

# Mielomeningocele: generalidades y recomendaciones

(Myelomeningocele: general issues and  
recommendations)

Ana Laura Jiménez-Chaverri

Enf. Crónicas

ISSN 1409-0080/2009/21/2/94-97  
Acta Pediátrica Costarricense, 2009  
Asociación Costarricense de Pediatría

## Resumen

El mielomeningocele es el principal defecto de tubo neural y causa de discapacidad. La prevención con ácido fólico puede reducir hasta en un 70% los casos por lo que es recomendable que toda mujer en etapa fértil tome 400mcg de esta vitamina diariamente. Existe desconocimiento de sus complicaciones y manejo por parte de un alto porcentaje de trabajadores de la salud, incluyendo médicos. Se asocia frecuentemente a hidrocefalia, malformaciones músculo esqueléticas, problemas de la marcha, infecciones urinarias con incontinencia esfinteriana, constipación y amerita un manejo multidisciplinario. Idealmente debe referirse a un centro especializado en las primeras 24 horas de vida para su adecuado abordaje.

**Descriptores:** defectos del tubo neural, mielomeningocele, vejiga neurogénica, hidrocefalia

## Abstract

Myelomeningocele is the main neural tube defect and cause of disability. Prevention with folic acid intake can reduce around 70% of the cases, reason why it is recommendable that all woman in fertile age takes 400mcg daily of this vitamin.

It exists ignorance of its complications and handling on a high percentage of health care workers, including doctors.

Is frequently associated with hydrocephalus, musculoskeletal deformities, gait problems, urinary tract infection with sphincter incontinence and constipation.

Ideally it would refer to a specialized center within 24 hours of life for its adequate treatment and warrants a multidisciplinary management.

**Key words:** neural tube defects, myelomeningocele, neurogenic bladder, hydrocephalia

Servicio de Medicina 4, Clínica de Espina Bífida, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", Caja Costarricense de Seguro Social

**Abreviaturas:** MMC, mielomeningocele; DVP, derivación ventriculoperitoneal

**Correspondencia:** Dra. Ana Laura Jiménez Chaverri, Coordinadora Clínica de Espina Bífida, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", Apartado 1654, 1000 San José, Costa Rica. Correo electrónico: [ajimenez2662@gmail.com](mailto:ajimenez2662@gmail.com)

Como bien sabemos el mielomeningocele es el defecto de tubo neural más frecuente al que nos enfrentamos, en una época donde las patologías crónicas ganan terreno, debido a los avances que permiten una mayor supervivencia a largo plazo, obligándonos a ampliar nuestros conocimientos en pro de mejorar su calidad de vida.

En Costa Rica nacen alrededor de 30 niños por año con esta malformación, lo que representa una tasa de 0,4 por mil nacidos vivos. En la década de los 70 a 80s, previo a la fortificación con ácido fólico, teníamos una tasa muy superior de 0.8 a 1 por mil nacidos vivos. Si bien esto ha representado un gran logro para el país, continuamos teniendo un buen número de pacientes a los que enfrentamos diariamente. A nivel mundial Irlanda y China tienen las mayores tasas, con 3 a 4 por mil nacidos vivos, mientras que países como Francia, Noruega, Hungría, Checoslovaquia, Yugoslavia y Japón, reportan cifras bajas, de 0.1 a 0.6 casos por mil nacidos vivos.

Debemos tener en cuenta que en varios países europeos el aborto es una opción, no así en nuestro país.

En la atención del niño con mielomeningocele enfrentamos varias etapas. La primera de éstas debería ser el contacto prenatal con los padres de familia, una vez hecho el diagnóstico. Es importante mejorar el índice de diagnósticos in útero en nuestro país, pues esto nos permite preparar a la familia de una mejor forma. El impacto emocional ante una noticia abrupta, podría minimizarse y todo paciente que sea diagnosticado prenatalmente puede ser referido a control de alto riesgo y ofrecer un parto en las mejores condiciones, sabiendo que el bebé debe ser trasladado en las primeras horas de nacido al Hospital Nacional de Niños.

### *Etapas de traslado*

- La etapa de traslado debe ser expedita. Una vez evaluada la estabilidad del recién nacido, debe referirse inmediatamente
- Si el mielomeningocele está roto (con salida de LCR) : iniciar antibióticos
- Enviar con gasa húmeda en solución salina cubriendo el defecto
- Descartar clínicamente otras malformaciones graves (cardiopatía, por ej.)
- Dar información sencilla a padres, no dar pronóstico motor inicial, no dar falsas expectativas ni pronósticos negativos

### *Etapas de corrección quirúrgica*

La siguiente etapa corresponde a la corrección quirúrgica (plastía de su mielomeningocele) y evaluación general de otros problemas asociados. La plastía idealmente debe hacerse en las primeras 48 a 72 horas y en términos generales se está operando en las primeras 24 horas.

Alrededor de un 70% de nuestros pacientes requieren de la colocación de una válvula de derivación ventrículo peritoneal (DVP), la cual se coloca ya sea concomitante con la plastía o bien en los días posteriores.

Durante este primer internamiento los padres o encargados del paciente deben recibir información clara sobre espina bífida y sus implicaciones. En el caso nuestro reciben información de los miembros del equipo multidisciplinario de la Clínica de Espina Bífida y se les da un libro como base de consulta.

### *Etapas posteriores al egreso*

Es fundamental para mejorar la calidad de atención de estos pacientes. Problemas principales que debe enfrentar el pediatra o médico general asociados al mielomeningocele :

- Hidrocefalia y otras malformaciones de SNC
- Malformaciones musculoesqueléticas
- Vejiga neurogénica
- Trastorno de motilidad intestinal e incontinencia

A nivel de SNC no solo tenemos hidrocefalia sino otras malformaciones como hipoplasia de cuerpo caloso, disgenesias cerebrales, Arnold-Chiari II. En relación a hidrocefalia muchos pacientes egresan sin derivaciones y por tanto es importante un buen monitoreo de la circunferencia cefálica con examen físico completo, sobre todo de la fontanela y vigilando el grado de separación de las suturas. En aquellos con DVP son dos las complicaciones más frecuentes: la disfunción valvular y la infección (ventriculitis).

Recordar que en niños pequeños los signos de fallo de la válvula van a ser detectados más por examen físico y no por síntomas de hipertensión endocraneana. Pueden asociar vómitos y rechazo de la alimentación pero inicialmente lo más importante es la inspección de la fontanela y la curva de crecimiento cefálico. Ante la presencia de fiebre siempre debe buscarse otro foco probable pero estar alerta ante la ventriculitis y debe hacerse LCR si hay dudas sobre infección de SNC.

En niños con fontanela cerrada los signos y síntomas más frecuentes de fallo valvular son aquellos asociados a aumento de la presión intracraneana: cefalea, vómitos, irritabilidad, cambios de conducta, pérdida de funciones previas, alteraciones visuales.

En etapa escolar es importante monitorizar por disminución en su rendimiento o más lentitud en sus tareas diarias, como signos iniciales de falla.

El examen neurológico es fundamental, incluyendo fondo de ojo, en busca de papiledema.

Datos de disfunción motora-oral, incoordinación cricofaríngea, apneas, son datos importantes de recabar tanto en malformación de Arnold Chiari II como disfunción valvular.

Los problemas de aprendizaje en el niño con mielomeningocele son frecuentes dado las malformaciones asociadas por lo que se debe asegurar una evaluación adecuada para las recomendaciones curriculares necesarias. Malformaciones musculoesqueléticas: sobre todo escoliosis, xifo escoliosis, pie bott, pie equino varo. La terapia física con programas de rehabilitación adecuados, uso de férulas y ortesis, son fundamentales para prevenir mayores deformidades. Todo paciente debe ser valorado por ortopedia y fisioterapia.

Desde el punto de vista urológico, estos pacientes tienen vejiga neurogénica y de aquí derivan los problemas asociados a reflujo vesico ureteral e infecciones urinarias. La vejiga del niño con mielomeningocele por lo general es de baja capacidad y con contracciones disinérgicas, incoordinadas, con presiones intravesicales altas. El reflujo vesicoureteral es secundario y es por esto que la vejiga debe mantenerse vacía mediante el cateterismo intermitente limpio (no estéril). En ocasiones es necesario asociar un anticolinérgico para suprimir las contracciones anormales de la vejiga.

El cateterismo debe hacerse cada 3 horas. Si bien la bacteriuria es frecuente, si mantenemos presiones vesicales bajas, evitamos el ascenso de las bacterias y la pielonefritis, reduciendo el riesgo de daño renal futuro.

### **Mitos**

- a. Si lo sondea se infecta más
- b. No le haga tantos cateterismos al día ,no los necesita y le causan daño
- c. Los guantes son importantes
- d. Hay que esterilizar sondas

### **Realidades**

- a. Infecciones bajan hasta 71% con cateterismo vesical
- b. Ureterohidronefrosis baja hasta 52%
- c. Reflujo baja hasta 57%
- d. Mejora incontinencia urinaria : 82% continencia social
- e. Los guantes no son necesarios (en un estudio se reporta mayor frecuencia de infecciones con su uso)
- f. No es necesario esterilizar sondas.
- g. El cateterismo frecuente disminuye las presiones intravesicales y por tanto el riesgo de daño tracto urinario superior lo que sin duda sobrepasa el riesgo de ligero aumento de la bacteriuria asintomática.

Para abordar el problema de constipación e incontinencia fecal, debemos usar primero dieta rica en fibra, segundo un suavizante de heces como aceite mineral o leche magnesio. La falta de respuesta indica el uso de osmóticos como la lactulosa o polietilenglicol, estimulación rectal y el uso de enemas.

Los principios básicos son:

- a. Mantener consistencia deseada
- b. Controlar el tiempo de evacuación
- c. Adherencia a un programa estructurado

### **Prevención**

Toda mujer en etapa fértil debe tomar ácido fólico

Dosis: 400 mcg por día. Si tiene un hijo (a) previo con espina bífida: la dosis es 5 a 10 mg por día (dosis alta, por lo menos en los 3 meses previos al embarazo).

## ☑ Referencias

Las siguientes son lecturas recomendadas para revisar sobre el tema de mielomeningocele.

1. Centers for Disease Control and Prevention. Spina bifida and anencephaly before and after folic acid mandate--United States, 1995-1996 and 1999-2000. *MMWR* 2004; 53: 362-365.
2. Caldarelli M, Di Rocco C, La Marca F. Shunt complications in the first postoperative year in children with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 748-754.
3. Zegers B, Winkler-Seinstra P, Uiterwaal C, Kimpen J, Jong-de Vos C. Urinary tract infections in children with spina bifida: an inventory of 41 European centers. *Pediatr Nephrol* 2009; 24: 783-788.
4. López M, Husulak T, Barreto S, Mendez L. Actualización sobre mielomeningocele. *Revista de Posgrado de la Via Cátedra de Medicina* 2003; 124: 14-26. En: <http://www.med.unne.edu.ar/revista/revista124/mielomeningo.htm>
5. Shaer CM, Chescheir N, Erickson K, Schulkin J. Obstetrician-gynecologists' practice and knowledge regarding spina bifida. *Am J Perinatol* 2006; 23: 355-362.
6. Bauer S. Neurogenic bladder: etiology and assessment. *Pediatr Nephrol* 2008; 23: 541-551.
7. Hopps C, Kropp K. Preservation of renal function in children with myelomeningocele managed with basic newborn evaluation and close follow up. *J Urol* 2003; 169: 305-308.
8. Fletcher J, Brel T. Spina bifida - a multidisciplinary perspective. *Dev Disabil Res Rev* 2010; 16: 1-5.