

Reparación prenatal de mielomeningocele

Dr. Carlos E. Alvarez

Unidad de Neurocirugía Fetal, Departamento de Neurocirugía
Hospital Guillermo Almenara, EsSalud.

INTRODUCCIÓN

El mielomeningocele abierto (MMC) es una patología de incidencia y prevalencia real en nuestro país desconocida aunque de frecuente manejo en el Perú. Dependiendo de la magnitud y localización de la lesión se presentan secuelas en el recién nacido e incluso complicaciones perinatales que amenazan la vida del producto de la gestación. El manejo del MMC ha sido hecho clásicamente luego de nacer por cesárea, cuando no, luego del parto vaginal. Este manejo tiene por finalidad solucionar el defecto morfológico para así evitar mayor déficit neurológico que el congénito y evitar también la infección de la placoda y del resto del sistema nervioso.

La posibilidad de definir al feto como paciente y tratarlo en el ambiente intrauterino es ya una realidad en numerosos centros hospitalarios del mundo, a través de la cirugía fetal en general y neurocirugía fetal en particular.

Nuestro país también se ha colocado a la vanguardia junto con otros de Sudamérica en ofrecer la neurocirugía fetal, la misma que constituye una suerte de salvataje de la función medular y las del mismo encéfalo en general, al lograr revertir el desarrollo del Chiari II y la hidrocefalia con las consecuencias que estas patologías generan. No cabe duda en la comunidad científica mundial respecto a las bondades de la corrección prenatal del mielomeningocele.

El MMC es una patología asociada a múltiples factores y entre ellos fuertemente al déficit de ácido fólico, con una prevalencia que varía de país a país y que se incrementa de forma directa si la madre ha tenido el antecedente de embarazos similares⁽¹⁾. Aunque no se cuenta con datos estadísticos precisos en el Perú, la patología es frecuente en los centros hospitalarios de referencia. Desde 1997⁽²⁾ se han practicado en el mundo más de 300 reparaciones prenatales de mielomeningocele (RPN) principalmente en los Estados Unidos de Norteamérica⁽³⁾ así como en Brasil, Argentina⁽³⁾ y en el Perú^(4, 5). Este procedimiento fue introducido en 1997 y ha cambiado en cuanto a la técnica en si misma y hasta en la selección de casos inclusive⁽⁶⁾.

En la actualidad no ha habido forma de demostrar los beneficios del cierre prenatal del mielomeningocele de manera comparativa frente al cierre postnatal sino comparando retrospectivamente los datos de las historias clínicas lo cual no permite establecer un

adecuado nivel de evidencia científica. Existe en curso una investigación llamada Myelomeningocele Repair Randomized Trial⁽⁷⁾ en los Estados Unidos de Norteamérica que pretende establecer niveles de evidencia al respecto para esa población.

Desconocemos de igual manera la respuesta para nuestra población razón por la cual se tiene un protocolo denominado MMC-PERU que se desarrolla en la Unidad de Neurocirugía Fetal del Hospital Guillermo Almenara.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 30 semanas de edad gestacional con diagnóstico de mielomeningocele lumbosacro e hidrocefalia asociada, secundaria a malformación Chiari II. Diagnóstico establecido por ultrasonografía y resonancia magnética nuclear. (Fig. 1). El manejo del defecto fue llevado a cabo prenatalmente. La madre cumplía con los criterios que la hacían elegible para neurocirugía fetal. La familia fue informada detalladamente respecto a las características del procedimiento y sus dudas fueron absueltas en varias consejerías prequirúrgicas conjuntamente con el equipo de neurocirugía fetal.

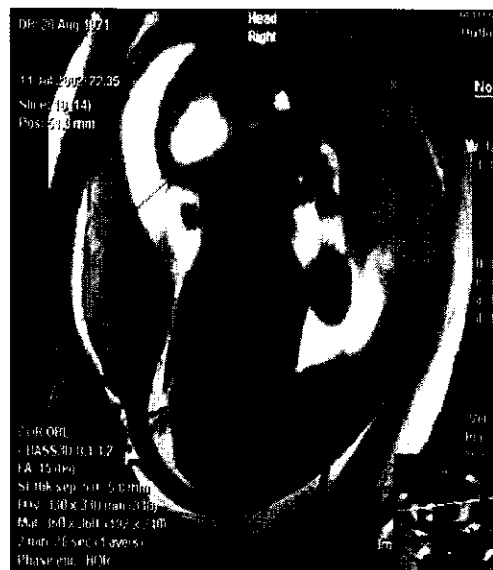


Figura 1: Resonancia Magnética Nuclear Intrauterina en la que se muestra tanto la hidrocefalia así como el mielomeningocele abierto, ambos señalados con flechas.

El procedimiento se realizó bajo anestesia general y a la paciente se le había colocado catéter epidural para

la analgesia postoperatoria. Se había establecido la exacta localización del feto y la placenta a través de ultrasonografía transabdominal. La sala de operaciones se mantuvo a 21°C para garantizar normotermia del feto al ser expuesto al medio ambiente. Previa ultrasonografía de control se practicó histerostomía a nivel corporal inferior, se individualizó y seccionó el amnios obteniéndose escasa salida de líquido amniótico y exposición del mielomeningocele (Fig. 2). Debido a que la placoda neural estaba algo excéntrica respecto de la histerostomía fue necesario traccionar al feto gracias a suturas que fueron ubicadas a nivel de los pedículos vertebrales expuestos. Se procedió a individualizar la placoda neural de la piel y en vista que el defecto de la duramadre era extenso se procedió a colocar injerto de duramadre (Duragard®) (Fig. 3) y luego se procedió a suturar piel, practicándose cierre en dos planos tal cual establece la técnica convencional.



Fig. 2 y 3: Muestran respectivamente la exposición del saco amniótico luego de la histerostomía y la colocación del injerto de duramadre sobre el defecto del saco dural.

Para mantener el volumen intrauterino tal que este permitiera el cierre de su pared libre de la tensión que ocasionaría la reducción de su volumen, se mantuvo irrigación de la cavidad amniótica con lactato Ringer a 37° a través de una sonda colocada entre el feto y ella (Fig. 4).



Fig. 4: La sonda colocada entre el feto y el útero se observa abajo a la derecha así como las suturas que lo traccionaban durante uno de los controles ultrasonográficos.

Se monitorizó a la madre de manera convencional para cualquier procedimiento quirúrgico mayor y al feto a través de ultrasonografía transuterina en búsqueda de frecuencia cardíaca y de parámetros de perfusión de la arteria cerebral media sin observarse en ellos alteraciones intraoperatorias (Fig. 5). Se procedió al cierre del útero teniendo cuidado en reparar el defecto del amnios y el garantizar un adecuado volumen de líquido amniótico.

Luego se procedió al cierre de la pared abdominal. Ya desde el cierre del útero se utilizó sulfato de magnesio como tocolítico el mismo que se continuó en el postoperatorio.



Fig. 5: Control ultrasonográfico fetal transabdominal

La paciente y su feto fueron controlados en Alto Riesgo Obstétrico. La madre evolucionó con discreta congestión pulmonar debido al uso de altas dosis de tocolíticos, sin embargo inició trabajo de parto a las 48 hrs. por lo que se debió interrumpir el embarazo por cesárea. El neonato no presentó otros defectos diferentes a los ya mencionados y episodios de apnea que fueron controlados sin dificultad gracias a la monitorización del paciente en la unidad de cuidados neonatales. En vista que se presentó pérdida de líquido cefalorraquídeo a través de la cicatriz operatoria y frente al diagnóstico de hidrocefalia se procedió a derivación ventrículo-peritoneal con sistema de presión media lo cual corrigió la hidrocefalia así como la fístula de líquido cefalorraquídeo. (Fig. 6) No desarrolló síndrome de membrana hialina y luego de 39 días fue dada de alta lactando normalmente sin haber presentado enterocolitis necrotizante ni otras complicaciones. Fue necesario manejo quirúrgico ulterior por parte de cirugía plástica para tratar dehiscencia parcial de la cicatriz operatoria.

La lactante continuó sus controles de forma ambulatoria de manera regular sin embargo falleció súbitamente en su domicilio por causas que no pudieron ser precisadas.

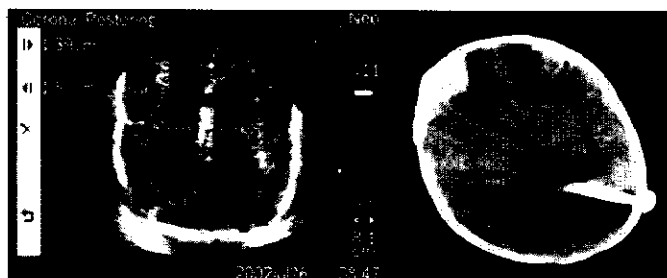


Fig. 6: Control ultrasonográfico transfontanelar a las veinticuatro horas de vida confirmando la hidrocefalia y tomografía cerebral postoperatoria mostrando resolución de la misma.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La reparación del MMC constituye un reto para los neurocirujanos en la medida que su sólo diagnóstico implica el potencial de severas secuelas neurológicas de la función medular así como del encéfalo, las mismas que están asociadas al tamaño y el nivel de la lesión así como a la posible existencia de otras malformaciones del recién nacido asociadas o no al MMC⁽⁹⁾. La cirugía practicada fue llevada a cabo dentro del intervalo de edad gestacional aceptado en ese momento⁽¹⁰⁾ el mismo que implicaba el riesgo potencial de inicio de trabajo de parto pretérmino por lo que fue necesario la utilización de tocolíticos en altas dosis con los efectos secundarios conocidos como retención hídrica y congestión pulmonar en la madre; los que se resolvieron al interrumpir el embarazo y la administración de los mismos. En la actualidad se ha redefinido el intervalo para este tipo de cirugía encontrándose entre las 18 y 25 semanas de edad gestacional⁽⁷⁾ lo cual permite trabajar en un útero prácticamente insensible a los estímulos oxitócicos, prescindiéndose en la mayoría de los casos de la necesidad de tocolíticos. El inconveniente de este intervalo reside en el hecho que de presentarse la necesidad de interrumpir el embarazo debe considerarse inviable al recién nacido; no obstante este problema no se ha presentado en los casos realizados y publicados hasta la actualidad⁽⁶⁾.

Se sabe que la hidrocefalia se presenta muy frecuentemente en el MMC que se asocie a

malformación de Chiari II^(11, 12) lo cual sucede en un muy alto porcentaje y por ello, si bien hasta un 50% de los casos pueden revertir tras la reparación prenatal del defecto, en nuestro caso específico el corto tiempo transcurrido luego de la primera cirugía no permitió la corrección de la hidrocefalia. Otro hecho a discutir consiste en la técnica operatoria de reparación del MMC en particular. Clásicamente ésta consiste en el cierre del defecto en seis planos⁽⁹⁾ que van desde la pia-aracnoides hasta la piel pero la técnica en estos casos obliga al cierre en sólo dos planos por varias razones. En primer lugar debido a la necesidad de lograr que esta cirugía no se prolongue innecesariamente lo cual incrementaría a su vez los riesgos para la madre y el feto; en segundo lugar pues se ha demostrado que logrando el cierre del saco dural; sea por si mismo, utilizando injerto de piel acelular o con reemplazo de duramadre; el cierre de la piel en un solo plano logra el cierre del defecto sin mayores inconvenientes dentro del ambiente uterino e incluso la cicatrización de los tejidos es óptima⁽¹³⁾.

El riesgo que se presente médula anclada existe siempre sea luego del cierre postnatal como del prenatal, considerándose en la actualidad que el tratamiento de este defecto implica la génesis de médula anclada aunque ésta no sea de necesidad quirúrgica⁽¹⁴⁾.

Respecto a la posible causa de la muerte de la lactante debemos enfocarla desde el punto de vista de los diagnósticos que presentaba y entre ellos el de la malformación de Chiari II que consiste principalmente en la herniación del tronco cerebral a través del agujero magno la cual ocasiona alteración de algunas funciones vitales entre ellas la respiración condicionando el riesgo de paro respiratorio o de colapso cardiovascular⁽¹⁵⁾.

Se deben esperar los resultados de los estudios que se están realizando a nivel mundial para establecer ya no las ventajas del cierre prenatal del mielomeningocele ya establecidas sino para saber si ésta es mejor, en qué aspectos y en qué medida respecto a la postnatal.

(*) Trabajo presentado en el 2003 American Association of Neurological Surgeons Annual Meeting

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Barrionuevo B, Montenero JM. Mielomeningocele y Síndrome de Médula Anclada; en Neurocirugía Pediátrica, páginas 139-157. Ediciones Ergon, SA, España, © 2001.
- 2) Bruner JP, Tulipan N, Richards W. Endoscopic coverage of fetal myelomeningocele in utero. American Journal of Obstetrics & Gynecology 176:256-257,1997 (letter).
- 3) Zuccaro G. Tratamiento quirúrgico del mielomeningocele. Neurocirugía Fetal. Trabajo presentado en el XXX Congreso Latino-Americano de Neurocirugía, Octubre 2002, Lima, Perú.
- 4) Alvarez C, Medina M, Mejía M. Neurocirugía Fetal, informe preliminar. Trabajo presentado en el XXX Congreso Latino-Americano de Neurocirugía, Octubre 2002, Lima, Perú.
- 5) Alvarez C, Mejía M. Intrauterine repair of myelomeningocele, preliminary report: The Peruvian experience. Póster 1202 presentado en 71st American Association of Neurological Surgeons Congress, 2003.
- 6) Noel T. Intrauterine closure of myelomeningocele: un update. Neurosurgical Focus 16 (2); Article 2:2004.
- 7) MOMS, Management of myelomeningocele study. Publicado en www.spinabifidamoms.com
- 8) Canadian Task Force on the Periodic Health Examination, www.ctfphc.org © 1997.
- 9) Harris LW, Oakes WJ. Open Neural Tube Defects, en The Practice of Neurosurgery, páginas 2779-2789. Williams & Wilkins, © 1996.
- 10) Sutton LN, Sun P, Adzick S. Fetal Neurosurgery. Neurosurgery, Vol 48 (1): 124-144, 2001.
- 11) Coca JM. Hidrocefalia: etiología, clínica y diagnóstico, en Neurocirugía Pediátrica, Págs. 27-34. Ediciones Ergon SA, España, © 2001.
- 12) Rekate HL, Bruce W. Pathophysiology, diagnosis and clinical features of hydrocephalus in infants and children; en The Practice of Neurosurgery, páginas 2689-2728. Williams & Wilkins, © 1996.
- 13) Gaskill SJ. Primary closure of open myelomeningocele. Neurosurgical Focus 16 (2); Article 3: 2004
- 14) Hudgins RJ, Gilreath CL. Tethered spinal cord following repair of myelomeningocele. Neurosurgical Focus 16 (2); Article 7: 2004.
- 15) Stevenson KL. Chiari Type II Malformation: past, present, and future. Neurosurgical Focus, 16 (2); Article 5: 1-7, 2004.

FACTORES PREDISPONENTES DE OSTEOPOROSIS:

- **Factores Inmodificables**

Se señalan los siguientes factores: sexo, raza blanca y asiática, factores genéticos, historia familiar, edad avanzada, uso prolongado de medicamentos, glucocorticoides, anticonvulsivantes, tiroxina, hipogonadismo masculino, déficit de estrógenos.

- **Factores Modificables**

Entre los factores modificables se señalan los siguientes:

- Hábitos nutricionales: ingesta de calcio, ingesta de proteínas, ingesta de sodio, ingesta de fosfato, ingesta de cafeína.
- Estilos de vida: sedentarismo, abuso de alcohol y tabaquismo.

PREVENCIÓN DE LA OSTEOPOROSIS.

Debe iniciarse desde la niñez y enfatizar durante la pubertad y los primeros años de adulto joven, período donde se maximiza el pico de masa ósea.

Se deberá dar un aporte adecuado de calcio, estilo de vida saludables, realizar ejercicios, evitar el fumar y el licor.

En la edad adulta evitar reducciones en la densidad ósea por hipoestrogenismo, uso de medicamentos, errores en la alimentación y estilos de vida inapropiados.

OSTEOPOROSIS SECUNDARIA

Se señala desórdenes en la dieta: escorbuto, malnutrición, malabsorción.

Deficiencias hormonales sexuales, menopausia prematura o quirúrgica, ovarios poliquísticos, deficiencia de testosterona en hombres.

Desórdenes endocrinos:

Hipopituitarismo, tirotoxicosis, diabetes, addison, acromegalia, cushing.

Enfermedades óseas y neoplasias: leucemia, mieloma, linfoma, hemofilia, talasemia.

Enfermedades del hígado y riñón: insuficiencia renal, diálisis, cirrosis, insuficiencia hepática.

Tratamiento prolongado con drogas: corticoide, anticoagulantes (heparina), fenobarbital y fenitoina, etc.

CORTICOIDES EN EL DESARROLLO OSEO EN NIÑOS

Los corticoides pueden producir:

- Retardo en el crecimiento.
- Inhiben formación de nuevo hueso.
- Dificultad absorción de calcio por el intestino (proporcional a la dosis y duración del tratamiento).