



Los Trastornos Músculo-Esqueléticos en el Mielomeningocele

Drs. VALENTIN MALAGON, GERMAN CARRILLO, IVAN MUNERA, ALFONSO DIAZ, GUSTAVO BECERRA, ALFONSO PACHECO, ERNESTO PIESCHACON Y JUAN C. RODRIGUEZ, Hospital Infantil Universitario Lorencita Villegas de Santos Bogotá. Facultad de Medicina del Colegio Mayor de Nuestra Señora del Rosario.

PRESENTACION

Se hace una revisión y puesta al día sobre los trastornos músculo-esqueléticos más frecuentes del Mielomeningocele. Comprende los siguientes capítulos: Generalidades, patología, epidemiología, historia natural, principios generales de tratamiento. Patobiomecánica y tratamiento específico de las lesiones en columna, cadera, rodilla y pie.

GENERALIDADES: INTRODUCCION

Los defectos del tubo neural (DTN) y entre ellos el Mielomeningocele (MM) forman, con la luxación congénita de la cadera y el pie varus equino congénito, las anomalías más severas y frecuentes del sistema locomotor. El estudio del MM constituye, a su vez, uno de los capítulos más apasionantes, controvertidos y en cierta forma deprimentes de la Ortopedia Infantil. Es apasionante porque en su análisis se sintetizan la mayoría de los más importantes problemas de la especialidad: deformidades, trastornos biomecánicos y sistemas de tratamiento. Controvertido porque entraña discusiones no sólo desde el punto de vista ético, filosófico y moral, en cuanto hace relación a la selección de los pacientes susceptibles de tratamiento, sino en cuanto a la conducta, los tratamientos y técnicas utilizados, y deprimente, porque tanto los pacientes, como los padres, los que rodean al enfermo y los mismos médicos nunca logran quedar satisfechos con los dispendiosos, prolongados y costosos tratamientos que requieren estos pacientes.

DEFINICION

El MM es la variedad más severa de las que integran el grupo de las Espinas Bifidas (EB). Este grupo de deformidades se caracteriza por una falla embrionaria del desarrollo del arco vertebral posterior, y a veces de toda la vértebra, lo cual va asociado a la presencia de una displasia de la médula espinal, de sus envolturas y de complicaciones inherentes a los trastornos neuromusculares que la deformidad espinal determina.

CLASIFICACION

Las EBs se han dividido clásicamente en los siguientes grupos:

Espina bifida oculta: Deformidad caracterizada por una falta de unión del arco posterior de la vértebra, generalmente no acompañada de trastornos aparentes de los elementos contenidos en el canal vertebral. Esta anomalía puede pasar desapercibida durante toda la vida del individuo o ir asociada a trastornos neuromusculares y esqueléticos.

Meningocele: Es una deformidad en la cual existe una solución de continuidad del arco posterior asociada a una herniación de las meninges y la formación de un saco de contenido líquido. Ocasionalmente va acompañada de deformidades neuromusculares.

Mielomeningocele: Deformidad en la cual la hernia de las envolturas de la médula va acompa-

ñada de estructuras nerviosas. Frecuentemente va asociada a una mielodisplasia y una hidromelia, todo lo cual determina una severa disfunción neuromuscular distal y correspondiente al segmento lesionado.

El MM puede estar recubierto de piel o aparecer abierto al exterior (raquisquisis) con las consecuencias correspondientes.

El Problema: El nacimiento de un niño con MM determina una situación catastrófica en el núcleo familiar, que se ve obligado a enfrentar una serie de conflictos éticos, sociales y terapéuticos. El médico, obviamente, deberá participar y ayudar a resolver muchos de estos problemas a la luz de sus conocimientos y de su experiencia.

Si en el pasado, muchos de estos niños morían al nacimiento o en los primeros días o meses de vida, por las complicaciones inherentes a las deformidades raquimedulares y de sus complicaciones: infección, hidrocefalia, insuficiencia renal, en la actualidad y gracias a los adelantos de la medicina, y en especial, de los antibióticos y de las válvulas de derivación del líquido cefalorraquídeo, estas complicaciones pueden ser solucionadas, por lo cual el niño logra sobrevivir. Es por esto que cada vez se observan en la consulta ortopédica más enfermos con esta afección, así como más trastornos neuromusculares y esqueléticos para solucionar y tratar. En general, sobrevive un buen número, los niños que han sido seleccionados para ser tratados quirúrgicamente y un número pequeño que, de acuerdo con los diferentes autores fluctúa entre 0 y 30 por ciento^{4, 7, 9, 10}, de los pacientes a los cuales no se les hace corrección quirúrgica del defecto neural.

Patología. Desarrollo normal y anormal de la columna espinal²⁵

La médula espinal tiene su origen en la hojilla externa o ectodermia, de las tres que forman el embrión primitivo. La proliferación y crecimiento celular de esta hojilla da lugar a la placa neural, estructura esta localizada en la parte media de la región dorsal del embrión.

Esta placa, en el curso normal de la evolución, se incurva dorsalmente, adosándose más tarde sus bordes laterales formando el tubo neural. Este proceso se cumple hacia los 21 días de la gestación. Se inicia en la región torácica y se hace posteriormente en la cefálica y crural. El tubo neural, cefálicamente se continúa con una estructura similar, origen del encéfalo.

La condensación, que también tiene lugar, sin crónicamente, en el mesodermo y la constitución ulterior de las somitas, origen de las futuras vérte-

bras, determina la formación del canal óseo - vertebral que rodea, en toda su extensión, el tubo neural.

Hacia el día 30 o 35 del desarrollo embrionario se forman los plejos corioideos y se inicia la formación del líquido cefalorraquídeo, que normalmente circulará a partir de la 6a. a 8a. semanas entre el cerebro y el espacio subaracnoideo a través del 4º ventrículo. Esta circulación se encuentra alterada en el MM.

El desarrollo normal del tubo neural, que se ha descrito, no se realiza en el MM: Por razones aún no bien definidas, pero aparentemente debido a causas multifactoriales, no se lleva a cabo el adosamiento posterior de la placa neural, persistiendo una solución en el tubo neural. Igualmente, el desarrollo de las somitas y el cierre del arco vertebral posterior no se produce. El desarrollo ectodérmico de la piel que cubrirá el raquis puede hacerse normalmente o no. En el primer caso el defecto raquimedular aparecerá cubierto de piel normal y descubierto en el segundo.

La razón por la cual el tubo neural no se une ha sido motivo de discusión por parte de los investigadores^{25, 29, 30, 31} incluso se ha llegado a aceptar que este adosamiento sí se lleva inicialmente a cabo, pero que luego, nuevamente se escinde y se separa, debido a la presión intraluminal del líquido cefalorraquídeo que determina a esa altura, una verdadera hidromelia^{29, 30, 31}.

Los defectos neurológicos no se encuentran limitados exclusivamente a la médula espinal. Estos, frecuentemente, van acompañados de anomalías del cerebelo y del tallo cerebral (Chiari tipo II y III) caracterizados por una herniación del cerebelo y la protuberancia en el canal medular, a través del agujero magno debido a un exceso de presión del líquido cefalorraquídeo intracerebral³¹.

Genética: Aunque no está bien establecido el carácter hereditario en la EB, se acepta, en la actualidad, la existencia de un modelo multifactorial hereditario: combinación de factores genéticos y ambientales, como causantes de la deformidad. La posibilidad de que aparezca en un segundo hermano asciende en un porcentaje del 1 al 5 por ciento y de un tercero hasta del 100 por ciento. La deformidad se ha presentado en gemelos.

En los EE.UU. de A.³, se presenta de 1 a 2 MM, por cada 1.000 nacimientos vivos. Alrededor del 5 por ciento de ellos ocurre en parejas con una historia familiar de defectos del tubo neural, pero la mayoría ocurren sin antecedentes específicos. No existe, hasta el presente, un factor de riesgo conocido como causa. Cada mujer embarazada, por tanto, está ante la posibilidad de tener un hijo con E.B.

EPIDEMIOLOGIA

Los DTN.: anencefalia, E.B., ocupan uno de los primeros puestos, en frecuencia, entre las anomalías graves del recién nacido. La frecuencia del MM entre los niños recién nacidos vivos varía de una nación a otra y un mismo país de una región a otra. Liverpool muestra una incidencia del 3 por 1.000 y el país de Gales del 4 por 1.000. En los EE.UU. de América del 1 al 1.6 por 1.000. La prevalencia de la EB en este país es de 8 por 10.000 nacimientos vivos para la raza blanca y del 2 al 3 por 10.000 en la raza negra. Es más frecuente en la región sureste de la EE.UU. que en la región noroeste. El MM. es una enfermedad que afecta entre 6.000 y 11.000 recién nacidos cada año^{2, 13}. La frecuencia en Suecia es del 0.72 por mil. En el Japón es baja y sorprendentemente casi inexistente, en las zonas donde estallaron las bombas atómicas: Hiroshima: 0.1 por mil, Nagasaki: 0 por mil^{32, 25}.

La frecuencia en Bogotá de la EB es del 0.23 por mil, de acuerdo con un estudio realizado sobre 21.211 recién nacidos vivos en el año 1968 (5 niños entre 21.211) tres de ellos murieron a los pocos días de nacer¹. La frecuencia en clínicas privadas de Bogotá muestran cifras parecidas: Clínica Palermo: 1 por 3.547 nacimientos vivos. Clínica del Country: 1 sólo caso en tres años y 600 nacimientos vivos^{21, 22}.

HISTORIA NATURAL

Cuadro Clínico:

Por ser el cuadro clínico del MM bien conocido no vale la pena ser descrito en detalle y solo detenerse en algunas consideraciones importantes desde el punto de vista didáctico.

El niño, al nacimiento, presenta una deformidad en la espalda caracterizada por una masa blanda semiquística, mediana, recubierta o no de piel, pulsátil y de contenido nervioso. La piel que la recubre puede presentar manchas, angiomas o estar ausente, caso en el cual el tejido nervioso aparece a la vista, así como el líquido cefalorraquídeo que lo baña. Existe una parálisis y anestesia de los segmentos distales a la lesión nerviosa. Incontinencia de orina y de materia fecal. En muchos casos el MM va asociado a otras deformidades de la columna como cifosis, escoliosis, lordosis, así como deformidades de la cabeza, especialmente hidrocefalia. Desde el nacimiento pueden apreciarse deformidades de los miembros inferiores de tipo postural y más frecuentemente por imbalance neuromuscular.

Evolución, sobrevivencia:

La sobrevivencia del niño con MM es en la actualidad mucho mayor de lo que fue hasta mediados del siglo, gracias a los adelantos de la medicina y de la cirugía. La sobrevivencia esta de acuerdo con la

complejidad y sofisticación del tratamiento. *El niño con MM que no es tratado agresivamente* usualmente morirá en la primera infancia. La tasa de mortalidad, sin embargo, difiere entre los diferentes autores y va desde el 70 al 100 por ciento^{4, 7, 9, 10}. Irónicamente es mayor entre los niños que han permanecido hospitalizados después del nacimiento⁷.

En los niños no tratados, el 90% muere en el primer año y el 6% en el segundo año²⁶ (Gráfico 1). La causa de muerte en este grupo de niños es principalmente hidrocefalia, la infección intracraneal y la falla renal.

En un grupo de pacientes, que no fueron aceptados como buenos candidatos para recibir tratamiento quirúrgico, pero que sobrevivieron (30 por ciento del total) todos ellos eran, en el momento de la revisión, severamente incapacitados, incontinentes, movilizables sólo en silla de ruedas, pero ninguno tenía un C.I. por debajo de 90. La experiencia de los familiares no era en general mala^{4, 14}.

La sobrevivencia, en el grupo de pacientes que ha sido tratado quirúrgicamente, es del 41 por ciento²⁷. De éstos, el 49 por ciento necesitan sillas de ruedas, 18 por ciento aparatos y muletas, el 20 por ciento puede caminar aunque con dificultad y sólo el 13 por ciento son completamente independientes. El 83 por ciento de todo el grupo era incontinente. De todo lo cual puede deducirse que máximo, sólo el 7 por ciento de los niños sobrevivientes y que han recibido un máximo de tratamiento pueden ser considerados finalmente como normales. Un 20 por ciento llegan a tener una inteligencia normal pero su dependencia física los incapacita para una vida independiente. Requieren de frecuentes hospitalizaciones y su promedio de vida es menor de lo normal. El restante 67 por ciento son incapacitados físicos severos²⁷ (Gráfica 2).

Desarrollo psicomotor:

La privación ambiental, limita las posibles experiencias que normalmente tiene el niño en el curso de su desarrollo, hace que el niño con MM, tenga un desarrollo motor lento y frecuentemente, que nunca llegue a adquirirlo completamente. Esta privación comienza con el tiempo que el recién nacido pasa en la incubadora y luego en el hospital separado de sus padres y familiares. Continúa con el aislamiento de otros niños al no poder asistir a los jardines infantiles, al colegio y luego al no participar de las actividades propias de la época de la adolescencia.

Su lento desarrollo sicomotor va asociado a trastornos de la personalidad: retraimiento, introspección y asociabilidad, características comunes a estos pacientes y a muchos incapacitados físicos y que son debidas, además de la privación ambien-

tal ya mencionada, a la pobre imagen que ellos tienen de sí mismos.

Complicaciones:

Aparte de los trastornos funcionales de los miembros inferiores y del tronco, característico de los niños con MM. Alteraciones que serán estudiadas más adelante, existen otras complicaciones de tipo general, como son las siguientes:

- a. **Neurológicas:** La mayoría de los niños con MM muere en la temprana infancia por complicaciones neurológicas: hidrocefalia, S de Chiari I y II, Meningoencefalitis, etc. Estas complicaciones se han podido evitar o controlar en los últimos años con los antibióticos y las derivaciones del L.C.R.
- b. **Renales:** Si el niño sobrevive, su infancia tiene que enfrentar un pronóstico sombrío. Hacia la mitad de la segunda década de la vida, aproximadamente el 9% de los pacientes muere por problemas relacionados con patología renal¹⁶ y un 41 por ciento restante muestra evidencia de disminución de la función renal. Del 40 al 70 por ciento de estos niños muestran dilataciones del polo superior del riñón. Las derivaciones urinarias y la cateterización intermitente han mejorado las estadísticas. Estas técnicas parecen haber dado resultados semejante, aunque han persistido las complicaciones urinarias: 32 por ciento de reflujo en la cateterización intermitente; bacteriuria en el 38 por ciento de los pacientes cateterizados y en el 70 por ciento de los casos de derivación, etc.
- c. **Intestinales:** La incontinencia fecal es otra complicación frecuente en estos niños, la cual, a su vez repercute negativamente en su estado socio-social. El tratamiento usual consiste en enemas, supositorios y entrenamiento de defecación postprandial. Aunque estas medidas a menudo son exitosas no lo son en forma constante. Las nuevas técnicas de bioretroalimentación en este respecto han mostrado buenos resultados^{17, 20, 23}.
- d. **Disfunción de los miembros superiores:** Un alto porcentaje de niños con MM presentan una disfunción de sus miembros superiores¹⁸ con un promedio de su puntaje del 59 por ciento. Esta disfunción se refiere a pobre habilidad, trastornos en el movimiento simultáneo de las manos, inadecuado control y coordinación. Esto es debido a la existencia en ellos de malformaciones del sistema nervioso central concomitantes con su lesión medular. La disfunción de los miembros superiores es mayor y más frecuente cuando el MM va asociado a una hidrocefalia.

Los siguientes factores pueden ser la causa de esta disfunción:

1. Anormalidad en la posición y estructura del cerebro posterior especialmente cerebelo y que producen con frecuencia nistagmus y ataxia cerebelosa.
 2. Dilatación ventricular secundaria a hidrocefalia con daño de la corteza y otras estructuras cerebrales.
 3. Epilepsia y P.C.
 4. Anormalidades de posición y de estructura de la médula cervical.
- e. **Disminución de la talla:** La disminución de la estatura es común en los niños con MM y depende de las deformidades músculo-esqueléticas de los miembros inferiores, el crecimiento anormal del crecimiento vertebral y atrofia de las extremidades inferiores, además de hidrocefalia, enfermedad renal prolongada, hospitalizaciones frecuentes y stress familiar. Sin embargo, la longitud de los miembros superiores es sensiblemente igual a la de los individuos normales.

Tratamiento:

Se ha dividido en 4 partes fundamentales:

- Tratamiento profiláctico.
- Selección de los pacientes susceptibles de tratamiento.
- Medidas generales de tratamiento y tratamiento del MM.
- Tratamientos ortopédicos especiales.

Tratamiento profiláctico: Es tan limitado el potencial de vida de los pacientes con MM, severo el cuadro clínico de los niños que han logrado sobrevivir, tan alto el grado de limitación física, intelectual y psicológica; tan lamentables los trastornos sensoriales, urinarios e intestinales, tan pobre el pronóstico y los resultados a largo plazo, tan costosos, molestos y difíciles los tratamientos y, en fin tan penosa la vida de los pacientes, de sus familiares y allegados, que pensamos, es un deber de la sociedad dictar medidas eugenésicas que permitan evitar el nacimiento del niño con esta terrible deformidad.

Estos resultados pueden obtenerse bien sea mediante la Consejería genética que evite la concepción del niño anormal, en aquellas familias que ya han pasado por esta experiencia, o mediante la

interrupción de un embarazo que ya ha sido diagnosticado como anormal.

El examen obstétrico en general y el examen específico orientado a la detección precoz de la deformidad, en particular como es la dosificación de la alfa-fetoproteína en el suero materno, examen practicado a partir de la décimo sexta semana, permite detectar la espina bífida abierta con un alto índice de seguridad. Ante la presencia de una reacción positiva se deba hacer una ultrasonografía con el objeto de descartar la presencia de otras posibles causas de elevación de la alfa-feto-proteína, como son: el embarazo gemelar, la anencefalia, el onfalocelo y una edad gestacional incorrecta³. En casos de dudas, finalmente puede realizarse la dosificación de la alfa-fetoproteína en el líquido amniótico y la relación acetilcolinesterasa/psudocolinesterasa en el líquido amniótico.

Selección de los niños susceptibles de tratamiento: Si no se ha logrado el ideal del tratamiento, que como se ha dicho es el evitar el nacimiento del niño anormal, y se esté ante la presencia de un recién nacido con MM, un equipo médico especializado, después de estudiar su pronóstico vital y funcional, debe definir si debe recibir o no un tratamiento intensivo. Este criterio de selección que ha sido declarado ético y moral en muchos países debe contar con la aprobación de los padres, debidamente ilustrados al respecto^{4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15}.

Aquellos niños de buen pronóstico y seleccionados para ser tratados serán sometidos a la corrección quirúrgica del defecto y recibirán todas las medidas necesarias para lograr su sobrevivida y su rehabilitación funcional. La intervención puede realizarse en el curso de la primera semana que sigue al nacimiento^{7, 14}. La emergencia con que antes se indicaba, en realidad no está justificada ya que se ha comprobado que el estado neurológico no se deteriora al prolongar su espera aproximadamente una semana¹⁴. Este tiempo se considera necesario, tanto para realizar estudios médicos del equipo encargado del niño, como para poder obtener el consentimiento de los padres.

Aquellos niños de mal pronóstico sólo recibirán cuidados de enfermería. Podrán permanecer en el hospital, si su estado es crítico, o ser enviados a su casa. La región espinal debe protegerse y evitar así su presión. De ordinario no se indican antibióticos ni sedantes y por supuesto tampoco la aplicación de válvulas derivativas. De acuerdo con los trabajos publicados, la sobrevivida de estos niños que han sido tratados en el hospital es mínima. En cambio, la de aquellos que han sido atendidos solícitamente en el hogar, alcanza un 30 por ciento⁴. El niño que sobrevive debe ser revaluado a los seis meses para una nueva selección para tratamiento quirúrgico.

Se han tenido como pautas de selección las siguientes:^{8, 9, 10, 25, 27}.

No son seleccionables: Los niños que presentan una localización alta del MM: cráneo bífido, meningocele cervical o torácico, y en general, lesiones por encima de T-12 acompañadas de parálisis muy extensas.

Los niños que al nacimiento presentan un aumento considerable del volumen cefálico o infecciones del sistema nervioso.

Niños que presentan deformidades asociadas: cifosis severa, por ejemplo.

Niños con retardo mental y que presentan imágenes lacunares en las radiografías del cráneo²⁸.

La experiencia de varios autores^{27, 28} ha mostrado, cómo una o más de estas condiciones están presentes, la mitad de los niños muere en la infancia y la mitad restante presenta, si sobrevive, severas deformidades e incapacidades. En una revisión retrospectiva de 163 casos de MM que habían sido juzgados con estos criterios, solamente uno tuvo un buen resultado. Si uno de estos niños clasificado como de mal pronóstico, logra sobrevivir se le deberá hacer una reevaluación posterior.

En contra de los conceptos enunciados y teniendo en cuenta que la sobrevivencia de los niños como MM, no tratados, es cada vez mayor, ha hecho pensar a varios autores que todo niño con MM, excepto aquellos que están en grave peligro de muerte, debe ser tratados en forma intensiva^{7, 11}. El gobierno norteamericano, recientemente¹² ha tomado la decisión de que todos los niños, no importa el daño que presenten, deben ser tratados con todos los elementos de que dispone la medicina moderna, a menos que estén en proceso de muerte o que presenten anomalías incompatibles con la vida.

Medidas generales de tratamiento: Por ser múltiples los sistemas corporales comprometidos en el paciente como MM, su tratamiento debe ser polifacético, integral, de habilitación y debe abarcar el concurso de muchos especialistas en medicina: pediatra, ortopedista, neurocirujano, fisiatras, terapeutas ocupacionales, maestros, trabajadoras sociales, consejeros vocacionales, etc.

El neurólogo y el neurocirujano deben tratar las lesiones del sistema nervioso, de la EB, de la hidrocefalia, los posibles síndromes asociados: Arnold Chiari, infecciones, etc.

El pediatra, el internista, el siquiata, el cirujano plástico, etc., cada uno en su especialidad evitando y controlando su campo afectado.

El maestro y el consejero vocacional educándolo y capacitándolo para lograr un futuro independiente.

Finalmente el ortopedista tratando el sistema locomotor profundamente alterado.

Tratamiento ortopédico especializado: Sólo nos detendremos en describir las lesiones osteoarticulares que se presentan en el MM, su patobiomecánica, sus características físicas y su tratamiento correspondiente. Se revisarán en su orden las deformidades de la columna, de la cadera de la rodilla y del pie.

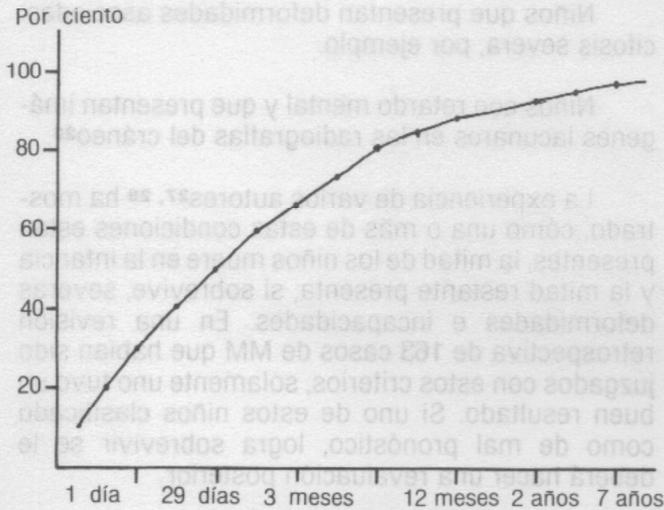


Gráfico 1. Edad de la muerte de 97 niños en una serie de 99 casos de mielomeningocele. Reproducido de Hide, D.W., Williams, H.P. y Ellis, H.L.²⁶

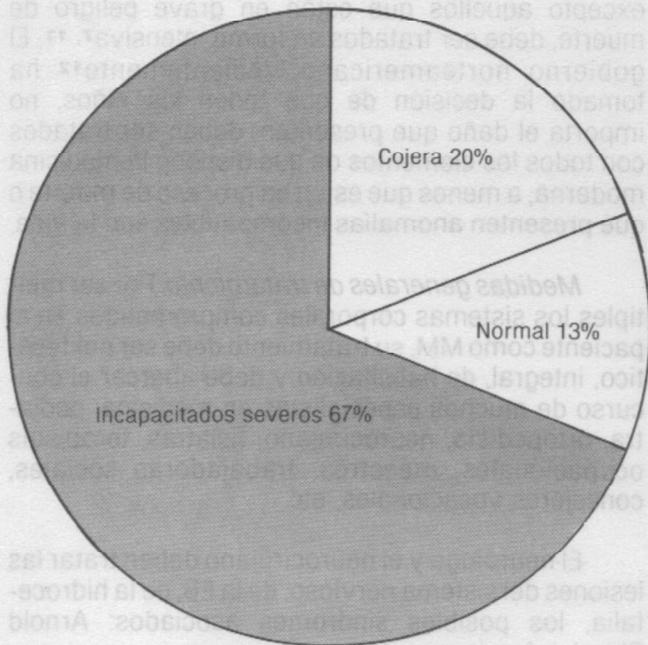


Gráfico 2. Resultados del tratamiento del mielomeningocele. Tomado de Lober, J. Dev. Med. Child Neurol., 13: 299, 1971.

COLUMNA VERTEBRAL

La espina bífida se acompaña frecuentemente de otras deformidades de la columna vertebral: Hall y Martín⁵ analizaron un grupo de 130 pacientes con mielomeningocele quienes ya habían completado su crecimiento: el 78 por ciento de ellos tenían deformidades en la columna.

Banta y col² revisaron 268 pacientes seguidos por más de cuatro años: 16 por ciento presentaron escoliosis a los cuatro años: 35 por ciento a los nueve años y 52 por ciento a los quince años. Cuando la lesión se encontraba localizada a la altura de T 12 ó por encima del 100 por ciento presentaban escoliosis.

Piiggott, igualmente, revisando 250 pacientes con MM, encontró escoliosis en el 90 por ciento de ellos a la edad de 10 años.

Clasificación de las Deformidades

Las deformidades de la columna en los pacientes con MM, se pueden clasificar en 3 grupos: a menudo, sin embargo, se presentan combinadas:

1. Anormalidades congénitas del cuerpo vertebral: pueden a su vez comprender dos tipos embrionarios:
 - a. Defectos de formación, que resultan en hemivértebra y
 - b. Defectos en segmentación, produciendo una sólida barra de hueso que une 2 o más segmentos vertebrales. En cada caso el resultado será un crecimiento desigual de la columna.
2. Inestabilidad local, determinada por la ausencia de elementos posteriores y por trastornos paráliticos debidos a déficit neurológico.

La estabilidad de la columna es debida a 3 factores: la estabilidad inherente a la constitución morfológica y disposición de los cuerpos vertebrales; la determinada por elementos posteriores (facetas y ligamentos) y la producida por los músculos en los diferentes segmentos de la columna.

En el paciente con MM estos factores normales de estabilidad se pierden especialmente por la ausencia de los elementos posteriores, sus músculos y ligamentos. Si a lo anterior se asocia la parálisis muscular y la disfunción neuromuscular, el resultado será una paraplejía con una amplia laminectomía.

3. Hidromielia y/o estrechamiento de la médula espinal con incremento del déficit neurológico.

El déficit neurológico progresivo está generalmente asociado con hidromielia o estrechamiento de la médula en el sitio del reparo del MM. Una progresiva lesión neurológica debe ser la primera consideración en un niño con MM, con deformidad de la columna y ausencia de anomalías congénitas.

Las deformidades de la columna, en el MM pueden morfológicamente clasificarse en: cifosis, lordosis, escoliosis y cifoescoliosis. Estas curvas pueden ser debidas, como se ha visto, a defectos congénitos, estructurales, de los elementos óseos o a imbalance muscular, ocasionado por la lesión neurológica. En general las deformidades debidas a imbalance neuromuscular aparecen y se desarrollan a edades más avanzadas.

Las cifosis predominan en pacientes en los cuales el MM tiene un nivel torácico.

La historia natural de la escoliosis asociada a E.B. ha sido analizada por varios autores. En general su severidad se relaciona con el nivel topográfico de la lesión. Shurtleff y col¹⁷ analizando un gran número de casos señala las características de su evolución: a la edad de un año sólo un 3% había desarrollado escoliosis; a los 10 años el 33%, cuando el nivel era T 12; 22% cuando era L1 ó L2; 18% a niveles de L3/L5 y 3% a nivel de S1. Al final del crecimiento 88% de los pacientes con nivel torácico presentaron escoliosis significativa; 63% con nivel L1-L2 y 23% con nivel L3-L5 y 4% con nivel S1.

Examen Radiológico

Los exámenes radiográficos de la columna que se utilizan en pacientes con MM difieren de los que se hacen, de rutina, en otras afecciones de la espalda.

En el paciente con MM las proyecciones verticales anteroposteriores y laterales deben ser tomadas de pie, si el paciente puede caminar, o sentado si el paciente está reducido a una silla de ruedas. Las proyecciones supinas deben ser tomadas anteroposterior y lateral y deben ser hechas con las caderas flejadas 45° y con una abducción de 30°; la cadera en esta posición elimina el efecto de contractura de la columna y la posición supina el de la gravedad, permitiendo el análisis sin el efecto de los factores externos. Las proyecciones supinas también proveen un mejor detalle óseo, permitiendo determinar la presencia o ausencia de defectos congénitos y apreciar la extensión y carácter de la espina bífida.

La rigidez y la flexibilidad de las curvas son determinadas mejor por radiografías tomadas con continua y firme tracción (test de Adams). Las proyecciones laterales activas, útiles en escoliosis idiopáticas, no son de valor en pacientes paralíticos.

Cuando existe una oblicuidad de la pelvis siempre se debe tomar la radiografía con tracción de la cabeza y al mismo tiempo de la extremidad inferior del lado en que la pelvis se encuentra elevada para poder ver de esta manera la verdadera corrección de la oblicuidad pélvica.

La correctibilidad de la lordosis lumbar se hace más obvia mediante radiografías laterales tomadas en flexión forzada del tronco. El estudio de la cifosis torácica se logra mediante una extensión forzada en posición lateral.

Ocasionalmente se deben utilizar técnicas radiográficas especiales, como mielografías con metrizamida, para diagnóstico de hidromielia y estrechamiento de la médula, en pacientes con déficit neurológico progresivo; tomografías computarizadas para poder valorar la médula espinal, en su diámetro y forma, extensión de la espina bífida y valoración de la calidad de los cuerpos vertebrales. Estas técnicas tienen especial valor en el estudio preoperatorio de pacientes a los cuales se planea hacer una fijación quirúrgica. Otras técnicas de diagnóstico incluyen los potenciales evocados que son exámenes de diagnósticos muy sensibles y no invasivos útiles en el estudio de las enfermedades progresivas. Estos test no siempre diferencian una hidromielia de un estrechamiento de la médula pero fijan bases para futuros exámenes.

Principios generales y objetivos del tratamiento:

Los objetivos básicos del tratamiento en los pacientes con deformidades de la columna en el mielomeningocele, incluyen una adecuada preservación de la función pulmonar, el mantenimiento de una buena estabilidad en la posición sedente toda vez que la deformidad de la columna en los pacientes con mielomeningocele no sólo impide o limita una marcha efectiva sino que hace difícil el sentarse. Al tener una pobre capacidad para sentarse, tiene el paciente que utilizar las dos manos para mantener la postura, perdiendo de esta manera mucha función, ya que a diferencia de las personas sanas, el paciente con espina bífida necesita de sus manos para mantener su balance.

Otro de los objetivos principales del tratamiento es mantener un adecuado crecimiento del tronco, para obtener una normal longitud del dorso, así como también evitar la aparición de prominencias. Se deben evitar el desarrollo de trastornos toracoabdominales secundarios a la desproporción entre el volumen de las vísceras de estas regiones y su envoltura esquelética, reducción de volumen que es la consecuencia de hacer fusiones espinales muy precoces. Estas funciones sin embargo pueden estar indicadas en curvas congénitas, cifosis o escoliosis que llegan a ser muy rígidas y severas a edades muy tempranas.

Se deben tener igualmente presentes los aspectos cosméticos del paciente, los cuales no parecen ser prioritarios en el tratamiento. Es importante recordar que estos pacientes con problemas neuromusculares y aún aquellos con severas deformidades asociadas al MM, tienen autoestima de su imagen corporal. Es una regla general el que el paciente estará mejor sentado derecho y alto, en una silla de ruedas, que encorvado y deforme.

Tratamiento:

De las deformidades que ocurren en el MM probablemente las de más difícil tratamiento son las de la columna. Es esencial, antes de iniciar una corrección de las deformidades de los miembros inferiores, en el paciente con MM, un manejo efectivo de las deformidades de la columna para no caer en el peligro de ir a perder los beneficios que se han obtenido de un tratamiento previo.

En el manejo de la espalda se debe recordar que, en la historia natural de las curvas de la columna en pacientes con MM, un hecho constante es su inminente progresión. Esto es particularmente cierto cuando la causa de las deformidades son anomalías congénitas, parálisis e inestabilidad alrededor del defecto o progresiva pérdida neurológica.

En el tratamiento de escoliosis se deben tener en cuenta varias recomendaciones básicas: en general, curvas menores de 20°, deben ser tratadas mediante corsés ortopédicos. Curvas mayores deben ser tratadas quirúrgicamente. Por años se ha utilizado en estas deformidades el corsé de Milwaukee, aunque con éxito relativo. Es por esta razón que se han ideado otros tipos de corsés, más utilizados en la actualidad. Entre estos quizás el más prescrito es el Wilmington, cuyos principios generales son el cuidadoso y moldeado y el ajuste al cuerpo. Los corsés funcionan de una manera pasiva, lo cual implica que la curva debe ser flexible, requerimiento que debe ser de carácter absoluto. El tiempo de uso debe ser progresivo, incrementándose lentamente, poniendo especial cuidado en la piel; en este punto, los familiares deben colaborar en su cuidado y vigilancia.

El objetivo del tratamiento conservador busca más retardar la fusión espinal hasta que exista un adecuado crecimiento de la columna que prevenir dicha fusión. Lo anterior es particularmente importante para el niño, quien será dependiente de una silla de ruedas en la que el tronco será su altura funcional. El gráfico 3 muestra la cantidad de altura en el tronco que se pierde con fusiones realizadas en edades tempranas con una fusión realizada desde T5 y S1 a la edad de 5 años, perderá en altura el niño aproximadamente 13 cm.

Nunca se debe retrasar la cirugía hasta la completa cesación del crecimiento: un soporte externo puede ser exitoso en evitar el progreso de la escoliosis en la etapa de crecimiento lento, pero cuando el crecimiento se acelera la capacidad para controlar la curva se pierde sin cirugía; por esto la mejor edad para realizarla es entre los 10 y 12 años en las mujeres y los 12-14 años en los hombres.

Las indicaciones de suspender el tratamiento con ortesis son:

- Una adecuada edad de fusión.
- Una falta de respuesta satisfactoria de la curva soporte ortopédico.
- Problemas de piel.

Son indicaciones quirúrgicas las siguientes:

Deformidades cifóticas que no pueden ser controladas por ortesis y que requieren usualmente cirugía temprana.

Las deformidades congénitas que no responden al tratamiento con ortesis sus indicaciones básicas son las curvas neuromusculares.

Cuando la escoliosis es dada por una simple hemivértebra o una barra no segmentada corta, el tratamiento es temprano al igual que la escoliosis congénita con mielomeningocele. La temprana fusión en el área elimina las fuerzas anormales de crecimiento permitiendo a la columna crecer normalmente. La cirugía se debe practicar a cualquier edad en que se detecte progresión.

Cuando existe una combinación de hemivértebra y barra no segmentada en el sitio del saco del mielomeningocele, la fusión simple es inadecuada porque la deformidad es severa y la angulación estructural, produciendo curvas compensatorias arriba y abajo, es mejor controlada por una resección anterior de la cuña y estabilización.

Tratamiento quirúrgico:

El propósito de la cirugía es proveer una columna estable centrada sobre la pelvis. El papel de la instrumentación es ayudar en el alineamiento y estabilidad y reducir las posibilidades de recidiva. El éxito de la operación está dado por la fusión.

La alta incidencia de pseudoatrosis cuando sólo se utiliza una vía (anterior o posterior) ha llevado a muchos autores a recomendar la fusión doble en todos los pacientes con mielomeningocele^{7, 18}. En la fusión anterior se hace una completa excisión de los discos intervertebrales y se rellena el espacio intervertebral con hueso esponjoso. En curvas mayores de 90°,

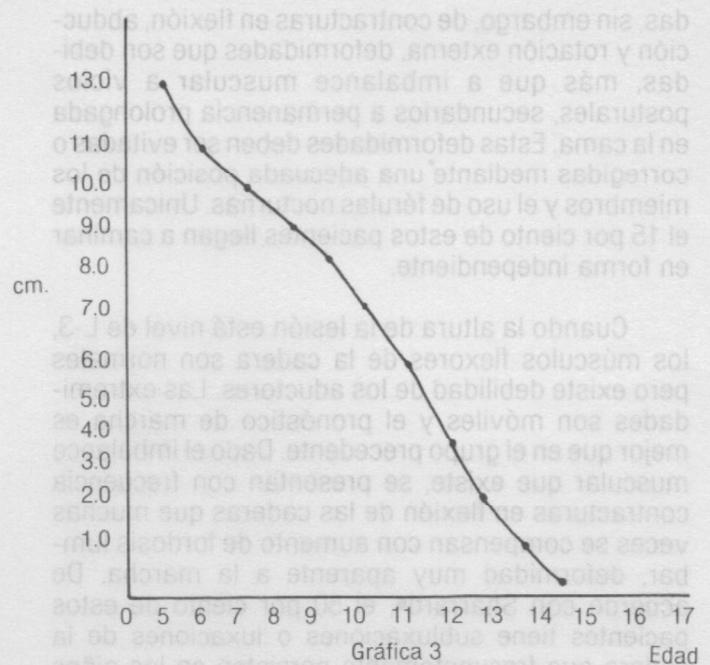
luego de la liberación y fusión anterior, se coloca al paciente en tracción mediante un halo craneal por dos semanas, para luego practicar el abordaje posterior. Este sistema permite una mayor corrección, un mejor mantenimiento de ella, un menor porcentaje de pseudoartrosis y mejor corrección de la oblicuidad pélvica. Hasta el año 1976 casi todas las instrumentaciones posteriores se realizaban con las barras de Harrington. Posteriormente, se han comenzado a utilizar otros tipos de instrumentaciones como la desarrollada por Allen y Ferguson¹, o técnica de Galveston y posteriormente las barras de Luque. Estos procedimientos han hecho menos necesario el uso de fijaciones anteriores, especialmente en las espinas bífidas de la región lumbar. La técnica de Luque^{11, 14} ha encontrado, sin embargo ciertos inconvenientes como cuando existe hipoplasia y osteoporosis en los ilíacos, que hace que las barras emigren o rompan las delgadas corticales óseas o cuando existe una ausencia de las láminas. El efecto desfavorable de los alambres intralaminares es otro efecto adverso de este sistema.

La fusión posterior, cuando se usa la técnica de Luque debe extenderse desde la vértebra límite superior de la curva hasta el sacro. La fusión consiste en realizar una excisión de las facetas y colocación en su lugar de hueso nuevo córtico esponjoso: se practica decorticación de las láminas y colocación de injerto óseo obtenido de la cresta ilíaca o del banco. Ambos han probado tener la misma calidad.

La cifosis congénita, asociada a trastornos neurológicos torácicos altos representa un problema de difícil tratamiento. Si la deformidad es lo suficientemente grande requiere de resección de uno o más cuerpos vertebrales al momento del cierre del saco. Más frecuentemente la excisión de la lámina rudimentaria es suficiente para permitir disminuir la tensión de la piel y permitir su cierre. La decisión de cuales cuerpos deben ser excindidos y cómo realizar la fijación puede ser difícil; parece ser lo más aconsejable excindir aquellos cuerpos entre el apex de cifosis fija y apex de la lordosis, figura 1. Su fijación luego de la aproximación de los extremos debe realizarse con grapas o barras laterales.

CADERA

La función de la articulación de la cadera frecuentemente está alterada en el MM. Dos factores pueden motivar esta disfunción: un trastorno motor, secundario a la lesión neurológica y a la pérdida de la congruencia articular, bien sea en forma primaria o secundaria, esta última por imbalance muscular. Aunque estos dos factores pueden actuar en forma aislada, de ordinario están íntimamente relacionados.



Gráfica 3

Edad

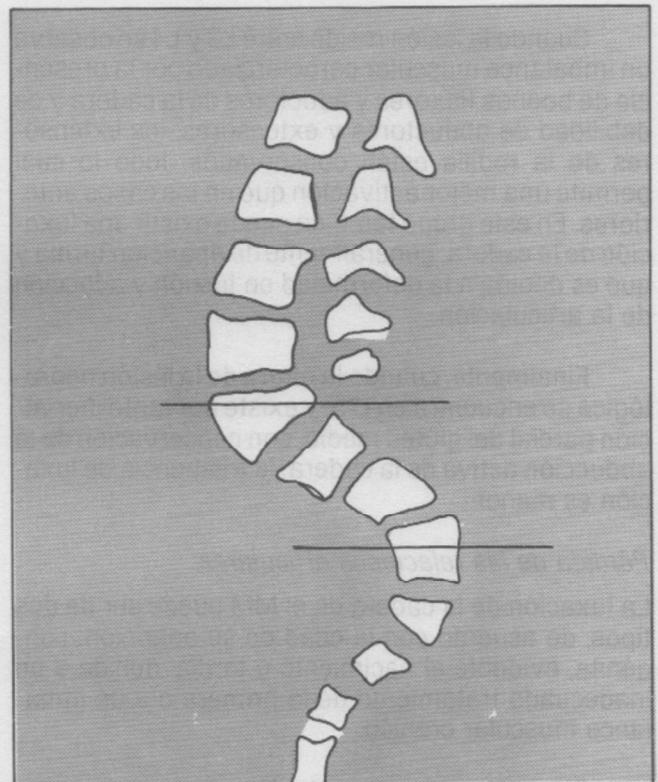


Figura 1

Disfunción muscular:

El grado de alteración motora, en el MM, depende del nivel neurológico de la lesión, que mientras más baja sea, menor será la disfunción muscular y articular.

Los niños con un nivel neurológico por encima de L1 presentan extremidades flácidas, acompaña-

das, sin embargo, de contracturas en flexión, abducción y rotación externa, deformidades que son debidas, más que a imbalance muscular a vicios posturales, secundarios a permanencia prolongada en la cama. Estas deformidades deben ser evitadas o corregidas mediante una adecuada posición de los miembros y el uso de férulas nocturnas. Únicamente el 15 por ciento de estos pacientes llegan a caminar en forma independiente.

Cuando la altura de la lesión está nivel de L-3, los músculos flexores de la cadera son normales pero existe debilidad de los aductores. Las extremidades son móviles y el pronóstico de marcha es mejor que en el grupo precedente. Dado el imbalance muscular que existe, se presentan con frecuencia contracturas en flexión de las caderas que muchas veces se compensan con aumento de lordosis lumbar, deformidad muy aparente a la marcha. De acuerdo con Sharrard⁶, el 50 por ciento de estos pacientes tiene subluxaciones o luxaciones de la cadera que frecuentemente persisten en los niños mayores, pese al tratamiento.

Cuando la lesión reside entre L3 y L4 se observa un imbalance muscular caracterizado por la presencia de buenos flexores y aductores de la cadera y de debilidad de abductores y extensores; los extensores de la rodilla están conservados, todo lo cual permite una mejor activación que en los casos anteriores. En este grupo también puede existir una luxación de la cadera, generalmente de aparición tardía y que es debida a la deformidad en flexión y aducción de la articulación.

Finalmente, cuando la altura de la lesión neurológica se encuentra en L-5, y existe por tanto inervación parcial del glúteo medio, con conservación de la abducción activa de la cadera, la frecuencia de luxación es menor.

Pérdida de las relaciones articulares:

La luxación de la cadera en el MM puede ser de dos tipos, de acuerdo con la edad de su aparición: congénita, evidente al nacimiento o tardía, debida a un inadecuado tratamiento de la primera o a un imbalance muscular crónico.

Si la cadera se encuentra luxada al nacimiento, usualmente puede reducirse y mantenerse en una posición adecuada mediante aparatos clásicos. Sin embargo, este tratamiento está de ordinario interferido por el cierre quirúrgico del mielomeningocele, lo cual puede retrasar el tratamiento de la cadera por algunos meses.

En la luxación tardía pueden estar conjugados una serie de factores que pueden obrar en forma

independiente o concomitante. Se han señalado los siguientes:

- Imbalance muscular
- Subluxación funcional debido a: acetábulo insuficiente, mala orientación del acetábulo, como el que existe en la pelvis oblicua.
- Alteraciones angulares y rotaciones del cuello femoral: coxa valga y anteversión.
- Deformidad en aducción y flexión de la cadera.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento en la luxación de la cadera en el MM es el obtener una articulación estable, móvil, activa y pasivamente, que permita al paciente sentarse y ponerse de pie. El problema neurológico de base, en estos niños, hace imposible, las más de las veces, que se cumplan estos objetivos. El tratamiento debe ser considerado individualmente en cada paciente, ya que varía de acuerdo al grado de compromiso muscular, el nivel de la lesión y la edad del paciente.

Niveles torácicos

Recién nacidos: La mayoría de estas caderas generalmente están reducidas y son estables al nacimiento. Aquellas luxables usualmente se estabilizan con posiciones adecuadas, pero a pesar de estas medidas ocasionalmente algunas permanecen luxadas varios meses y no es posible reducirlas por métodos cerrados; en estos casos, se ha recomendado una reducción abierta por vía interna que permita la liberación de los aductores del iliopsoas y de las estructuras mediales tensas²; el paciente se inmoviliza posteriormente en una espica de yeso durante seis semanas y luego un aparato de Abd por tres o cuatro meses.

Niños mayores: por fortuna en los niveles neurológicos torácicos cuando una cadera se reduce al nacimiento muy rara vez pierde de nuevo sus relaciones; cuando esto ocurre el tratamiento es un dilema, siendo inevitables las secuelas, tales como la oblicuidad pélvica. En ausencia de dicha oblicuidad la reducción abierta acompañada de capsulorrafia y osteotomía variante ofrece un resultado aceptable. Se han invocado otros tipos de tratamientos o procedimientos quirúrgicos, tales como la resección de la cabeza femoral, cuyo resultado no es generalmente satisfactorio, ya que se acompaña de oblicuidad de la pelvis con las consecuencias adversas correspondientes. Los pacientes con niveles torácicos o lumbares altos y que tiene por consiguiente, un mal pronóstico de marcha, presentan dificultades en la elección de tratamiento y en la consideración de si es o no justificable la reducción de su cadera. La abstención del tratamiento va frecuentemente

seguido de la aparición de una oblicuidad pélvica y escoliosis concomitante que hacen, por ejemplo, muy difícil el uso de la silla de ruedas, fundamental para su movilización.

Niveles lumbares superiores: Recién nacidos cerca del 50% de los niños con este nivel neurológico tienen sus caderas subluxadas o luxadas al nacimiento. El tratamiento debe estar encaminado a su reducción concéntrica y a la eliminación de las fuerzas deformantes; la mejor manera de lograrlo es mediante una reducción abierta y el alargamiento o sección del tendón del iliopsoas. Pese a ello sin embargo, estos niños tienen una gran tendencia a desarrollar posteriormente contracturas en flexión de la cadera e hiperlordosis lumbar.

Niños mayores: a la edad de 2 ó 3 años la incidencia de inestabilidad de las caderas se incrementa, comparada con el período neonatal. Estas caderas presentan una marcada coxa valga e insuficiencia acetabular, por lo cual está indicada, generalmente, una reducción abierta y osteotomías variantes del fémur acompañadas de corrección de las contracturas en flexión, ya que la osteotomía femoral no corrige dichas deformidades.

Se ha propuesto la transferencia de los aductores al isquión como parte de la corrección del imbalance en estos pacientes. La transferencia del iliopsoas no está indicada en lesiones a este nivel neurológico ya que se pueden producir contracturas en extensión que incapacitarían al paciente para la marcha y para sentarse.

Niveles lumbares bajos

Es este grupo de niños el que requiere mayor atención, ya que si se logra la estabilidad de las caderas es posible una marcha independiente incluso sin muletas.

Los principios del tratamiento son:

1. Obtener una reducción concéntrica.
2. Mantener la reducción mediante aparatos al menos hasta los 18 meses de edad.
3. Corregir las deformidades óseas (anteversión femoral, valgo, insuficiencia acetabular u oblicuidad pélvica).
4. Buscar un buen balance muscular.
5. Realizar un plan intensivo de rehabilitación.

Varios factores se oponen con frecuencia a la reducción concéntrica: los más importantes son los siguientes: edad avanzada de los pacientes, dificultad en lograr una reducción en el acetábulo verdadero, una adecuada liberación de los aductores y una correcta capsulorrafia.

Las siguientes medidas deben tenerse en cuenta en el tratamiento:

Si se elige la tracción como método para lograr la reducción se debe tener gran cuidado con el manejo de la piel y los tejidos blandos. La transferencia del iliopsoas puede ser realizadas a cualquier edad pero es más efectiva cuando se realiza por debajo de los 18 meses ya que se puede reeducar en mejor forma. La corrección de las deformidades óseas debe realizarse antes de la transferencia muscular y esto es particularmente aplicables en los niveles L3-L4 del mielomeningocele.

Es importante una rehabilitación adecuada y juiciosa después de las transferencias tendinosas para lograr la reeducación del músculo y evitar retracciones de otros grupos musculares.

Tratamiento en el Recién Nacido

El tratamiento de las caderas luxadas se debe retardar hasta el cierre del defecto a nivel lumbar. El niño se coloca en tracción con ABD progresiva hasta lograr una reducción suave, inmovilizándose posteriormente en una espica de yeso, continuando con aparatos de ABD hasta la edad de 18 meses cuando se realiza la transferencia del iliopsoas.

En niños de 2 a 4 años: En este grupo de edad los pacientes han desarrollado en gran número de casos una deformidad en valgo del cuello femoral y la reducción concéntrica se logra con una reducción abierta y se debe realizar osteotomía de resección del fémur si es necesario y una adecuada sutura capsular. Después de la consolidación de la osteotomía se inicia un plan de rehabilitación y cuando exista movilidad completa de la cadera se procede a realizar la transferencia del iliopsoas.

En niños mayores de 4 años: además de las deformidades anotadas anteriormente, en este grupo de edad, frecuentemente se presentan insuficiencia acetabular y oblicuidad pélvica.

Para corregir la insuficiencia acetabular el mejor método de corrección es la osteotomía de Chiari, teniendo en cuenta dos detalles importantes: primero, el corte del ilíaco debe ser realizado inmediatamente por encima del reborde acetabular, y segundo, la osteotomía no debe realizarse en forma recta, como se describe clásicamente, sino ligeramente curva, para dar un adecuado cubrimiento, anterior y posterior. Para la corrección de la oblicuidad pélvica se emplea, en ocasiones, la técnica descrita por Lindseth⁷, que consiste en una doble osteotomía vertical, hecha a lado y lado de la articulación sacroilíaca; se remueve un fragmento trapezoidal de la hemipelvis más baja y se transfiere al lado alto de

la pelvis forzándolo hacia abajo y alejándolo del sacro. Este método permite corregir oblicuidades de pelvis de 20°.

Nivel L-5: Las caderas de los niños con este nivel de lesión neurológica generalmente son estables al nacimiento. Si las caderas se subluxan tardíamente el aumento del poder de los aductores y la transferencia del psoas son suficientes para proveer una cadera estable y funcional.

RODILLA

El mielomeningocele se acompaña con frecuencia de deformidades a nivel de la rodilla. Estas deformidades generalmente son secundarias al imbalance muscular que existe por el daño en la médula espinal.

Normalmente la extensión activa de la rodilla es debida a la integridad de los niveles L2, L3, y L4 de médula, y la flexión por la de L5 y S1. Una lesión en estos planos repercute en el funcionamiento de la articulación.

Las deformidades más comunes en la rodilla por el mielomeningocele son:

- Hiperextensión o recurvatum
- Flexión
- Deformidades en valgo y varo

Deformidad en Hiperextensión

Una lesión neurológica por debajo de L4 determina la presencia de un cuádriceps normal o fuerte y de unos flexores de rodilla débiles todo lo cual predispone a un *RECURVATUM*. El estiramiento de la cápsula posterior y de los ligamentos cruzados aumentan la deformidad.

Deformidad en flexión

Puede ser debida a una parálisis extensa de miembros inferiores con función del sartorio y el recto interno. En estos casos la deformidad en flexión puede existir desde el nacimiento y aumentar gradualmente en los siguientes 5 ó 6 años de vida. Normalmente existe en el niño una actitud en flexión de 20° de la rodilla que corrige espontáneamente en las primeras semanas.

La deformidad en flexión de la rodilla también puede ser debida a un acortamiento y/o espasticidad² de los flexores internos (Hamstring).

Deformidad en valgo de la rodilla

Se presenta especialmente en lesiones distales S2-S3 con actividad de los segmentos sacrales o por acción refleja aislada del bíceps femoral.

TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LAS DEFORMIDADES DE LA RODILLA EN MIELOMENINGOCELE

En la mayoría de los niños el tratamiento de las rodillas no es urgente. Las deformidades discretas en extensión o flexión pueden ser corregidas en los dos primeros años de la vida por manipulaciones suaves y aplicación de férulas ortopédicas.

1. Deformidad en extensión

Estas deformidades en extensión se pueden asociar con luxación o subluxación de la rodilla, debidas a un acortamiento paralítico del cuádriceps.

Algunos autores y entre estos Sharrard⁴ no aconsejan yesos correctores por el peligro de las escaras y más bien se definen por **ALARGAMIENTO DEL CUADRICEPS** a la edad de 2 a 3 años. El cuádriceps no debe ser suturado en una flexión mayor de 45° porque se debilita demasiado. Cuando el sartorio y el recto interno han regresado a su normal alineamiento funcionan mejor y la recidiva del *Recurvatum* es rara. Cuando se ha obtenido la corrección, ésta se debe mantener con una ortesis.

Cuando existen una rodillas flácidas no deformadas o con un mínimo control del cuádriceps, en lesiones de L2 - L3 y L4, están indicadas las ortesis largas.

2. Deformidad en flexión

Las deformidades en flexión generalmente son debidas al acortamiento de los isquiotibiales, siendo este tipo de deformidad la que más limita la deambulacion⁶.

La espasticidad de los isquiotibiales generalmente es difícil de detectar en los niños pequeños, pero debe ser sospechada en todos los casos con deformidad en flexión de la rodilla. El niño con debilidad del cuádriceps pero con actividad refleja de los isquiotibiales puede desarrollar deformidad en flexión.

Cuando existe una severa deformidad en flexión de las caderas, secundariamente se produce una deformidad en flexión de las rodillas y por esto se debe corregir primero las caderas para obtener una corrección satisfactoria de las rodillas⁵.

Las deformidades de 20° de flexión de las rodillas presentes al nacimiento, corrigen espontáneamente con el crecimiento.

¿Cómo se corrigen quirúrgicamente las deformidades severas de flexión de las rodillas?

- a. Cuando existe espasticidad de isquiotibiales, estos se pueden transferir a los cóndilos femorales mediante el procedimiento de Eggers o sus modificaciones.
- b. Una combinación adecuada de Tenotomía y/o alargamiento de los isquiotibiales con capsulotomía posterior y sección de los ligamentos colaterales y cruzados hasta llevar a la rodilla a unos 10° de hiperextensión⁷, es otra forma de corregir quirúrgicamente la deformidad en flexión de la rodilla. La corrección obtenida debe mantenerse mediante un yeso bien acolchonado.
- c. Si la deformidad en flexión de la rodilla no se puede corregir completamente liberando las partes blandas, entonces estaría indicada hacer una Osteotomía supracondílea de extensión del fémur. Sharrard³ aconseja hacerla resecaando una cuña de base anterior, dejando la cortical posterior intacta. Menelaus⁷ dice que si la osteotomía se practica en la primera década, la posibilidad de repetirla es alta.

3. Deformidad en valgo y varo

La deformidad en valgo de la rodilla puede desaparecer en cierta medida al corregir una deformidad flexora concomitante. El valgo y varo de la rodilla puede ser debido a un espontáneo desplazamiento de la epífisis femoral o tibial.

La corrección se consigue mediante osteotomía femoral o tibial, resecaando la cuña apropiada de acuerdo a la deformidad. La posición obtenida debe ser mantenida mediante grapas y yeso por cuatro semanas.

PIE

En el mielomeningocele son muy frecuentes los trastornos funcionales del pie. Este segmento del cuerpo es quizás el que más se altera en el disrasfismo medular, debido a que su inervación corresponde a niveles muy bajos de la médula espinal. En efecto:

- Los músculos dorsiflexores corresponden a niveles L4, L5
- Los músculos plantiflexores a niveles S1 y S2.
- Los músculos invertores a niveles L4
- Los músculos evertores a nivel S-1.

Las lesiones motoras van, de ordinario, asociadas a trastornos de la sensibilidad y frecuentemente son causa de fenómenos tróficos de la piel, como son las úlceras de decúbito. Estas lesiones pueden presentarse a cualquier edad, incluso en el recién

nacido, como consecuencia de presiones intrauterinas.

En el mielomeningocele pueden observarse todas las variedades de deformidades del pie, siendo las más frecuentes las siguientes: El equino; el equino varo⁸ (48%); el calcáneo varo (12%); el astrá-lago vertical (10%); el calcáneo (12%) y la deformidad en cavo con garra de los dedos.

Las deformidades pueden estar presentes al nacimiento o aparecer y acentuarse posteriormente.

Las deformidades adquiridas son producto del desequilibrio muscular.

Las deformidades del antepie pueden ser corregidas, hasta donde sea posible, con manipulaciones y yesos bien acolchonados para evitar las úlceras por presión; si corrige, la protección debe prolongarse hasta que el niño se ponga de pie; sino corrige o hay deformidades residuales la cirugía debe hacerse entre los 6 y los 24 meses⁵. El objeto de uno y otro tratamiento, es lograr un pie plantígrado. Menelaus⁷ no aconseja transferencias musculares ya que en sus series no ha encontrado buenos resultados, en cambio Sharrard⁵ y Bunch⁸ sí las hacen. Sharrard utiliza estimulación farádica y E.M.G. para determinar cuáles músculos se pueden transferir.

Las cirugías descritas para corregir las deformidades habituales del pie se pueden utilizar para el pie del mielomeningocele, pero hay que tener en cuenta que en este trastorno, el pie es más rígido, más resistente y por tanto es imprescindible obtener la máxima corrección, haciendo todas las tenotomías, alargamientos, capsulotomías y transferencias necesarias para equilibrarlo. Procedimientos radicales como la astragalectomía⁹ o desarticulación se emplean en niños mayores cuando ha fallado todos los procedimientos descritos.

Para Sharrard³, 4, 5 las deformidades del pie deben ser corregidas después de corregir la flexión de cadera y rodilla.

Lo importante es, como ya se anotó, obtener un *Pie Plantígrado*.

TRATAMIENTO DEL PIE EN MIELOMENINGOCELE

1. *Pie flácido o con deformidad dúctil*

Cuando el compromiso está en un nivel toracolumbar, puede dar origen a un pie flácido, en cuyo caso están indicadas movilizaciones pasivas para mantener el pie plantígrado.

Una tenotomía subcutánea del Aquiles estaría indicada en una deformidad en equino. Si hay

una deformidad en valgo de la articulación subtalar se hará una artrodesis extraarticular de Grice-Green.

La artrodesis del cuello de pie o artrodesis panastragalina está contraindicada en el pie flácido, porque origina alteraciones neurotróficas en el tobillo.

2. Deformidad en equino

Esta deformidad sola es rara y fácil de corregir. Si no es una deformidad fija se corrige mediante manipulaciones.

Si se encuentra una deformidad fija, el Aquiles puede ser alargado o tenotomizado, según la edad y el grado de deformidad. En niños mayores con deformidad fija del Aquiles, se requiere liberación posterior de las articulaciones tibioastragalina y subastragalina, tenotomías de los flexores y tenotomía del tibial posterior, seguido de una bota alta de yeso por seis semanas.

3. Deformidad en equino varo (48%)

El equino varo es la deformidad más común del pie en el Mielomeningocele y la más difícil de corregir por la gran tendencia a recurrir. Puede estar presente al nacimiento o desarrollarse secundariamente por actividad de los plantiflexores o invertores y parálisis de los dorsiflexores y evertores.

El pie equino-varo debe ser tratado desde el nacimiento con yesos muy bien acolchados cambiándolos a intervalos muy frecuentes.

La liberación de los tejidos blandos generalmente es necesaria entre los 6 y 24 meses, e incluyen el Aquiles, los flexores, los músculos tibiales, los ligamentos y cápsulas de la parte interna del pie, las cápsulas posteriores del cuello de pie y pie y los tejidos blandos de la parte interna del pie. Si hay retracción de las fascia plantar, se hará fasciotomía.

En algunas ocasiones estaría indicada la transferencia del tibial anterior o posterior al tercer o cuarto metatarsianos.

Después de la liberación, se inmoviliza en una bota alta de yeso por 6 o 12 semanas, seguido posteriormente de protección con férulas nocturnas o yesos bivalvos y calzado adecuado.

Para la recurrencia del pie equino varo, estaría indicada una nueva liberación acompañada de una cirugía Evans I. En casos rebeldes y en niños

mayores de 4 años podría estar indicada una astragalectomía⁹.

Toda deformidad en varo residual del retropie se puede tratar con una osteotomía de Dwyer.

La triple artrodesis según Menelaus⁷, es mejor diferirla, hasta lograr la madurez esquelética.

4. Deformidad en calcáneo - varo (12%)

La deformidad en calcáneo varo o en varo puro está asociada con la función aislada del músculo tibial anterior, que en ocasiones está acompañada del tibial posterior.

La corrección se hace mediante la liberación medial de las partes blandas y la transferencia del tibial anterior a la parte dorso-externa del pie (4^o metatarsiano). En niños mayores se pueden practicar osteotomías tipo Dwyer o astragalectomías.

5. Deformidad en calcáneo (12%)

Es rara y se asocia con una actividad de los dorsiflexores y parálisis de los plantiflexores. Se corrige con capsulotomía tibio astragalina, alargamiento de los extensores de los dedos y transferencia de los músculos tibial anterior y peroneo anterior a través de la membrana interósea al Aquiles.

6. Pie convexo congénito Astrágalo vertical (10%)

Es una rara, pero compleja y difícil deformidad del pie en el mielomeningocele y se debe a una combinación de equino valgo del retropie y talo valgo del antepie, que conlleva a una luxación de la articulación astrágalo-escafoidea.

Los tendones dorsales están muy tensos, el tibial posterior está severamente clongado y los músculos intrínsecos del pie están paralizados. La deformidad está a menudo presente al nacimiento y las Rx muestran un astrágalo vertical y la articulación astrágalo-escafoidea luxada.

El pie convexo congénito corrige proporcionando un equilibrio muscular satisfactorio, transfiriendo el peroneo lateral corto al escafoides, o si no alcanza, se fija al tendón del tibial posterior y el tibial anterior al cuello del astrágalo para elevar este hueso; previa reducción de la luxación astrágalo escafoidea la cual se estabiliza con un alambre de Kirschner.

La corrección quirúrgica debe hacerse después de los seis meses y antes de los tres años de edad.

7. Deformidad en cavo con garra de los dedos

Esta deformidad se asocia con parálisis de los músculos intrínsecos y actividad de los otros músculos.

La corrección de esta deformidad se obtiene mediante fasciotomía y liberación de cualquier otra estructura de la planta del pie, combinándola o bien con transferencias de los flexores largos a la cara dorsal de las falanges o tenotomías de los flexores. Si existe una deformidad fija se puede resear la mitad de la falange proximal.

En una reciente publicación Mazur y Menelaus¹⁰ hacen énfasis en que la espasticidad de los miembros inferiores del niño con Mielomeningocele requiere de más procedimientos ortopédicos y quirúrgicos, de más hospitalización y tienen peor pronóstico para la marcha.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

- La frecuencia de la espina bífida en Bogotá es del 0.23 por mil nacimientos vivos. En otras regiones del mundo llega a ser de 4 por mil.
- La sobrevivencia, en el mielomeningocele, aumenta a medida que avanzan la ciencia y la tecnología. En general, sobreviven un 40 por ciento de los niños que al nacimiento han sido seleccionados para ser corregido quirúrgicamente su defecto neural, y un número pequeño, diferente según los autores, pero que puede llegar a ser del 30 por ciento, de los niños no seleccionados para recibir tratamiento.
- El MM se acompaña de trastornos funcionales en los miembros inferiores y el tronco, característicos de la lesión neurológica medular y de otras complicaciones generales neurológicas renales, intestinales, disfunción de los miembros superiores, disminución de la talla y trastornos sicomotores.
- Dadas las severas características de la afección se justifica que la sociedad dicte medidas eugenésicas que permitan evitar el nacimiento del niño deforme, o interrumpir el embarazo que se ha diagnosticado como anormal.
- Ante la presencia de un recién nacido con MM el cirujano debe saber definir en razón del pronóstico vital y funcional del niño, si éste debe recibir

o no un tratamiento intensivo y si su defecto neural debe o no ser corregido.

- La rehabilitación del niño con MM que ha sobrevivido debe ser integral y debe estar a cargo de un grupo de especialistas médicos y paramédicos, orientados y guiados por un experto en este tipo de pacientes.
- La columna vertebral es asiento de frecuentes deformidades, concomitantes con el MM, debidas a la presencia de anomalías vertebrales y otros factores que trastornan la estabilidad de la columna. La escoliosis está presente en casi todos los casos. Se debe evitar su progreso, bien sea mediante corsés ortopédicos o procedimientos quirúrgicos específicos. La precosidad de la función espinal debe ser juiciosamente valorada. Los nuevos sistemas de fijación aseguran una más rígida estabilidad y mejores resultados.
- La cadera frecuentemente pierde sus relaciones normales en el MM por imbalance muscular, posiciones viciosas, retracciones musculares y deformidades secundarias, tanto del ilíaco como del fémur. Las deformidades pueden presentarse al nacimiento o más frecuentemente, durante el crecimiento. Se debe evitar la aparición de la luxación, pero una vez establecida se debe definir su tratamiento teniendo en cuenta el pronóstico vital y funcional del paciente, así como la altura de la lesión neurológica. Las técnicas ortopédicas o quirúrgicas son numerosas y su selección está en relación directa con su tipo de alteración.
- El MM se acompaña con frecuencia de deformidades a nivel de la rodilla: recurvatum, deformidades en flexión, valgo o varus resultantes del imbalance muscular y secundariamente por retracciones musculares, ligamentosas o capsulares. Se debe prevenir su aparición o corregirlas, si estas ya están presentes. Las técnicas quirúrgicas para tratamiento son numerosas y están en relación con el tipo de deformidad existente.
- El pie, debido a su nivel tan distal de inervación, es quizás el segmento corporal más comprometido en el MM. En él se observan con frecuencia trastornos motores, sensitivos y tróficos. Las deformidades son de todo orden y tiene generalmente como base un imbalance muscular, hecho común en todas las deformidades del miembro inferior, debidas a MM. Se deben evitar o corregir mediante tratamientos ortopédicos o quirúrgicos. La meta final, es la obtención de un pie plantígrado que facilite la función del paciente.

BIBLIOGRAFIA - GENERALIDADES

1. MALAGON, V.: Deformidades congénitas del sistema esquelético: Frecuencia. Revisión analítica de factores perinatales. *Tribuna Médica* XXXIV: 12, 489 (1969).
2. GREENBERG, F., JAMES, L.M.: Estimates of birth prevalence rates of spine bifida in the United States from Computer-generated maps. *Am. J. Obstet. Gynecol.*: 145:5, 570 (1983).
3. MARWICK, Ch.: Controversy surrounds use of test for open spine bifida. *Medical News: J.A.M.A.*: August 5 1983: vol. 250: 5, 575.
4. MENZIES, R.G., PARKIN, J.M.: Prognosis for babies with menyncocele and high lumbar paraplegia at birth: *The Lancet*. Nov. 2, 1985 p. 993.
5. RICKWOOD A.M.K.: Untreated myelomeningocele. *The Lancet*. Dic. 21 1985, p. 1421.
6. BURTON, B.K. Positive amniotic fluid acetylcholinesterase: Distinguishing between open spine bifida and ventral wall defects. *Am. J. Obstet. Gynecol* 155: 5, 984 (1986).
7. SUTTON, L.N., CHARNEY, E.B.: Myelomeningocele: The question of selection: *Clin. Neurosurgery*: 33, 371, 1986.
8. FRANZIER, C.H.: *Surgery of the spine and spinal cord*. pp. 303. Appleton & Co. N.Y. and London 1935.
9. LORBER, J.: Early results of selective treatment of spina bifida cystica. *Br. Med. J.*: 4: 201 (1973).
10. MCLAUGHLIN, J.F.; SHURLEFF, D.B.: Influence of prognosis on decisions regarding the case of newborns with myelodysplasia. *N. Engl J. Med.*: 312: 1589 (1985).
11. FREEMAN, J.: To treat or not to treat. In *Practical Management of Myelomeningocele*, Baltimore, University Park Press 13-22 (1974).
12. Federal register part VI Department of Health & Human Services. 50:72 14878-14901 Abril 15 1985.
13. Mc LONE D.G.: Treatment of Myelomeningocele: Arguments against selection. *Clin. Neurosurgery*: 33: 359-70 (1986).
14. Ethical Working Group: The prognosis for babies with meningomyelocele and high lumbar paraplegia at birth: *The Lancet* Nov. 2 1985 p. 996.
15. GROSS, R.H.; COX, A.: Early management and Decision Making for the treatment of Myelomeningocele: *Pediatrics*: 72:4, 450 (1983).
16. BREAN, A.S., MARTIN, D.: Long-term renal risk factors in children with meningomyecele. *J. Pediatrics* 110: 1, 51 (1987).
17. WALD, A.: Biofeedback for neurogenic fecal incontinence: Rectal sensation is a determinant of outcome. *J. Pediatr. Gastroenteroly Nutr"* 2:2 302 (1983).
18. TURNER, A.: Upper-limb function of children with myelomeningocele. *Dev. Medicine & Child Neurology*: 28: 790-98 (1986).
19. BELT-NIEDEBALD B.J., EKBALL, S.: Linear growth measurement: A comparison of single arms-lenth and arm-span. *Dev. Medicine & Child Neurology*: 28, 319-324 (1986).
20. WALD, A.: Use of biofeedback in treatment of fecal incontinence. In patients with meningocele. *Pediatrics*: 68:1, 45 (1981).
21. PIESCHACON, E. Comunicación personal.
22. MUNERA, I.: Comunicación personal.
23. OLNESS, K.; MCPARLAN, F.A.: Biofeedback: A new modality in the management of children with fecal soiling. *J. Pediatr.* 96: 505 (1980).
24. INGRAN, J., ALVIN, CAMPBELL'S. *Operative Orthopaedics*. 7a. Ed. The C.V. Mosby Co St. Louis (1987) Cap. 66 p. 3023.
25. BUNCH, W.H. Myelomeningocele. En Lovell WW y Winter RB: *Pediatric Orthopaedic Vol. 1*, 381JB Lipincott Col. (1978).
26. HIDE, D.W., WILLIAMS, H.L. y ELLIS, H.L.: The outlook for the child with a myelomeningocele for whom early surgery was considered inadvisable. *Dev. Med. Child. Neurolog.*, 14: 304 (1972).
27. LORBER, J.: Results of treatment of myelomeningocele. *Dev. Med. Child Neurol.*, 13:299 (1971).
28. STEIN, S.C., SCHUTT, L. y AMES, M.D.: Selection for early treatment in myelomeningocele: a retrospective analysis of various selection procedures. *Pediatrics*, 54: 553 (1974).
29. PATTEN, B.M.: Overgrowth of the neural tube in young human embryos. *Anat Rec.* 113: 381 (1952).
30. PATTEN, B.M.: Embryological stages in the establishing of myeloschisis with spina bifida. *Am. J. Anat.*, 93: 365 (1953).
31. BARRY, A., PATTEN, B.M.: Possible factors in the development of the Arnold Chiari malformation. *J. Neurosurgery*, 14: 285. (1956).
32. NEEL, J.B., SCHULL, W.S.: Effect of exposure to the atomic bomb on pregnancy termination in Hiroshima and Nagasaki. Washington D.C., National Academy of Sciences, National Research Council (Nº 461) (1956).

BIBLIOGRAFIA - COLUMNA

1. ALLEN, B.L., FERGUSON, R.L.: The operative treatment of myelomeningocele spinal deformity 1979 *Orthop Clin. North Am* 1979 10:845.
2. BANTA, J., PARK, S.M.: Improvement pulmonary function in patients having combined anterior and posterior spine fusion for myelomeningocele *A Spine* 8 766-770 1983.
3. BANDA, J.V., WHITEMAN, S.: Fifteen years review of myelodysplasia. *J. Bone and Joint Surg.* 58A 726 1976.
4. BARDEN, G.A., MEYER L.C., STELLING, F.H.: Myelodysplastic - Fate of those followed for twenty years or more *J. Bone and Joint Surg.* 1975; 57 643-7.
5. HALL, J.E. and BOBECHKO, W.P.: Advances in the management of spinal deformities in myelodysplastic. *Clin Orthoped* 128 33 1977.
6. HOFFER, Mark, FEIWELL, E., PERRY, R.: Functional ambulation in patients with myelomeningocele *J. Bone and Joint Surg.* Vol 55A 1 1973.
7. HULL, W., MOE, J.H., WINTER, R.B.: Spinal deformity in myelomeningocele. Natural history evaluation and treatment. *J. Bone and Joint* 1974 56 1967.
8. KAZAK, A., CLARK, M.: Stress in families of children with myelomeningocele *Developmental medicine* 1986 28 220-228.
9. KILFOYLE, R.M., FOLEY, J.J.: Spine and pelvic deformity in childhood and adolescent paraplegia A study of 104 cases. *J. Bone and Joint Surg.* 47A 669-682 1976.
10. MACKEL, J.L. and LIDSETH R.E.: Scoliosis in myelodysplasia *J. Bone and Joint Surg* 57A 1031 1975.
11. LOVELL and WINTER *Pediatrics Orthopedics* J.B. Lippincott Company Philadelphia 1986.
12. MENELAUS, M.B.: The orthopaedic management spina bifida cystica Edinburgh: Churchill Livingstone 1980 152.
13. MENELAUS, M.B., MANZUR, J.: Efficacy of surgical management for scoliosis in myelomeningocele: correction of deformity and alteration of functional status *Journal of Pediatrics Orthop* 6: 568 75.
14. Moes's Textbook of scoliosis W.B. Saunders Company 1987.
15. ROSEBOLDW, MAYFIELD J.K., WINTER R.B.: Surgical treatment of paralytic scoliosis in myelomeningocele *J. Bone and Joint Surgery* 64A 841 56 1982.
16. ROTHMAN AND SIMEONE: The spine W.B. Saunders Company 1982.
17. SHURTLEFF, D.B., GOINNEGR, GORDON, L.D.: Myelodysplastic *Clin Orthoped* 45 1986 534.
18. SRIAM, K., BOBECHKO, W.P. and HALL.: Surgical management of spine deformities in spine *Journal Bone and Joint Surg* 54B 666-676 1972.

BIBLIOGRAFIA - CADERA

1. CURTIS, B.H.: The hip in the myelomeningocele child. *Clinical Orthopaedics* 90:11, 1973.
2. FERGUSON, A.B.: The medial adductor approach for congenital dislocation of the hip. *J. Bone Joint Surg.*, 54A, 1972.
3. LONDON, J.T. and MICHELS, O.: Paralytic dislocation of the hip in myelodysplasia. *J. Bone Joint Surg.* 57A 1975.
4. LOVELL and WINTER *Myelomeningocele - Pediatric Orthopaedics* 405-415, 1978.
5. MC KIBBEN, B.: Conservative management of paralytic dislocation of the hip in Myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.* 53B 1971.
6. SHARRARD, W.J.W.: *Pediatric Orthopaedics and Fractures.* Blackwell Scientific publications, 1973.
7. LINDSETH, R.E.: Treatment of the lower extremities in children paralyzed by myelomeningocele. *A.A.O.S. Intra Course Lect.* 25: 76, 1976.

BIBLIOGRAFIA - RODILLA Y PIE

1. HOPPENFELD, S.: *Neurología Ortopédica*, Editorial El Manual Moderno, 1981.
2. LINDSETH, R.E.: Treatment of the Lower Extremity in children paralyzed by myelomeningocele. *AAOS Intra Course Lect.*, 25: 76, 1976.
3. SHARRARD, W.J.W.: *Paediatric Orthopaedics and Fractures - Blackwell Scientific publications*, 1973.
4. SHARRARD, W.J.W.: *The Orthopaedic Surgery of Spina Bifida*, *Clin. Orthop.* 92: 195, 1973.
5. SHARRARD, W.J.W.: *The Orthopaedic Management of Spina Bifida.* *Acta Orthop. Scand.* 46: 356, 1975.
6. HOFFER, M.M., FEIWELL, E., PERRY, R., PERRY, J. and BONNETT: Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg.* 55A: 137, 1973.
7. MENELAUS, M.B.: *The Orthopaedic management of spina bifida Cystica.* Churchill Livingstone 1980.