

DETECCION Y TRATAMIENTO DEL MIELOMENINGOCELE POR UN EQUIPO INTERDISCIPLINARIO*

Dras. Jorgelina Iglesias, Mónica Ingilde, Lic. Silvana Naddeo, Dres. Mario Sánchez, Silvia Spinelli, Juan Van der Velde. Hospital Materno Infantil Ramón Sardá.
Dr. Alberto Yáñez. Hospital Pedro de Elizalde.

Resumen

El objetivo de este trabajo es presentar la experiencia y los resultados obtenidos por un equipo multidisciplinario en la detección y tratamiento del mielomeningocele, en un período comprendido entre 1995-1998 y comparar los resultados con los datos de un período igual entre 1991-1994.

En estos ocho años se produjeron en el Hospital Sardá 54.650 nacimientos; se detectaron 69 mielomeningoceles, con una prevalencia de 1,26%. En el primer período se realizó diagnóstico prenatal en el 41% de los casos, en el segundo período, el diagnóstico fue realizado en el 83% de los pacientes.

Con la creación del equipo interdisciplinario se unificaron criterios para el diagnóstico, seguimiento, finalización del embarazo y derivación del recién nacido para su tratamiento quirúrgico ulterior. La cesárea abdominal programada permitiría un menor daño sobre la placa neural y evitaría infección. El retraso quirúrgico en el cierre del disrafismo no modificó la evaluación neurológica inicial ni creó factores de riesgo adicionales.

Palabras clave: diagnóstico prenatal, mielomeningocele, interdisciplina, disrafia.

Introducción

Los desórdenes del desarrollo del tubo neural son el mayor grupo de malformaciones conocidas en el hombre. El espectro de anomalías comprende desde defectos del segmento cefálico incompatibles con la vida extrauterina (como la anencefalia) hasta la espina bífida oculta (descubierta al azar en una Rx. simple pélvica).

El *mielomeningocele* (MMC) es una de las formas de presentación más frecuente de las mielodisplasias. Su prevalencia es del 1 al 2% de los nacidos vivos. Estudios de población demuestran un aumento en la supervivencia a largo plazo, que es actualmente de 80%.¹ El compromiso neurológico y los problemas médicos asociados son los determinantes primarios del futuro de estos niños. Una combinación de parálisis flácida o espástica está presente en el 20 al 40% de los casos y requerirá de un tratamiento ortopédico quirúrgico para permitir una deambulación funcional. Estos pacientes tienen una gran incidencia de malformaciones congénitas, 80% de ellos presentan una hidrocefalia que requerirá el implante de un sistema derivativo. La hidrocefalia y sus complicaciones son la mayor causa de muerte en los primeros años de vida. Las mayores causas de morbilidad y mortalidad después de los tres años son las pielonefritis y el fallo renal. La evaluación

urológica debe iniciarse en el período neonatal, las técnicas quirúrgicas actuales permiten mejorar la continencia y prevenir el deterioro renal.²

Hacia 1995 se crea en el H.M.I.R. Sardá un grupo multidisciplinario cuyos objetivos iniciales estuvieron orientados a *definir y caracterizar*:

- El diagnóstico prenatal, donde se puntualiza capacidad para el diagnóstico y calidad de definición de la malformación.
- Manejo de la información entre el equipo y con los padres.
- Decisión del momento y vía del parto.
- Manejo y oportunidad quirúrgica del niño con un disrafismo.
- Contención de la paciente y su familia a cargo de una psicóloga especialmente entrenada.

Con el *objetivo* de evaluar el funcionamiento del equipo perinatal a través de los resultados obtenidos a lo largo de los primeros cuatro años (1995-1998) de trabajo, y dada la frecuencia relativa de las distintas malformaciones fetales (las malformaciones del sistema nervioso central son las más frecuentes y los mielomeningoceles corresponden a más del 50% de los defectos del cierre del tubo neural)^{3,4} se decidió analizar a los fetos afectados con mielomeningocele y realizar la comparación con los cuatro años inmediatamente anteriores (1991-1994)

La experiencia ha demostrado que el trabajo en equipo

* Premio Sardá 1999.

es el que más oportunidades le ofrece al niño y su familia ⁵. Este equipo está constituido por especialistas en obstetricia, diagnóstico por imágenes, pediatría, genética, neurocirugía, ortopedia, urología, psicología, kinesiólogía y asistencia social. Las principales metas en el manejo de las mielodisplasias son: prevenir o reducir las deformidades, entrenar al niño para alcanzar el máximo de autonomía e independencia, control de esfínteres y proveer de un adecuado soporte educativo y psicosocial a la familia.

Se adoptó la finalización electiva del embarazo por operación cesárea programada, para evitar el daño de la placa neural y preservarla de infecciones.

Material y métodos

Población

Las pacientes que concurrieron al control prenatal fueron evaluadas clínicamente y se solicitó estudio ecográfico trimestral. Una vez detectado un signo indirecto y/o la mielodisrafia, se realizó ecografía de Nivel II (estudio detallado y dirigido a la búsqueda de patología asociada).⁶ Se derivó al obstetra integrante del equipo, que luego se encargaba de planificar las interconsultas correspondientes (psicóloga, genetista, neurocirujano).

Las ecografías fueron realizadas con un ecógrafo General Electric RT-X400 con Doppler blanco y negro, en tiempo real con transductores de 3,5 MHz. lineal y sectorial, cumpliendo con las normas de la AIUM (American Institute of Ultrasound in Medicine).⁶

El diagnóstico se basó en la Observación de los signos directos e indirectos para las mielodisrafias.⁷

Los *signos directos* son:

- Disrafismo en columna vertebral (Imagen en "V") (*Fotografía 1*).
- Pérdida del afinamiento craneo caudal

de la columna vertebral.

- Angulaciones espinales y desestructuración de la columna vertebral (*Fotografías 2 y 3*).
- Discontinuidad tegumentaria en la región del disrafismo en los casos de MMC abierto (*Fotografía 4*).
- Formación sacular líquida o mixta de diferente tamaño (*Fotografías 5 y 6*).

Los *signos indirectos* son :

- Polihidramnios.
- Ventriculomegalia en grado variable (*Fotografía 7*).
- Signo de la banana, imagen que se observa en fosa posterior debido a la anormalidad de la curvatura del cerebelo.
- Signo del limón, debido al aplanamiento de los huesos frontales (*Fotografía 7*).
- Pie Bot (*Fotografía 8*).

Se evaluó la bibliografía para decidir la *vía de finalización del embarazo* y dadas las discrepancias existentes en ella y la falta de estudios randomizados que hicieran prevalecer una vía de parto sobre otra, se adoptó la finalización electiva del embarazo por operación cesárea programada, para evitar el daño de la placa neural y preservarla de infecciones.^{8,9}

Se establecieron *normas para el Recién Nacido* en lo referente a:

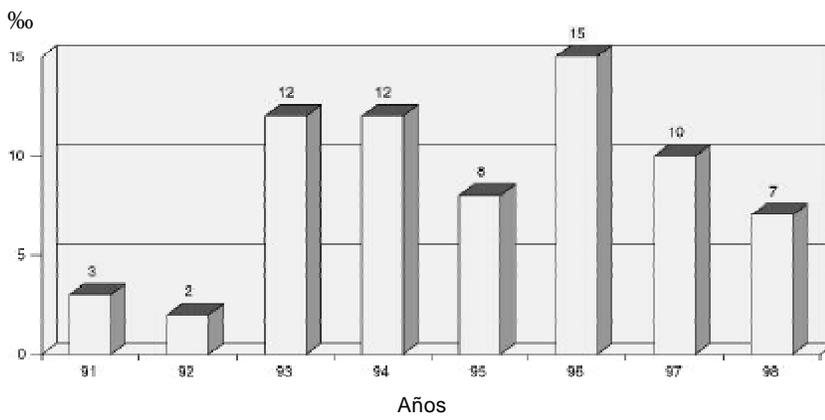
- La recepción y cuidados inmediatos.
- Manejo cotidiano para enfermería .
- Utilización de antibióticos.
- Traslado al Hospital P. de Elizalde y regreso.

Para la obtención de los datos del período 1995-1998 se analizaron las pacientes a quienes se les realizó el diagnóstico de mielomeningocele por ultrasonografía y/o examen físico del recién nacido. Los datos de las pacientes cuyos nacimientos se produjeron en el período 1991-1994 fueron obtenidos del Sistema Infor-mático Perinatal (versión Agustina) existente en el Hospital R. Sardá, y a la recolección de datos de las historias clínicas maternas y neonatales.

Resultados

En el período comprendido entre 1991-1998 se produjeron 54.650 nacimientos en la Maternidad Sardá, habiéndose detectado 69 mielomeningoceles (*Figura 1*), lo que representa una prevalencia de 1,26% para nuestra población. La prevalencia de los

Figura 1: Evolución de la incidencia de mielomeningocele (HMIR Sardá 1991-1998).



mielomeningoceles tiene amplia variación en los diferentes países; en el Reino Unido es de 1,5 a 4,5%, en Europa continental es de 0,4 a 1,9% y en EE.UU. es de 0,41% a 1,43%.¹⁰

De las 69 pacientes que tuvieron este diagnóstico, 15 (21,7%) fueron *derivadas* desde hospitales y centros periféricos de menor complejidad. El 87,5% (60 pacientes) realizó *control prenatal* en este hospital. La *edad materna* de las pacientes estudiadas osciló entre 15 y 45 años (*Figura 2*).

El 68% de ellas fueron menores de 30 años y el 52% eran nulíparas (*Figura 3*).

La vía de finalización del embarazo fue por operación cesárea abdominal en el 78% de los casos (54 pacientes) y en 2 casos por fórceps.

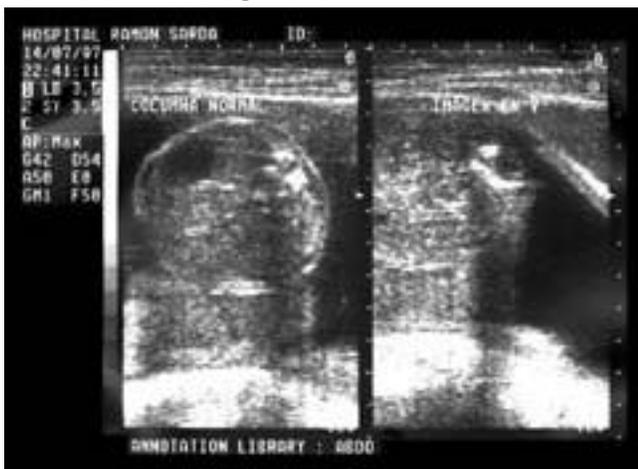
En el *primer período* (1991-1994) nacieron 29 niños

afectados, de los cuales 12 tuvieron diagnóstico prenatal (41%). Todos los diagnosticados presentaron ventriculomegalia y 2 de ellos, (6,8%) formaron parte de síndromes malformativos de tipo cromosómico. En el *segundo período* (1995-1998) nacieron 40 niños afectados, de los cuales 34 tuvieron diagnóstico prenatal (85%) (χ^2 14,2; $p < 0,001$) (*Figura 4*).

El 40% de los diagnosticados además presentó ventriculomegalia (24 casos), 2 (8,3%) de ellas de tipo masiva que requirieron cefalocentesis para la extracción fetal, falleciendo a las pocas horas de vida; 1 (2,5%) resultó un feto muerto intraútero y 2 (5%) fueron síndromes malformativos de tipo cromosómico. De los 40 niños con mielomeningocele, 35 (87,5%) fueron evaluados para cirugía.

En el grupo con diagnóstico previo se estableció una

Fotografía 1: Disrafismo columna lumbar. Imagen en "V" derecha.



Fotografía 3: Desestructuración de columna.



Fotografía 2: Angulaciones espinales y ventriculomegalia.



Fotografía 4: Imagen en "V" con discontinuidad tegumentaria.



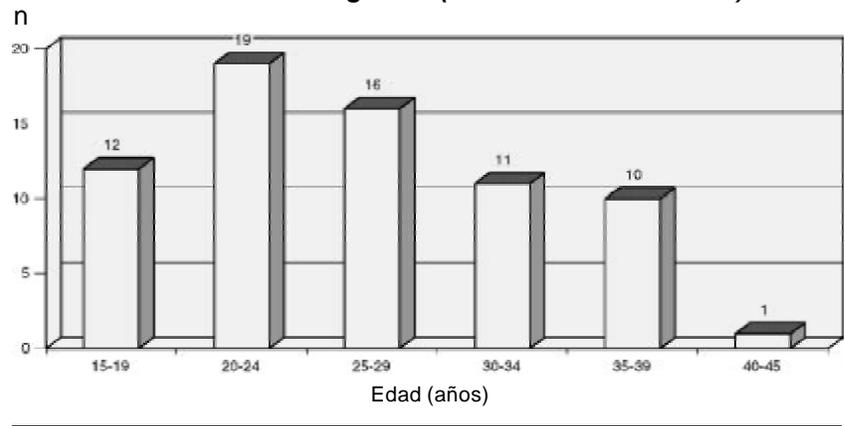
relación directa entre los padres y los distintos miembros del equipo. La información se entregó en forma pautada y se atendieron todas las inquietudes de los padres.

Se realizaron 30 cesáreas (75%) y 10 partos vaginales (25%). Hubo 23 niños nacidos a término (57%), y el 85% tuvieron un peso adecuado para la edad gestacional (34 pacientes).

De los 35 casos, 30 de ellos (86%) presentaron lo que se consideró una lesión disrágica cerrada.

Según la evaluación de los miembros inferiores 12 bebés (34%) pertenecían a los *grupos funcionales I y II* (pronóstico motor malo o regular); 23 niños (66%)

Figura 2: Distribución de la Edad Materna en casos de mielomeningocele (HMIR Sardá 1991-1998).



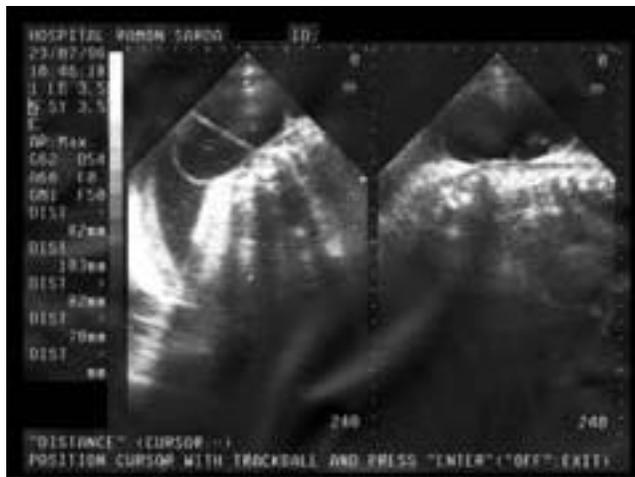
Fotografía 5: Imagen sacular líquida.



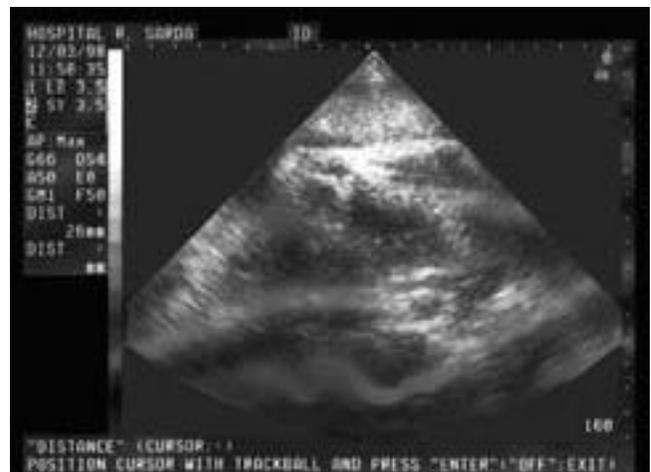
Fotografía 7: Ventriculomegalia. Signo del limón.



Fotografía 6: Imagen sacular con tabiques.



Fotografía 8: Pie Bot.



correspondían a los grupos III, IV y V (bueno a excelente el pronóstico de marcha). Con respecto a los niveles lesionales, 18 (51%) fueron lumbares; 14 (40%) dorso lumbares; 2 (6%) lumbosacros y 1 (3%) de localización cervical (Figura 5).

El cierre quirúrgico inicial se efectuó sobre 33 niños [1 fallecido, 1 derivado a otra institución, 31 (94%)] en los primeros ocho días de vida; de éstos, 23 (70%) fueron en los primeros cinco días.¹¹

Un solo lactante de este grupo no requirió la colocación de un sistema valvular (3%). El 45% de los afectados (15 pacientes) recibieron el implante en los primeros 15 días de vida, los restantes desarrollaron una hidrocefalia dentro de los 30 días de nacidos y fueron operados estando aún internados en el servicio de neonatología de la Maternidad Sardá.

Las complicaciones fueron: infecciosas 9%, neurológicas 6%, mortalidad 3% (un niño en las primeras horas de vida).

Discusión

El diagnóstico ecográfico prenatal de mielomeningocele requiere un meticuloso examen ultrasonográfico mediante

Según la evaluación de los miembros inferiores 12 bebés (34%) pertenecían a los grupos funcionales I y II (pronóstico motor malo o regular); 23 niños (66%) correspondían a los grupos III, IV y V (bueno a excelente el pronóstico de marcha).

el barrido de la columna fetal. Su *precisión* se apoya en la experiencia del operador, la calidad del equipamiento, y la cantidad de tiempo dedicado a cada estudio.¹² Esto se ve reflejado en los resultados presentados en este trabajo, ya que se duplicó el porcentaje de diagnóstico prenatal positivo para mielomeningocele en el segundo período (1995-1998), coincidiendo con el mejoramiento de los ecógrafos, la implementación de la ecografía de Nivel II y el mejor adiestramiento del personal médico. Si bien el diagnóstico ecográfico prenatal es posible en el segundo trimestre (a partir de las 20 semanas), el 64% de los casos fue diagnosticado en el tercer trimestre dado que la población que concurre al Hospital R. Sardá tiene un alto porcentaje de comienzo tardío del control prenatal.

El trabajo en equipo está esencialmente orientado a resolver problemas de diagnóstico y tratamiento, a la prevención de las enfermedades y a la promoción de un óptimo desarrollo del niño.⁵ Brill¹³ definió al "team" como un grupo de personas, cada una de las cuales posee una experiencia particular y son responsables de decisiones individuales; tiene un propósito común y se reúnen para comunicar, colaborar y consolidar conocimiento, de donde surgen planes y acciones específicos y se analizan

Figura 3: Distribución de la paridad en casos de mielomeningocele (HMIR Sardá 1991-1996).

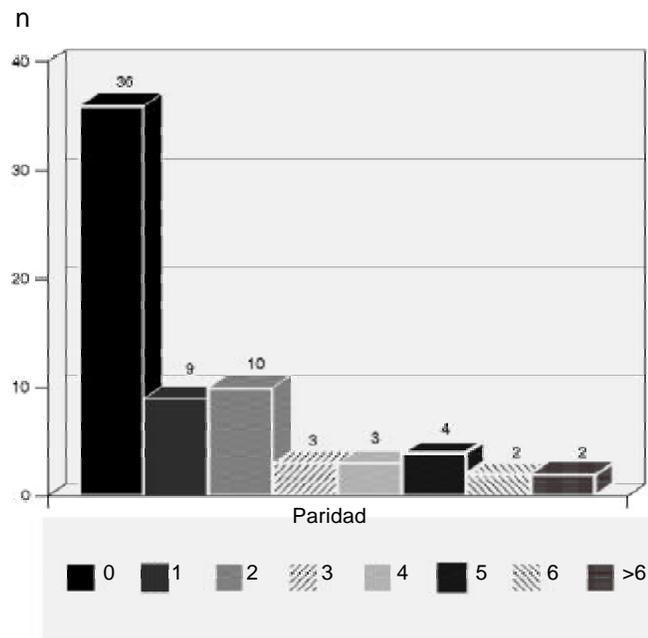
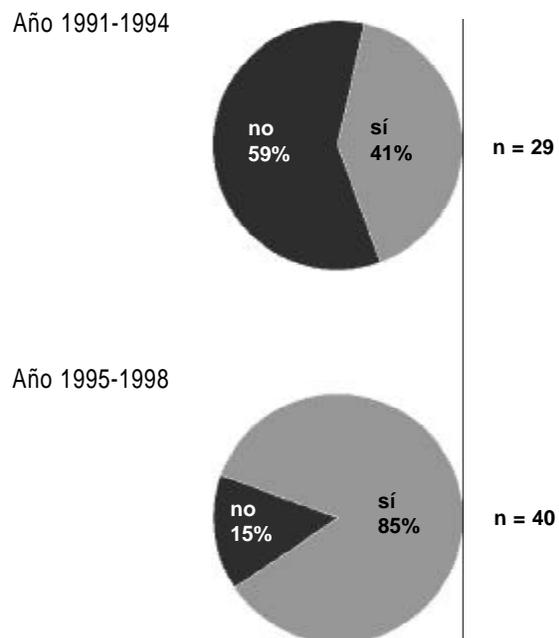


Figura 4: Distribución de casos de mielomeningocele según período (HMIR Sardá).



futuras decisiones. Durante el período 95-98 el Servicio de Psicopatología actuó como coordinador entre los miembros del equipo y la familia. Todos los aspectos que involucran el manejo de esta patología fueron discutidos con los padres, se puntualizaron los problemas críticos en forma simple y breve; creemos que es esencial incluir a la familia en el “proceso de decisión”.

El manejo del mielomeningocele es motivo de continuo debate^{14,15}, y es notoria la evolución que han sufrido las ideas con respecto a la conducta obstétrica en estas últimas dos décadas.^{16,17}

La elección de una *cesárea* para disminuir el daño físico sobre la placa neural y el riesgo de infección ha sido puntualizada por distintos autores¹⁸; si bien por el tamaño muestral no podemos establecer diferencias significativas, podemos remarcar que la única *infección postnatal* (48 horas de vida) se verificó en un nacimiento espontáneo y con el saco lesional roto, pudiendo hipotetizar que tanto las diferencias neurológicas favorables encontradas entre nivel funcional versus nivel anatómico como la indemnidad del saco meníngeo (86%) estarían relacionadas con la vía de parto.

De la experiencia de los últimos 20 años ha quedado el concepto que el cierre de la placa neural es una “urgencia” no una emergencia^{18,19}; esto ha permitido diferir la cirugía dentro de las 72 horas de vida sin aumento de las complicaciones¹⁹, lo que es particularmente importante en el recién nacido crítico o inestable. Debido a la gran demanda de “horas quirúrgicas” en nuestro medio hospitalario este período teórico ha sido pro-

El cierre quirúrgico inicial se efectuó sobre 33 niños [1 fallecido, 1 derivado a otra institución, 31 (94%)] en los primeros ocho días de vida; de estos, 23 (70%) fueron en los primeros cinco días.

La cesárea, el cuidado inmediato y la curación diaria de la lesión han sido los factores más importantes para reducir la incidencia de infecciones y conservar la vitalidad del tejido neural.

longado; el 70% de los niños fueron operados en los primeros cinco días de vida, sólo 2 (6%) se intervinieron al décimo día. No se evidenciaron diferencias en el examen neurológico tardío ni un aumento en la morbilidad y la utilización de los antibióticos quedó limitada solamente a la profilaxis intraoperatoria. Creemos que la cesárea, el cuidado inmediato y la curación diaria de la lesión han sido los factores más importantes para reducir la incidencia de infecciones y conservar la vitalidad del tejido neural.²⁰

Conclusiones

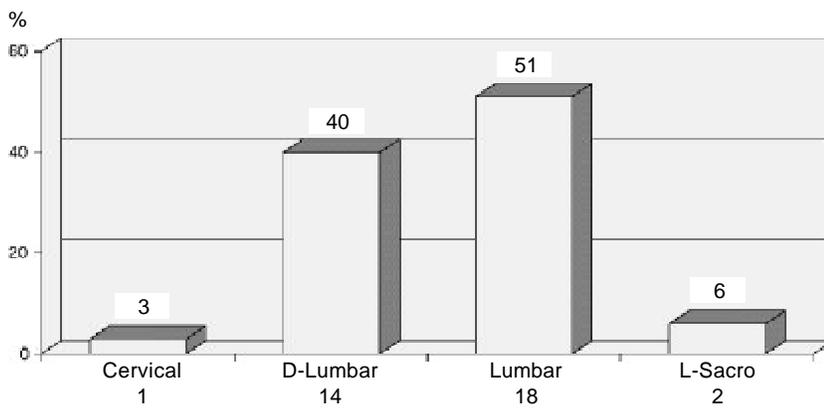
El mielomeningocele es una enfermedad crónica, costosa y que producirá en el niño y su familia un importante impacto psicosocial. Para el manejo de esta patología no es suficiente el seguimiento por el obstetra; es necesario un ecografista experimentado para poder hacer el diagnóstico prenatal y el seguimiento ecográfico ulterior, un neurocirujano para definir junto al obstetra el momento oportuno para la cesárea y la reparación quirúrgica del mielomeningocele, un buen servicio de neonatología para el cuidado pre y post quirúrgico y el profesional de salud mental para el apoyo psicológico de la paciente y su núcleo familiar.

La evaluación comparativa de los dos períodos para el diagnóstico prenatal de mielomeningocele muestra un mejoramiento en los resultados del 2º período (1995-1998) que podemos atribuir a la mayor capacitación profesional, mejoramiento en los equipos de ultrasonido y al aumento en el número de ecografías realizadas a las pacientes.

Con la creación del *equipo multidisciplinario* fue posible, una vez realizado el diagnóstico prenatal, brindar a la paciente gestante un seguimiento obstétrico y apoyo psicológico durante todo su embarazo y aún después del nacimiento. Se programó la cesárea en combinación con el neurocirujano para evitar largos períodos de espera quirúrgica y se coordinó el seguimiento pre y post quirúrgico en neonatología.

Creemos que los resultados obtenidos permiten concluir que es posible la interacción entre distintas instituciones hospitalarias para el manejo de patología compleja sin aumento de la morbilidad.

Figura 5: Distribución de mielomeningocele según localización (n=35, HMIR Sardá 1995-1998).



Bibliografía

- 1 Mc Lone DG. Results of treatment of children born with myelomeningocele. *Clin Neurosurg* 1983; 30: 407-12.
- 2 Ames M, Schut L. Diagnosis and treatment: results of treatment of 171 consecutive myelomeningocele, 1963 to 1968. *Pediatrics* 1972; 50: 466-70.
- 3 Greenberg F, James LM, Oakle GP jr. Estimate of birth prevalence rates of spina bifida in the United States from computer generated maps. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 145: 570-73.
- 4 Milhorat TH, Miller JI. Neurosurgery. En: Neonatology pathophysiology and management of the newborn. Gordon B Avery (ed). 4th ed. Philadelphia: J.B. Lippincott Co., 1994; 1139-63.
- 5 Dyer WG. Team Building: Issues and alternatives. Reading, Massachusetts, Addison Wesley Publishing Co. Inc. 1977.
- 6 Callen PW. El examen ecográfico obstétrico. En: Ecografía en obstetricia y ginecología. Callen PW (ed). 3ª edición. Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana, 1995: 1-16.
- 7 Filli RA. Evaluación ecográfica del eje neural fetal. En: Ecografía en obstetricia y Ginecología. Callen PW (ed) 3ª edición. Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana, 1995; 207-55.
- 8 Shurtlest DB et al. Meningomyelocele management in utero, and postnatum. In: Neural tube defects. Ciba Foundation Symposium. West Sussex: John Wiley & Sons, 1994; 270-86.
- 9 Stark L, Drummond M. Results of selective early operation in myelomeningocele. *Arch Dis Child* 1973; 48: 676-82
- 10 Shurtlest DB, Lemire RJ. Epidemiology, etiologic factors and prenatal diagnosis of open spinal dysraphism. *Neurosurg Clin N Am* 1995; 6: 183-93.
- 11 Hahn YS et al. Open Myelomeningocele. *Neurosurg Clin N Am* 1995; 6: 231-41.
- 12 Piliu G et al. Prenatal diagnosis of cerobrospinal anomalies. En: Sonography in obstetrics and gynecology: principles & practice. Arthur Fleischer et al (ed). 5th ed. Stamford: Appleton & Lange, 1996; 375-91.
- 13 Brill NI. Teamwork: working together in human services. Philadelphia: JB Lippincott Co. 1976.
- 14 Chezvejak FA et al. Perinatal management of meningomyelocele. *Obstet Gynecol* 1984; 63: 376-80.
- 15 Luthy DA et al. Cesarean section before onset of labor and subsequent motor function in infants with meningomyelocele diagnosed antenatally. *N Engl J Med* 1991; 324: 662-66.
- 16 Bensen JT, Dillard RG, Burton BK. Open spina bifida: does cesarean section delivery improve prognosis? *Obstet Gynecol* 1988; 71: 532-34.
- 17 Merrill DC et al. The optimal route of delivery for fetal meningomyelocele. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179: 235-40.
- 18 Mc Lone DG, Dias L, Kaplan E. Concepts in the management of spina bifida. *Concepts in Pediatric Neurosurgery* 1985; 5: 97-106
- 19 Reigel DH, Mc Lone DG. Myelomeningocele; operative treatments and results. *Concepts in Pediatric Neurosurgery* 1988; 8: 41-50.
- 20 Mc Lone DG. Care of the neonate with myelomeningocele. *Neurosurg Clin N Am* 1998; 9: 111-120.
- 21 Grandi C, Sarasqueta P. Control Prenatal: evaluación de los requisitos básicos recomendados para disminuir los factores de riesgo y el daño perinatal. *Arch. argent. pediatr* 1996; 94: 232-237.