

Multimed 2020; 24(Supl 1)

Febrero

Caso clínico

Mielomeningocele Congénito. Presentación de un caso

Congenital myelomeningocele. Case presentation

Mielomeningocele congênita. Apresentação de caso

Alexis Montero Aguilera.^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5063-7278>Rafael Ferrer Montoya.¹ <https://orcid.org/0000-0001-5235-7675>Maria de los Ángeles Pérez Dajaruch.¹ <https://orcid.org/0000-0003-3709-025X>¹ Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital Provincial Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.*Autor para la correspondencia. Email: alexisma@infomed.sld.cu**RESUMEN**

Introducción: el mielomeningocele es una anomalía congénita del tubo neural en la cual los huesos de la columna no se forman totalmente y el conducto raquídeo está incompleto, lo cual permite que la médula espinal y las meninges protruyan por la espalda del niño.

Presentación del caso: recién nacido del sexo masculino, producto de un parto distócico (cesárea por pelviano más diagnóstico prenatal de malformación congénita), clínicamente a término (EG 38 semanas por test de Parkin), de buen peso al nacer (3 600 gr), Apgar 9-9, Serología No reactiva, Grupo y Factor B positivo, con cordón y placenta normal, un líquido amniótico claro y sin RPM. Que al examen físico presenta un saco íntegro que sobresale en la región lumbosacra acompañado de parálisis total de ambos miembros inferiores. Sin signos de distrés respiratorio, rosado, bien perfundido, llanto fuerte y vitalidad conservada.

Discusión: recién nacido de 22 días de edad que es llevado al quirófano para realizar derivación ventrículo - peritoneal con el diagnóstico de hidrocefalia activa. Previamente se toma muestra del líquido cefalorraquídeo para estudios del mismo siendo negativos. Se decide asociar al tratamiento con acetazolamida o glauómox y hasta el momento ha mantenido una evolución satisfactoria.

Conclusiones: el recién nacido presenta diversos síntomas y signos comunes a una malformación del sistema nervioso central (Mielomeningocele Congénito); en este caso en particular llama la atención que, similar a lo que reporta la literatura sobre el tema, el neonato presentó dilatación ventricular e Hidrocefalia asociadas.

Palabras clave: Mielomeningocele; Dilatación ventricular e hidrocefalia.

ABSTRACT

Introduction: myelomeningocele is a congenital anomaly of the neural tube in which the bones of the spine are not fully formed and the spinal canal is incomplete, which allows the spinal cord and meninges to protrude through the child's back.

Case presentation: newborn male, product of a dystocic delivery (cesarean section by pelvic plus prenatal diagnosis of congenital malformation), clinically at term (EG 38 weeks by Parkin test), with good birth weight (3 600 gr) , Apgar 9-9, Nonreactive Serology, Group and Factor B positive, with cord and normal placenta, a clear amniotic fluid and without RPM. On physical examination, he presents a full sac that protrudes in the lumbosacral region accompanied by total paralysis of both lower limbs. No signs of respiratory distress, pink, well perfused, crying loudly and preserved vitality.

Discussion: 22-day-old newborn who is taken to the operating room to perform a ventricle-peritoneal shunt with the diagnosis of active hydrocephalus. A sample of the cerebrospinal fluid was previously taken for negative studies. It was decided to associate it with treatment with acetazolamide or glauomox and up to now it has maintained a satisfactory evolution.

Conclusions: the newborn presents various symptoms and signs common to a malformation of the central nervous system (Congenital Myelomeningocele); In this particular case it is striking that, similar to what is reported in the literature on the

subject, the neonate presented ventricular dilation and associated Hydrocephalus.

Keywords: Myelomeningocele; Ventricular dilation and hydrocephalus.

RESUMO

Introdução: a mielomeningocele é uma anomalia congênita do tubo neural, na qual os ossos da coluna não estão totalmente formados e o canal medular está incompleto, o que permite que a medula espinhal e as meninges se projetem pelas costas da criança.

Apresentação do caso: recém-nascido do sexo masculino, produto de um parto distócico (cesariana por diagnóstico pélvico mais pré-natal de malformação congênita), clinicamente a termo (GE 38 semanas pelo teste de Parkin), com bom peso ao nascer (3.600 gr) , Apgar 9-9, sorologia não reativa, grupo e fator B positivo, com cordão e placenta normal, líquido amniótico claro e sem RPM. No exame físico, ele apresenta um saco cheio que se projeta na região lombossacra acompanhado de paralisia total dos dois membros inferiores. Sem sinais de desconforto respiratório, rosa, bem perfundido, chorando alto e preservando a vitalidade.

Discussão: recém-nascido de 22 dias que é levado à sala de cirurgia para realizar uma derivação ventrículo-peritoneal com o diagnóstico de hidrocefalia ativa. Uma amostra do líquido cefalorraquidiano foi previamente coletada para estudos negativos. Decidiu-se associá-lo ao tratamento com acetazolamida ou glaucox e até agora mantém uma evolução satisfatória.

Conclusões: o recém-nascido apresenta vários sintomas e sinais comuns a uma malformação do sistema nervoso central (mielomeningocele congênita); Nesse caso em particular, é surpreendente que, semelhante ao relatado na literatura sobre o assunto, o neonato tenha apresentado dilatação ventricular e hidrocefalia associada.

Palavras-chave: Mielomeningocele; Dilatação ventricular e hidrocefalia.

Recibido: 9/1/2020

Aprobado: 20/1/2020

Introducción

El mielomeningocele es una anomalía congénita del tubo neural en la cual los huesos de la columna no se forman totalmente y el conducto raquídeo está incompleto, lo cual permite que la médula espinal y las meninges protruyan por la espalda del niño. ⁽¹⁾

El mielomeningocele es uno de los defectos de nacimiento más comunes del Sistema Nervioso Central. La incidencia varía entre 0,2 y 2,0 por cada 1 000 nacidos vivos. Es responsable de cerca del 75 % de todos los casos de Espina Bífida. ⁽²⁾

La incidencia global se ha reducido significativamente desde la década de 1990, debido a la mejora en la nutrición materna durante el embarazo, con la adición de ácido fólico y la terminación de los embarazos afectados. ⁽³⁾

La causa del mielomeningocele es desconocida, se cree que la deficiencia de ácido fólico juega un papel importante en las anomalías del tubo neural. De igual manera, si un niño nace con mielomeningocele, los siguientes hijos de esa familia corren un riesgo más alto que el resto de la población en general de presentar dicha afección. ⁽⁴⁾

Hay teorías que hablan de una causa o desencadenante viral debido a que hay una mayor incidencia del defecto en los niños que nacen al comienzo del invierno. ⁽⁵⁾

La protrusión de la médula y las meninges, causa daño en la médula espinal y las raíces nerviosas, provocando una disminución o falla de la función de las áreas corporales controladas en la zona del defecto o por debajo de éstas. Los síntomas están relacionados con la parte de la columna donde se encuentra el defecto. La mayoría de los defectos ocurre en la región lumbosacra, pues ésta área es la última parte de la columna en cerrarse. ⁽⁶⁾

El recién nacido puede presentar un saco que sobresale de la mitad a la parte baja de la espalda. Dicho saco no es translúcido cuando se proyecta una luz desde atrás. Los síntomas abarcan: parálisis total o parcial de las piernas, debilidad en la cadera, piernas o pies del recién nacido, pérdida del control vesical o intestinal y la médula espinal que está expuesta es susceptible a la infección (meningitis). ⁽⁷⁾

Una vez diagnosticado, el conocimiento de la historia clínica de la enfermedad debe facilitar la individualización de la atención del neonato afectado y de su familia, con el objetivo de aliviar la sintomatología del paciente y evitar la complicación de la enfermedad. ⁽⁸⁾

Se presenta un caso atendido en la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal correspondiente al servicio de Neonatología del Hospital General Universitario Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, con sintomatología compatible con un Mielomeningocele Congénito, que resulta de importancia por ser una entidad poco frecuente en la práctica médica y, debido a sus características y a la revisión que se efectuó de la literatura, pudiera ser útil como material de consulta para los estudiantes, internos, residentes y especialistas en Neonatología y Neurocirugía.

Presentación de Caso

Recién nacido del sexo masculino, producto de un parto distócico (cesárea por pelviano más diagnóstico prenatal de malformación congénita), clínicamente a término (EG 38 semanas por test de Parkin), de buen peso al nacer (3 600 gr), Apgar 9-9, Serología No reactiva, Grupo y Factor B positivo, con cordón y placenta normal, un líquido amniótico claro y sin RPM. Anemia durante la gestación: No. ITU: No. síndrome de flujo vaginal: En el primer y tercer trimestre tratado con nistatina, clotrimazol y ceftriaxona. Tiempo de trabajo de parto: cero horas y ruptura de las membranas al acto quirúrgico.

Examen físico: al examen físico presenta un saco íntegro que sobresale en la región lumbosacra (fig.1), acompañado de parálisis total de ambos miembros inferiores (fig.2). Sin signos de distrés respiratorio, rosado, bien perfundido, llanto fuerte y vitalidad conservada.



Fig.1. Mielomeningocele, tumoración lumbosacra con saco íntegro



Fig.2. Mielomeningocele con parálisis de miembros inferiores.

Bioparámetros:

- ✓ Fr: 46 Fc: 148
- ✓ Temperatura: 36,8°C
- ✓ TAM: 50 mmHg.

Resultados de los estudios:

Hemograma completo:

- ✓ Hb: 20,4 g/L,
- ✓ Hto: 0,68 %
- ✓ Leucos: $12,3 \times 10^9/L$
- ✓ Poli: 0,48
- ✓ Linf: 0,69.

Gasometría (punción capilar) con FiO₂ 21%

- ✓ PH: 7.39.
- ✓ PCO₂: 35, 8 mmHg.
- ✓ PO₂: 46, 6 mmHg
- ✓ BE: - 1, 9 mmol/L
- ✓ CHCO₃st: 21, 6 mmol/L (Normal).

Cuagulograma Completo:

- ✓ Plaquetas: $285 \times 10^9/L$
- ✓ Coagulo: retráctil
- ✓ TS: 1min TC: 7 min
- ✓ TP: Control: 15 segundos
- ✓ Paciente: 17 segundos.

Ecografía cerebral transfontanelar: no lesiones cerebrales, no alteraciones de los ventrículos laterales, III y IV ventrículos, no dilatación de cavidades, no imagen de hemorragia cerebral.

Ecografía abdominal: no alteraciones de hígado, bazo, páncreas, vesícula, vías biliares, riñón derecho e izquierdo sin alteración. vejiga normal.

Discusión

En la actualidad es posible la detección de muchas malformaciones durante la vida intrauterina. En Cuba existe el programa de detección de malformaciones congénitas, el cual incluye detección de alfafetoproteína sérica, amniocentesis y ecografía, los cuales han permitido la interrupción del embarazo con consentimiento informado de la pareja para evitar la muerte posterior del recién nacido cuando la anomalía fetal que presenta es incompatible con la vida, sin embargo, ocurren nacimientos de neonatos con malformaciones congénitas y es preciso tomar rápidamente una conducta médica y quirúrgica, si lo precisa, para su supervivencia. ⁽⁹⁾

El mielomeningocele representa la forma más grave de las alteraciones de la línea media de la columna vertebral, el saco que protruye está constituido por meninges y médula espinal, por lo que se acompaña de disfunción de muchos órganos y estructuras, no sólo del sistema nervioso central y periférico, sino también del esqueleto, piel y tracto urinario. Esta anomalía se puede localizar en cualquier punto a lo largo de la columna vertebral. La extensión y grado de déficit neurológico depende de su localización. En este sentido, una lesión en la región lumbar y sacra provoca, de forma característica,

incontinencia urinaria y rectal, así como, parálisis flácida de las extremidades inferiores y una alta incidencia de anomalías posturales en éstas. ⁽¹⁰⁾

Se decide en colectivo multidisciplinario la intervención quirúrgica el día 29/3/2018, sin complicaciones durante la intervención ni complicaciones anestésicas, al salir del quirófano se encuentra hemodinamicamente estable, acoplado a equipo de ventilación mecánica, el postoperatorio transcurre satisfactoriamente y se desconecta a las 48 horas. Cumple tratamiento antibiótico con ampicilina más amikacina por 10 días.

Se realiza Ecografía Cerebral (EC) por aumento de la circunferencia del cráneo de 37.5 cm, que informa dilatación de ventrículos laterales y III ventrículo. Se indica Tomografía Axial Computarizada (TAC) para descartar hidrocefalia.

Se realiza (TAC) el día 6/4/2018 que informa: dilatación ventricular en ambas astas posteriores de ambos ventrículos, índice de Evans 0.35, se decide seguimiento por Ecografía transfontanelar seriada por la posibilidad de presentar hidrocefalia.

Se realiza E.C evolutiva el día 16/4/2018 que informa ventrículos laterales dilatados de forma simétrica que miden 26 mm ambos, el III ventrículo mide 10mm, el IV ventrículo mide 6 mm, sin alteraciones del tallo cerebral y cerebelo.

Se discute en colectivo de Neurocirujanos y se decide realizar derivación ventrículo peritoneal por hidrocefalia activa con incremento del perímetro cefálico. Realizándose la intervención el día 19/4/2018.

Recién nacido de 22 días de edad que es llevado al quirófano para realizar derivación ventrículo - peritoneal con el diagnóstico de hidrocefalia activa. Previamente se toma muestra del líquido cefalorraquídeo para estudios del mismo siendo negativos.

Se decide asociar al tratamiento con acetazolamida o glauómox y hasta el momento ha mantenido una evolución satisfactoria.

Hidrocefalia es el agrandamiento ventricular con acumulación excesiva de líquido cefalorraquídeo. Según el momento de la instauración esta puede ser congénita o adquirida, manifestándose principalmente por el aumento del perímetro cefálico, un crecimiento rápido de más de 2 cm antes del mes. Además, se puede presentar una expresión clínica característica dada por fontanela anterior abombada, diastásis de las suturas, congestión de las venas del cuero cabelludo y protuberancia ocular hacia adelante y hacia abajo (signo del sol poniente). ⁽¹¹⁾

La conducta que se ha de seguir, siempre que se conozca la posible existencia de un feto con defectos del cierre del tubo neural, es la información a los obstetras, neonatólogos, imagenólogos y anestesiastas, se evalúa el momento de la interrupción del embarazo y la indicación del nacimiento por cesárea, para permitir el menos riesgo de daño y sufrimiento fetal. ⁽¹²⁾

La información a los padres es necesaria, ya que precisan ayuda y apoyo psicológico, debido a que estas anomalías traen consigo implicaciones en el desarrollo neurológico del niño, que marcan su calidad de vida futura, el consejo genético a éstos es importante, pues el riesgo de tener otro hijo con el mismo defecto es elevado. ⁽¹³⁾

El tratamiento preventivo de los defectos de cierre del tubo neural es la prescripción de suplementos de ácido fólico a las mujeres antes de la concepción y durante las primeras semanas de la gestación. ⁽¹⁴⁾

Como tratamiento corrector de los defectos de cierre del tubo neural en otros países se realiza la corrección quirúrgica fetal intraútero con cierre del defecto. Sin embargo, al nacer se hace necesaria una segunda cirugía para la colocación de la derivación ventrículo – peritoneal por la alta incidencia de hidrocefalia. ⁽¹⁴⁾

Conclusiones

El recién nacido presenta diversos síntomas y signos comunes a una malformación del sistema nervioso central (mielomeningocele congénito) que a su vez constituye un defecto del cierre del tubo neural; en este caso en particular llama la atención que, similar a lo que reporta la literatura sobre el tema, el neonato presentó dilatación ventricular e hidrocefalia asociada.

Referencias Bibliográficas

1. Calderón Yanes M, Mesa Suarez M, Marrero Escobedo D. Defecto del tubo neural. Presentación de caso. Rev Cubana Obstetr Ginecol 2017; 43(1): 1-7.

2. Bidondo Maria P, Liascovich R, Babero P, Groesman B. Prevalence of neural tube defects and estimation of cases overtaken in the post-fortification period in Argentina. *Arch Arg Pediatr* 2015; 113(6): 498-501.
3. BPS. Instituto de Seguridad Social. Guía Clínica. Diagnóstico y Tratamiento Mielomeningocele. [Internet]. Montevideo: Instituto de Seguridad Social; 2015. [Citado 23/2/2019]. Disponible en: https://www.bps.gub.uy/bps/file/13117/1/guia_clinica_mielomeningocele.pdf
4. Sani S Maldenhauer JS, Sprinzer SS, Rendon N, Khaelek N et al. Chorioamniotic membrane separation preterm premature rupture of membranes complicating in utero myelomeningocele repair. *Am J Obstet Gynecol* 2016; 214(5): 647.e1-7.
5. González Pérez F, Águila Hernández Y, Ibáñez Palacio V, Jiménez Hernández V. Diagnóstico de myelomeningocele en un feto mediante resonancia magnética de bajo campo. Presentación de un caso. *Medisur* 2018; 16(1): 85-89.
6. Belfort MA, Whitehead WE, Shamshirsaz AA, Ruano R, et al. Fetoscopic repair of Meningomyelocele. *Obstet Gynecol* 2015; 126(4): 881-4.
7. Volpe JJ. Human Brain Development. In: Volpe JJ. ed. *Neurology of the Newborn*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2015: p. 3.
8. Martínez Sabater A. Arnold-Chiari malformation: loss smile. *Index Enferm* [Internet]. 2014 [citado 29/9/2019]; 23(4). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962014000300013
9. Pedreira DA, Nelci Zanon L, Nishi Kuni K, Moneire de Sara Acaceo GL et al. Endoscopic surgery for the antenatal treatment of myelomeningocele. The CECAM trial. *Am J Obstet Gynecol* 2016; 214(1): 111.e1-111.e11.
10. Hernández Ruiz I, Soler Cano A. Malformación de Arnold Chiari tipo I: presentación de un caso. *Rev. Méd. Electrón.* [Internet]. 2010 [citado 12/2/2019]; 32(5). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/757/html>
11. Amado Vázquez ME, García Ramos R, Avellaneda Fernández A, García Ribes M, Barrón Fernández J, Gómez Triguero C, et al. Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de consenso. [Internet]. Madrid: Editorial Médica AWWE; 2009. [citado 12/6/2019]. Disponible en: http://www.sen.es/pdf/2010/Consenso_Chiari_2010.pdf

-
12. Gregorian M. Defectos del Tubo Neural: En: Lane H. Manual de Pediatría. Madrid: Mosby-Doyma; 2015: p. 398.
13. García CR. Defectos del Tubo Neural: una responsabilidad compartida. En: PAC Neonatología. Programa de Actualización Continua en Neonatología. [Internet]. México: Federación Nacional de Neonatología de México; 2017. [citado5/9/2019]. Disponible en: https://www.anmm.org.mx/publicaciones/PAC/PAC_Neonato_4_L2_edited.pdf
14. Delgado GC. Malformaciones Congénitas. En: PAC Neonatología. Programa de Actualización Continua en Neonatología. [Internet]. México: Federación Nacional de Neonatología de México; 2017. [citado5/9/2019]. Disponible en: https://www.anmm.org.mx/publicaciones/PAC/PAC_Neonato_4_L2_edited.pdf

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Contribución de Autoría

Alexis Montero Aguilera, como autor principal originó la idea del tema sobre Mielomeningocele. Presentación de un caso, por la incidencia en el Hospital Carlos Manuel de Céspedes de Bayamo. Realizó el diseño de la investigación y contribuyó en la discusión del caso.

Rafael Ferrer Montoya, contribuyó en el diseño de la investigación, participó en la redacción y corrección del artículo.

María de los Ángeles Pérez Dajaruch, contribuyó en el diseño de la investigación participó en la búsqueda de información actualizada y en el procesamiento de la información.

Yo, Alexis Montero Aguilera en nombre de los coautores, declaro la veracidad del contenido del artículo: Mielomeningocele congénito. Presentación de un caso.