cicatrización de la herida. Fue aplicada antibioticoterapia profiláctica con cefalosporina de tercera generación. El infante egresó a los 10 días de operado sin complicaciones neuroquirúrgicas asociadas.

Palabras clave: malformación congénita, mielomeningocele.

ABSTRACT

Meningomyelocele is a congenital malformation by defect of neural tube closing, produced in the first weeks of intrauterine grow. It is a cystic mass that includes

nervous tissues and meninges, together with an incomplete fusion of the vertebral arches. It produces severe neural damages and could be associated to other malformations. It is necessary to repair it during the first hours after birth to avoid complications that could compromise the child's life or cause more disability. The case of a new-born child diagnosed with fissured meningomyelocele at the lumbar level is presented. He was operated in the first six hours after birth; the dural sac was dissected and the roots separated, reaching the complete dura mater closure. The skin was repaired with edges affronting and adequate wound healing. Prophylactic antibiotic therapy with third generation cephalosporin was applied. The child was discharged 10 days after the surgery without associated neurosurgical complications.

Key words: congenital malformation, meningomyelocele.

INTRODUCCIÓN

El mielomeningocele (MMC) es una masa quística formada por la médula espinal, las meninges o las raíces medulares acompañadas de una fusión incompleta de los arcos vertebrales. Se puede localizar en cualquier nivel de la columna vertebral. El canal medular no se cierra, antes del nacimiento, lo cual hace que la médula espinal y las membranas que la recubren protruyan por la espalda del niño.^(1,2)

Representa la falla precoz de la neurulación (etapa embrionaria en la que se produce el cierre del tubo neural y la inducción de otros tejidos), lo que justifica la concurrencia de otras malformaciones macro y microscópicas, primarias y complejas a lo largo del tubo neural. Motivan una diversidad semiológica y un pronóstico sombrío, que hace que se denomine estado disráfico.⁽³⁾

La principal causa es la deficiencia de ácido fólico en la madre, durante los meses previos al embarazo, y en los tres meses siguientes, aunque existe un 5 % de los casos cuya causa es desconocida.^(4,5)

Clínicamente aparece pérdida total o parcial de la motilidad y sensibilidad de las piernas, con trastornos del control esfinteriano. La médula espinal que está expuesta, aumenta la susceptibilidad a sepsis del sistema nervioso central (SNC), lo que hace necesaria una cirugía temprana en el recién nacido para corregir el defecto.^(1,2)

Esta malformación produce en el niño y en su familiar un fuerte impacto psicosocial, ya que el paciente pudiera tener compromiso motor, urológico, ortopédico, y a veces, cognitivo. Las lesiones son complejas y sus secuelas pueden evolucionar a medida que el niño crece. Requiere la atención de múltiples especialistas a lo largo de toda la vida. Por lo tanto, la prevención de esta entidad, su diagnóstico precoz, el abordaje temprano de la misma; una vez que se presente, son elementos a considerar en su manejo para evitar complicaciones mayores.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido de 6 h, a término, proveniente de área de salud rural, sin antecedentes patológicos durante la gestación. Nacido por cesárea de urgencia por sufrimiento fetal, se le diagnostica al nacer malformación a nivel lumbar.

Es trasladado al Servicio Provincial de Neonatología donde recibe valoración multidisciplinaria inicial por Neonatología, Neurocirugía, Cardiología y Anestesiología.

En el examen físico se constata recién nacido con adecuado peso, talla y perímetro cefálico. Se hace evidente malformación lumbar, con bolsón de aproximadamente 6 cm x 3,5 cm, que protruye en los primeros segmentos lumbares. Resultó compatible con mielomeningocele el cual se encontraba fisurado y se comprobó la salida de líquido cefalorraquídeo desde el mismo. (Fig. 1)

Lo anterior se asocia a deformidad en miembros inferiores, presenta pie varo equino, irreductible a las maniobras; con pérdida de la movilidad y ausencia de reflejos.



Fig. 1. Mielomeningocele lumbar.

Una vez evaluado por Cardiología y Anestesiología, que en su examen físico no encontraron alteraciones, se intervino quirúrgicamente para reparar el defecto congénito y disminuir la posibilidad de sepsis del SNC, así como mayor deterioro de estructuras neurales.

Se realizó disección del bolsón hasta llegar a su base de implantación, donde se observó el disrafismo espinal de dos espacios lumbares. Se hizo la apertura del saco herniario, intentando reintegrar al canal las estructuras nerviosas. (Fig. 2)



Fig. 2. Disección del saco herniado.

Posteriormente, se realizó cierre por planos, y de la piel, garantizando su hermeticidad para evitar la fistula de líquido cefalorraquídeo. Se utilizó antibioticoterapia profiláctica con cefalosporina de tercera generación. El niño egresó a los 10 días de operado sin complicaciones neuroquirúrgicas asociadas. (Fig. 3)



Fig. 3. Cierre por planos y de la piel.

Actualmente el paciente tiene 6 meses de intervenido, es seguido periódicamente en consulta externa de Neurocirugía y Ortopedia.

DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas producidas por defectos en el cierre del tubo neural, ocurren en las primeras semanas del embarazo, pueden afectar al cráneo o la columna vertebral en región cervical, torácica, lumbar o sacra. Teniendo en cuenta el grado de compromiso de las diferentes estructuras, se dividen en meningoceles, meningoradiculocelo y en mieloradiculomeningocele.⁽⁵⁻⁷⁾

El mielomeningocele es la variante más grave y frecuente. El quiste contiene tanto las membranas como las raíces nerviosas de la médula espinal, a menudo la

médula es así. La incidencia de espina bífida con mielomeningocele es de 2 por cada 1000 nacimientos.^(1,8,9)

Existen otras anomalías asociadas a defectos abiertos del tubo neural, que pueden aparecer conjuntamente con el mielomenigocele, como lo son: la hidrocefalia, el síndrome de Arnold-Chiari, la siringomielia, agenesia del cuerpo caloso, trastornos de la migración y proliferación neuronal, holoprosencefalia, entre otros.⁽³⁾

La alteración neurológica se puede detectar inmediatamente al nacimiento, está dada por la altura de la lesión raquimedular. Desde el punto de vista motor hay una parálisis o paresia, generalmente flácida en miembros, cuyo nivel puede corresponderse o no con el nivel del defecto óseo; debido a la persistencia de fibras indemnes por debajo del nivel de la lesión. Se acompaña de compromiso de la sensibilidad superficial, profunda y trastornos vesicales. En ciertos casos puede haber espasticidad en los miembros inferiores, su causa se asocia a otras malformaciones del SNC.^(1,9)

El diagnóstico prenatal es posible realizarlo a través de estudios ultrasonográficos, a partir de las 20 semanas y la dosificación de alfafetoproteína, en el primer trimestre del embarazo. Este último tiene una sensibilidad diagnóstica de un 90 %.^(1,10-12)

La hidrocefalia es la más frecuente de las alteraciones neurológicas, puede acompañar a esta malformación, estando presente en el 90 % de los niños con MMC. El niño puede nacer con hidrocefalia o desarrollar los síntomas de hipertensión endocraneana, requiere un proceder quirúrgico en las primeras semanas de vida. En ocasiones la sepsis del SNC es una complicación en estos pacientes, en que el bolsón se fisura y es más propensa su contaminación.

La meningoencefalitis puede contribuir al desarrollo temprano de la hidrocefalia, para su solución requiere de condiciones óptimas del recién nacido, acompañado de un correcto manejo multidisciplinario.⁽¹³⁻¹⁵⁾

El tratamiento quirúrgico tiene como objetivo liberar la médula espinal, expuesta de sus adherencias a la piel. Llevar al interior del saco dural el contenido neural, reponiendo las cubiertas meníngeas y músculos; cerrando de forma segura la piel por encima del defecto.⁽¹⁶⁻¹⁸⁾

Actualmente, se proponen dos opciones: cirugía postnatal o la cirugía prenatal. En el caso de la prenatal, tiene resultados prometedores porque se expone a la madre y el feto a riesgos de sufrir 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.

Actualmente, la 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.⁽¹⁹⁻²¹⁾

El abordaje precoz de esta malformación es de vital importancia, no solo para evitar mayores discapacidades motrices e intelectuales en el niño. Contribuye a la prevención de las infecciones del SNC que pudieran comprometer la vida del paciente. Constituye otro factor de riesgo en el desarrollo de la hidrocefalia, entidad que en muchas ocasiones acompaña este defecto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- 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: 592 p.
- 2- Choux M, Di Rocco C, Hockley A. Chapter 2: Myelomeningocele, Chapter 10: Hydrocephalus–Pathology. Pediatric Neurosurgery. 1998.
- 3- Kanekar S, Kaneda H, Shively A. Malformations of dorsal induction. Semin Ultrasound CT MR [Internet]. 2011 Jun [citado 10 Ene 2016]; 32(3): 189-99. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0887217111000369>
- 4- Cortés F, Mellado C, Hertrampf E, et al. 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 [Internet]. 2002 [citado 10 Ene 2016]; 73(6):644. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062002000600017&lng=es&nrm=iso&tlng=es
- 5- Wilson RD, Genetics Committee, Audibert F, Brock JA , et al. Pre-conception Folic Acid and Multivitamin Supplementation for the Primary and Secondary Prevention of Neural Tube Defects and Other Folic Acid-Sensitive Congenital Anomalies. J Obstet Gynaecol Can. 2015 Jun; 37(6):534-52. Citado en PubMed; PMID: 26334606.
- 6- Garne E, Loane M, Dolk H, et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe. Ultrasound Obstet Gynecol. 2005;25(1):6–11. Citado en PubMed; PMID: 15619321.
- 7- Dias M, Partington M, SECTION ON NEUROLOGIC SURGERY. Congenital Brain and Spinal Cord Malformations and Their Associated Cutaneous Markers. Pediatrics. 2015 Oct; 136(4):2015-2854. Citado en PubMed; PMID: 26416933.
- 8- Pessoa BL, Lima Y, Orsini M. True Cervicothoracic Meningocele: A Rare and Benign Condition. Neurol Int. 2015 Dec 31; 7(3):6079. Citado en PubMed; PMID: 26788266.
- 9- Szulc A . Clasificación de pacientes con mielodisplasia de acuerdo al nivel de lesión segmental neurológica como base de la evaluación de la función motora. Ortop Traumatol Rehabil [Internet]. 2011 Mar- Apr [citado 10 Ene 2016]; 13(2): 113-23. Disponible en: <http://europepmc.org/abstract/med/21602580>
- 10- Alvarez Betancourt L, García Rentería JA, Lopez Ortega SJ, et al. Chiari I malformation: postsurgical evolution after 2 years. Report of ten cases. Neurocirugía (Astur). 2005; 16(1): 34–8. Citado en PubMed; PMID: 15756409.
- 11- Friszer S, Dhombres F, Di Rocco F, et al. Preliminary results from the French study on prenatal repair for fetal myelomeningoceles (the PRIUM study). J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris). 2016 Sep; 45(7): 738-44. Citado en PubMed; PMID: 26566108.

- 12- Steric M, Stamenkovic JD, Srbinovic L, et al. The outcome and course of pregnancies complicated with fetal neural tube defects. *Clin Exp Obstet Gynecol*. 2015;42(1):57-61. Citado en PubMed; PubMed PMID: 25864283.
- 13- Oliveira MF, Teixeira MJ, Norremose KA, et al. Surgical technique of retrograde ventricle-sinus shunt is an option for the treatment of hydrocephalus in infants after surgical repair of myelomeningocele. *Arq Neuropsiquiatr*. 2015 Dec;73(12):1019-25. Citado en PubMed; PubMed PMID: 26677123.
- 14- Paulsen AH, Lundar T, Lindegaard KF. Pediatric hydrocephalus: 40-year outcomes in 128 hydrocephalic patients treated with shunts during childhood. Assessment of surgical outcome, work participation, and health-related quality of life. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 Dec;16(6):633-41. Citado en PubMed; PMID: 26359766.
- 15- Melo JR, Pacheco P, Melo EN, et al. Clinical and ultrasonographic criteria for using ventriculoperitoneal shunts in newborns with myelomeningocele. *Arq Neuropsiquiatr*. 2015 Sep;73(9):759-63. Citado en PubMed; PMID: 26352494.
- 16- Adzick NS. Fetal myelomeningocele: natural history, pathophysiology, and in-utero intervention. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2010;15(1):9-14. Citado en PubMed; PMID: 19540177.
- 17- Martínez-Lage JF, Ruiz-Espejo Vilar A, Almagro MJ, et al. Spinal cord tethering in myelomeningocele and lipomeningocele patients: the second operation. *Neurocirugia (Astur)*. 2007;18(4):312-29. Citado en PubMed; PMID: 17882338.
- 18- Kural C, Solmaz I, Tehli O, et al. Daneyemez MK, Izci Y. Evaluation and Management of Lumbosacral Myelomeningoceles in Children. *Eurasian J Med*. 2015 Oct;47(3):174-8. Citado en PubMed; PMID: 26644765.
- 19- Tulipan N, Wellons JC, Thom EA, et al. Prenatal surgery for myelomeningocele and the need for cerebrospinal fluid shunt placement. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 Dec;16(6):613-20. Citado en PubMed; PubMed PMID: 26369371.
- 20- Aguilera S, Soothill P, Denbow M, et al. Prognosis of spina bifida in the era of prenatal diagnosis and termination of pregnancy. *Fetal Diagn Ther*. 2009;26(2):68-74. Citado en PubMed; PMID: 19752521.
- 21- Kankaya Y, Sungur N, Aslan OC. Alternative method for the reconstruction of meningomyelocele defects: V-Y rotation and advancement flap. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 May;15(5):467-74. Citado en PubMed; PMID: 25679381.

Recibido: 19 de mayo de 2016.

Aceptado: 9 de diciembre de 2016.

Eglys Rodríguez Ramos. Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico José R. López Tabrane. Santa Rita e/n San Isidro y Santa Cecilia. Versalles. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: letier.mtz@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Rodríguez Ramos E, Pérez Ortiz L, Hernández Roman G, Castillo Santos AI. Cirugía precoz en la prevención de la sepsis del recién nacido con mielomeningocele. Rev Méd Electrón [Internet]. 2017 Mar-Abr [citado: fecha de acceso]; 39(2). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1922/3374>