

ESPINA BIFIDA

Dr. Nicolás Nazar H. (), Dr. Delmer Nazar H. (**)*

I) INTRODUCCIÓN:

La espina Bífida es una afección de relativa frecuencia en nuestro medio y podemos definirla en forma práctica, como una entidad de tipo congénito caracterizada por la ausencia de cierre de uno o más arcos vertebrales posteriores, a lo que pueden acompañar otras anomalías cutáneas, meníngeas y nerviosas. (Ver figura 1). En la presente revisión haremos una exposición sucinta de la patogénesis, clasificación, diagnóstico y una mención de los criterios terapéuticos y pronósticos de estos pacientes. Próximamente se hará una publicación para determinar la frecuencia, características de esta patología en Honduras.



Figura No. 1

Mielomeningocele dorsal con tumoración tipo teratoma y prolapso rectal.

(*) Profesor de semiología Neurológica de la facultad de medicina. Neurocirujano del Hospital Escuela.

(**) Médico Residente de Pediatría

IV) PATOLOGÍA:

1.- RAQUISQUISIS: Es la forma más grave de la Espina Bífida y consiste en una ausencia completa de cierre de tubo neural y falta la parte posterior de médula, meninge y vértebras. Se puede observar en el centro del defecto el cono medular de color rojizo descubierto y una zona translúcida que si se rompe da salida

II) PATOGÉNESIS (1)

Es indudable que esta afección corresponde a una embriopatía. Desde el 16 día de gestación se produce la formación de la placa neural, que origina un canal (Fig. No. 2) y luego un tubo neural. Posteriormente entre este tubo neural y el epiblasto se interpone el mesenquima, que constituye la meninge, el arco posterior, plano aponeurótico y muscular (Fig. No. 3). Todas estas etapas se deben a fenómenos de inducción notocordal y neural, que podrían ser afectados por diferentes toxas y producir la falla del cierre del estuche raquídeo y por consiguiente la formación de la Espina Bífida en uno de sus tipos. Otro aspecto que debemos tomar en cuenta, es el que a partir del tercer mes de gestación el canal raquídeo crece más rápido que la médula, la cual remonta su terminación desde L₀ a L₁-L₂ si la médula está fija por una malformación lumbosacra, no se verticalizaran las últimas raíces, lo que causaría daño neurológico de tipo neurogénico.

III) CLASIFICACIÓN:

Existen diversas clasificaciones todas aceptables y con pocas variaciones, como la de Krivoy en Venezuela, Pobléte, Chiorino y Siggiano en Chile, Creisseaund en Francia, etc. la que presentamos a continuación es producto de lo que más hemos visto en nuestro medio.

- 1.- RAQUISQUISIS
- 2.- MIELOMENINGOCELE
- 3.- MENINGOCELE
4. ESPINA BIFIDA PROTEGIDA:
 - a) Con mielomeningocele
 - b) Con meningocele
 - c) Con tumor
 - d) Espina Bífida oculta

a L.C.R.- En la periferia puede haber una zona de transición en la que hay hipertrichosis o malformaciones angiomasas, y se asocia casi invariablemente a hidrocefalia. Las alteraciones neurológicas son severas: paraplejia, incontinencia urinaria y fecal y sendas malformaciones de miembros inferiores, en general mueren en los primeros días de vida (3).

- 5.- SINUS DÉRMICO
- 6.- ESPINA BIFIDA ANTERIOR

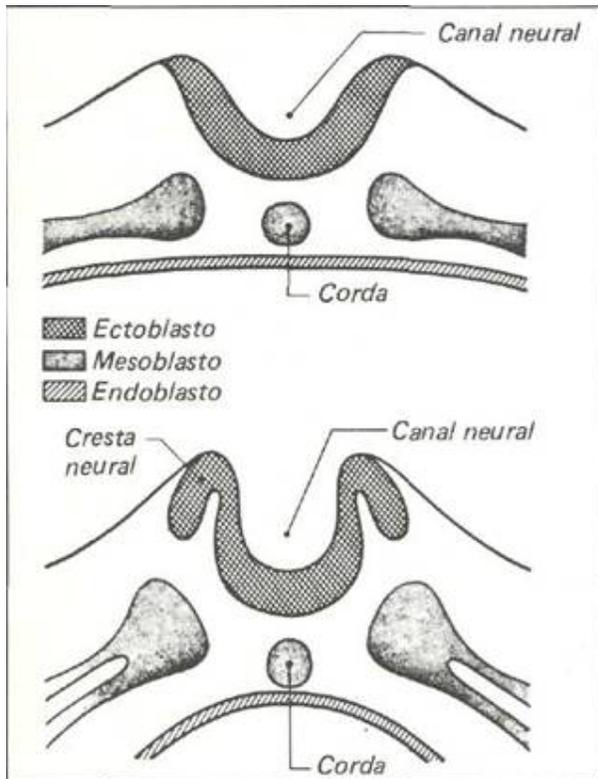


Figura No. 2. Estado del canal neural

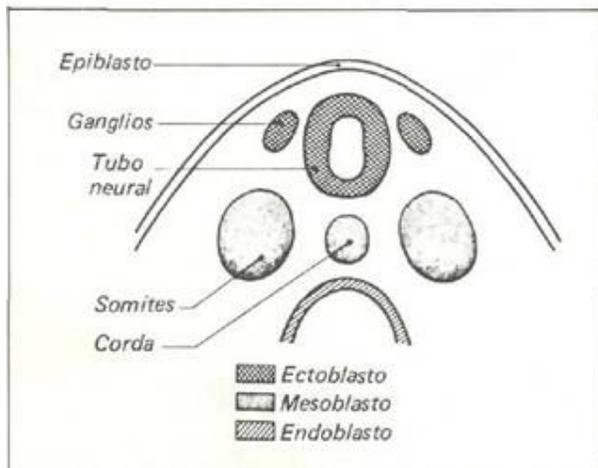


Figura No. 3. Estado del tubo neural (embrión de 21-28 semanas)

IV) PATOLOGÍA:

1.- RAQUISQUISIS: Es la forma más grave de la Espina Bífida y consiste en una ausencia completa de cierre de tubo neural y falta la parte posterior de médula, meninge y vértebras. Se puede observar en el centro del defecto el cono medular de color rojizo descubierto y una zona translúcida que si se rompe da salida a L.C.R.- En la periferia puede haber una zona de transición en la que hay hipertriosis o malformaciones angiomasos, y se asocia casi invariablemente a hidrocefalia. Las alteraciones neurológicas son severas: paraplejia, incontinencia urinaria y fecal y sendas malformaciones de miembros inferiores, en general mueren en los primeros días de vida (3).

- 2.- MIELOMENINGOCELE: Es la malformación más frecuente de las Espinas Bífidas y se distribuye ampliamente a todo lo largo del raquis, aunque es mucho más frecuente a nivel lumbosacro. Se caracteriza por:
- a. Ausencia de cierre cutáneo normal en dos o más niveles.
 - b. Ausencia de arcos posteriores.
 - c. Ausencia de duramadre posterior que termina en la base del defecto
 - d. A nivel del defecto se incluye médula anormal, gliomatosa y sus raíces.
 - e. Se puede rodear de una capa de aracnoides a tensión, que contiene L.C.R., la cual está más epidermizada
 - f. Las raíces nerviosas pueden estar libres, pero más frecuentemente adheridas al saco.

Como se ve hay participación de médula, raíces nerviosas, meninges y un tegumento protector, que se encarga de proteger contra la infección (fig. 4 y 5).

El peligro de esta afección es la ruptura, lo cual ocurre casi en la mitad de los casos, con una eventual infección en un 10-15o/o de estos pacientes (3). La evolución natural si no hay infección es la epidermización progresiva en varias semanas. Lógicamente se acompaña de afecciones motores, sensitivas, esfinterianas, hidrocefalia y otras malformaciones congénitas. La dilatación ventricular

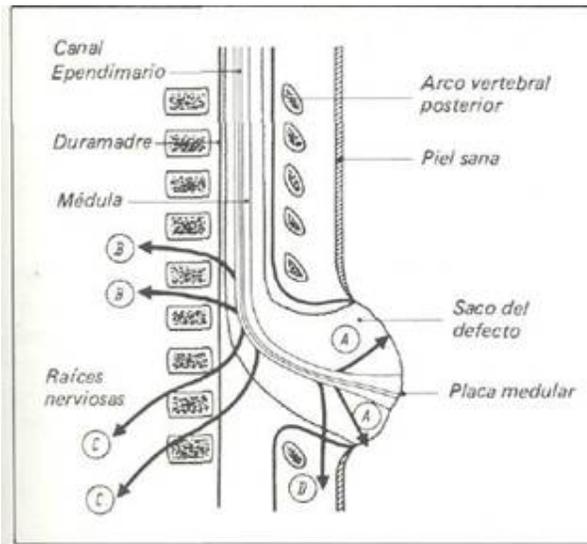


Figura No. 5.- Mielomeningocele: corte sagital

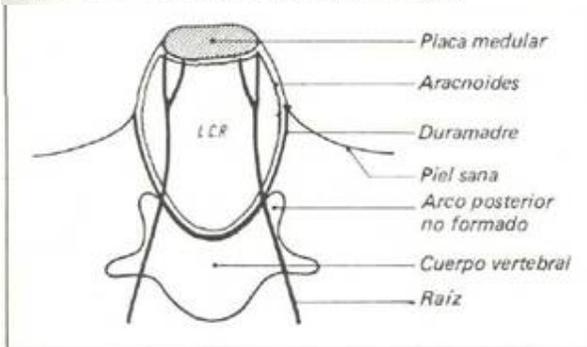


Figura No. 4.- Mielomeningocele: Corte horizontal

puede ser temprana o tardía debido a diferentes causas: heterotipia de bulbo y amígdalas cerebelosas, por tracción de la base de la médula y estrechamiento del acueducto de silvio, puede haber estenosis del silvio, puede ser a bloqueo del espacio sub-aracnoideo por una meningitis. También la Hidrocefalia puede presentarse luego de cerrado el defecto por: una hiperproducción de L.C.R. o por la posibilidad de que el saco ejerza un papel reabsorción de L.C.R., lo que se impide al eliminarlo. (2)

3.- MENINGOCELE: Le sigue en frecuencia de presentación al mielomeningocele y varía de un 10-20o/o de las series (2). Aquí podemos observar alteración del cierre posterior de los arcos vertebrales, produciéndose un divertículo o bolsa de las meninges sin compromiso medular, ni radicular, recubierto de una piel fina. Se encuentra generalmente a nivel Lum-bosacro y cervical. No se acompaña eventual-mente

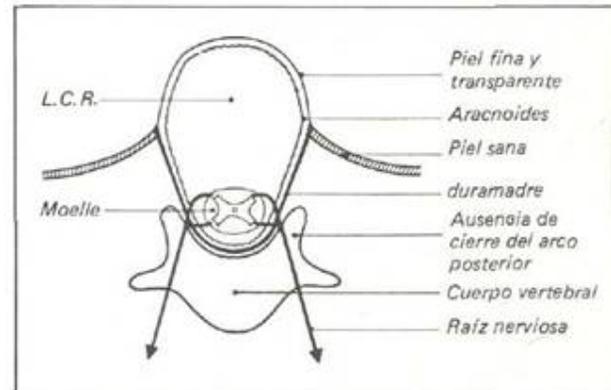


Figura No. 6.- Corte horizontal de un Meningocele

de hidrocefalia ni alteraciones neuro-lógicas. (Figura No. 6).

4.- ESPINA BIFIDA PROTEGIDA: El defecto se

encuentra recubierto por piel, tejido celular y aponeurosis, la piel de la zona puede presentar hipertrichosis, una protusión o depresión cutánea. Apuntamos ya que puede haber Espina Bífida protegida con mielomeningocele y con meningocele que presenta las mismas características descritas en cada uno de ellos, pero con protección de piel. La Espina Bífida Protegida con Tumor presenta la piel del saco espesa y su contenido es sólido, el tumor puede ser un lipoma, lipofibroma, dermoide, hamartoma o bien un derivado de cartilago, como los más frecuentes (Figura No. 7). El tumor puede ser difuso o fluctuante, incluido en el tejido celular y formando la cápsula y otras veces, puede englobar raíces nerviosas e invadir la médula espinal. La Espina Bífida Oculta en general es asintomática, pero puede acompañar a un tumor intrarraquídeo y en muchas ocasiones, los trastornos neurológicos



Figura No. 7

Espina bífida protegida con tumor en una paciente femenina adulta. Biopsia de pieza operatoria: Lipoma con Hamartoma.

se hacen evidentes durante el desarrollo del niño, debido a la tracción que hacen las raíces con el crecimiento; otras veces puede asociarse a una hernia del núcleo pulposo pues las alteraciones óseas pueden condicionar una degeneración discal. (Figura No. 8).

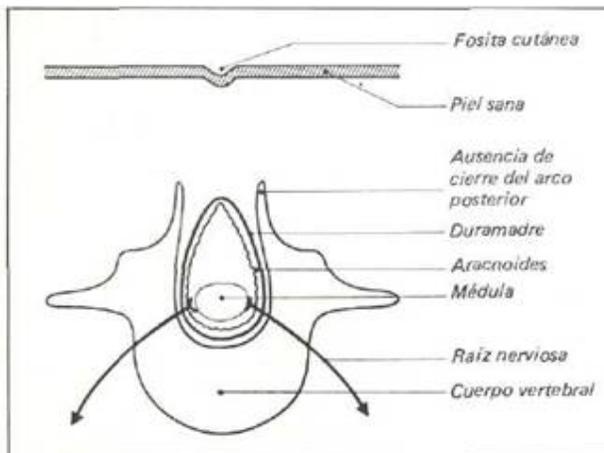


Figura No. 8.- Espina Bífida oculta: corte horizontal

5. SINUS DÉRMICO: Es una forma rara de Espina Bífida y se manifiesta como un conducto fino de 1-2 mm. de grosor, que une la piel con

el canal raquídeo, ocasionando problemas de infección meníngea a repetición. Puede asociarse a tumor intrarraquídeo. (Figura No. 9)

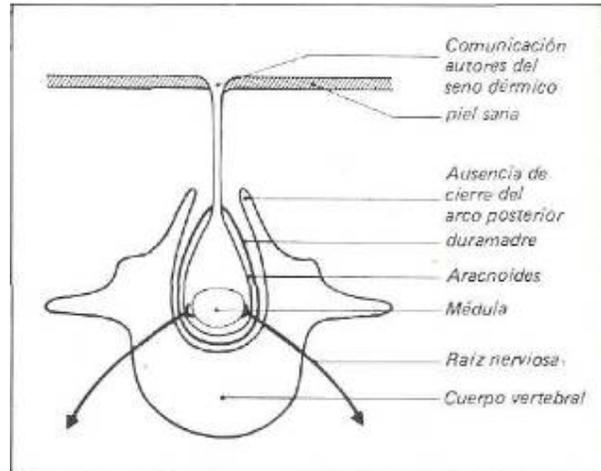


Figura No. 9. Sinus dérmico: Corte horizontal.

6. ESPINA BÍFIDA ANTERIOR: Se encuentra una fisura o un defecto en la cara anterior de los cuerpos vertebrales, más frecuentemente en la cara anterior de la región sacra, por donde protege el saco meníngeo. Su ocurrencia es excepcional y puede hayarse en región torácica o lumbar.

V) EXAMEN CLÍNICO:

Está dirigido a identificar el tipo de lesión y se trata de un caso urgente o no. En forma general podemos decir que se presenta el caso de una espina bífida ulcerada o rota y se tiene que discutir una serie de aspectos, en la decisión quirúrgica, como ser, edad, estado de la piel sana, y hacer hincapié en la existencia o no de infección local ó a distancia; en los casos restantes debe darse tiempo al estudio complementario y permitir un recubrimiento cutáneo satisfactorio y evitar los riesgos anestésicos. Por lo tanto en el examen de la malformación deben identificarse las características discutidas en cada caso, podemos hacer uso de la transiluminación que puede ayudarnos a diferenciar un meningocele de un mielo-

meningocele. El déficit motor está en relación con el compromiso medular y radicular, junto con la existencia de otro tipo de malformaciones, así podemos encontrar desde paraparesia a la paraplejía, abolición de reflejos osteotendinosos, deformidades de los miembros inferiores, abolición de reflejos osteotendinosos, deformidades de los miembros inferiores alteraciones sensitivas y esfinterianas y atrofas musculares. Podemos encontrar hidrocefalia, hipertonia anal o más bien prolapso rectal por hipotonía esfinteriana. Específicamente en el meningocele aún a pesar de existir el defecto, puede haber indemnidad neurológica, aunque suele encontrarse a veces únicamente disminución de reflejos osteotendinosos.

Merece que mencionemos en forma especial la signología de la Espina Bífida Protegida, cuyos diferentes tipos clínicos ya anotamos así podemos tener: a) desde abolición de reflejos osteotendinosos hasta paraplejas graves b) malformaciones y atrofas de miembros inferiores como: pie caro, valgus, plano, virus y como más frecuente el equino varo (3); c) malformaciones de la Columna Vertebral que originan escoliosis, d) aparición de dolores radiculares en la pubertad, que no ceden al reposo, e) alteraciones sensitivas variables, f) trastornos esfinterianos tempranos o tardíos y g) impotencia en diferentes grados.

En la Espina Bífida Anterior, generalmente actúan como tumor por compresión a nivel abdominal o torácico y se debe pensar en esa posibilidad cuando haya parálisis de miembros inferiores, incontinencia de esfínteres y dolor radicular con tumoración abdominal paravertebral.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS:

Mencionaremos el punto de vista neurorradiológico y en cada caso hay exámenes de gabinete que se harán de acuerdo al criterio médico, a) La radiografía simple de Raquis anteroposterior y lateral es básica, puede revelar el defecto, con la salvedad que en los recién nacidos los arcos no son visibles en su totalidad y

debemos tomar más en cuenta la aproximación de dos puntos de oscificación posterior en varios segmentos, que confirman el diagnóstico y da una idea del tamaño de la malformación, b) La mielocografía gaseosa, que puede mostrar la ectopía medular o un tumor asociado, pero además, permite ver simultáneamente el comportamiento Cefálico que evidenciaría una hidrocefalia o una estenosis de acueducto de Silvio. La Electromiografía que nos da la velocidad de conducción nerviosa y por lo tanto el daño en la motoneurona, además permite tener una base para el seguimiento motor, d) La Tomografía Axial Computarizada (T.A.C) con y sin metrizamida que es el método más exacto de visualización clara de la médula, raíces, defecto óseo, tumor u otra alteración asociada baja o encefálica. (2) (3).

VII TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

- a) Al nacer la indicación a discutir concierne al caso del mielomeningocele roto, tomando en cuenta que las formas severas con paraplejas, incontinencia urinaria asociada e hidrocefalia, generalmente no se operan, solo se enfocan en el sentido de favorecer la epidermización del defecto. La indicación más precisa está en los cuadros neurológicos, incompletos, amenaza de ruptura inminente con consecuente infección del LCR. Si hay posibilidad de que pase período de recién nacido es mucho mejor la condición operatoria. La hidrocefalia debe ser abordada con colocación de una derivativa de L.C.R. previa o simultánea al abordaje quirúrgico del defecto.
- b) En el caso del meningocele, raramente se opera de urgencia y es conveniente esperar a tener las mejores condiciones del paciente, pero algunos los operan de inmediato argumentando: protección contra infección y la compresión radicular secundarias. El decidir la corrección tardíamente, tiene como ventajas una mejor epidermización que permite un cierre más fácil y además puede efectuarse exploración con la seguridad de un déficit motor establecido si lo hay y también, ha permitido observar la evolutividad de la hidrocefalia. Si se

decide por una esperar de acuerdo al caso, el período ideal para cirugía es de 12 a 18 meses.

- e) Los cuidados generales incluyen: evitar la ruptura e infección, mantener al niño en decúbito ventral y sin pañales, mantener los miembros inferiores en ángulo recto con la pelvis y el adducción, protección de miembros inferiores por trastornos tróficos, aplicar calor local, aplicación de tintura de timerosal, mercurio cromo o alcohol yodado sobre defecto diariamente, medición diaria de perímetro craneano y alimentación por vía oral.

VIII. PRONOSTICO:

Unas pocas palabras a este respecto: en el raquisquisis es letal. En el mielomeningocele es también pobre y la cirugía solo pretende salvar la vida, corregir defecto estético y lograr condiciones más útiles. En Meningocele hay buen pronóstico y el objetivo es evitar la ruptura e infección. En la Espina Bífida Protegida no hay peligro de ruptura y debe observarse al enfermo y por lo tanto, su pronóstico es variable y depende del grado de las lesiones.

IV) TÉCNICA QUIRÚRGICA:

- 1) Mencionaremos algunos aspectos generales en el caso de mielomeningocele
- a) Piel: — El cierre debe ser sin tensión.
Si el cuello es pequeño, la insición es mejor vertical, con recepción elíptica central, practicando hemilaminectomía y receción perióstica subyacente.
— Si el cuello es grande, la insición en "S" de relajación es superior, utilizando parte del saco para el cierre. Se puede hacer colgajos laterales para lograr aproximación.
- b) Duramadre: — reintegrar los elementos nerviosos al canal
— Procurar el cierre de la duramadre
— Realizar plastia aponeurótica
— Cierre en chaleco utilizando paredes del saco.

- c) Médula y Raíces: — La placa gliótica no funcional conviene resecarla.
— La médula puede estrangularse con el cierre del cuello, por lo cual es saludable laminectomía subperióstica complementaria.
— Las raíces que terminan en el saco pueden sacrificarse.
— Ideal uso de estimulador de raíces.

- 2) En la Espina Bífida Protegida con tumor, tratar de no ser perfeccionista en la extirpación del tumor y de ser posible, separar el tumor de la médula o las raíces antes de decidir la eliminación del mismo. La disección de las raíces debe ser cuidadosa usando el estimulador.

X) EJEMPLO CLÍNICO:

Paciente J.D.C., Femenina, 4 años, sin antecedentes mórbidos personales o familiares de importancia salvo infección urinaria tratada a los 3 años, producto de embarazo normal, controlado y a término con 3,6 kgr de peso al nacer. En el nacimiento se detectó hipertriosis lumbar, con un ductus dérmico sacro sin salida de ningún material, prominencia caudal a nivel del coxis y sin ningún déficit neurológico. A los 2 años los padres notan dificultad en la marcha por tendencia a arrastrar el pie izquierdo, con torpeza y múltiples caídas, posteriormente desarrolla deformidad de pie izquierdo. No hay alteración de esfínteres, ni alteración sensitiva.

El examen físico general y signos vitales son normales excepto por: presencia de pie cavo a izquierda hipertriosis local lumbar, se palpa duplicidad de las apófisis espinosas desde D7 a L1 y hay ductus dérmico a nivel de coxis. Neurológicamente se detecta: marcha parético espástica a izquierda, con discreta espasticidad de dicho miembro y con paresia de la flexión plantar del pie y ortejo mayor, abolición de reflejo rotuliano y aquiliano con babinsky positivo también a izquierda.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Delmas y Delmas. Vías y Centros Nerviosos. Desarrollo embriológico del Sistema Nervioso Central. Editorial Buenos Aires, 1978.
- 2.- Lee B., Kazan E., Newman E., Computed T.A.C. of the Spine and spiral cord. Radiology: 128:95-102, July, 1978.
3. Mumenthaler M. Congenital Lesions of Early Life involving the spiral cord. Neurology: Year book, Medical Publisher Inc., 169: 1977.