

CIUDAD DE LA SALUD- HOSPITAL DE ESPECIALIDADES PEDIATRICAS- NEUROLOGIA PEDIATRICA- MIELOMENINGOCELE (Q05.0-Q05.9)

DEFINICIÓN

Malformación congénita del SNC donde existe ausencia de neurulación primaria de la médula espinal distal, ausencia de formación de los arcos posteriores vertebrales y ausencia de piel y tejido subcutáneo a nivel del defecto, resultando en una comunicación directa entre la placoda neural rudimentaria y el exterior. La etiología es por Fallo en el cierre del neuroporo posterior.

FACTORES DE RIESGO

Embarazo previo donde el producto haya presentado un defecto de tubo neural, defecto de tubo neural de alguno de los padres, uso de antiepilépticos (ácido valproico, carbamazepina), Diabetes mellitus tipo 1 e hipertermia materna durante la gestación temprana

FACTOR PROTECTOR

Acido fólico: La suplementación diaria de 0.4 mg . Las mujeres con alto riesgo para tener un producto con mielomeningocele deben recibir 4 mg de ácido fólico al día.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Prenatalmente:

- Elevación de α -fetoproteína en sangre materna entre las 16 y 18 semanas de gestación.
- Ultrasonido morfológico fetal. La presencia del "signo de banana" y "signo de limón" en ultrasonido tienen una sensibilidad de 80 y 93% respectivamente para diagnóstico de mielomeningocele.
- Elevación de α -fetoproteína y acetilcolinesterasa en líquido amniótico (requiere amniocentesis).
- Resonancia magnética fetal donde se identifique el defecto espinal.

Posnatalmente:

La presencia de un defecto en la piel de la región lumbosacra con salida de líquido y exposición de tejido neural es diagnóstica para mielomeningocele.

Todo paciente que nace con mielomeningocele debe ingresar en una Unidad de Neonatología.

TRATAMIENTO

De ser posible, debe programarse el nacimiento por cesárea y evitar el paso del feto a través del canal vaginal.

Tras su nacimiento: colocar al neonato en decúbito lateral; cubrir el mielomeningocele con gasa estéril empapada en solución salina y mantener cubierto; evitar la resequeidad de la placoda neural; no colocar ningún antiséptico (yodo, clorhexidina, alcohol, etc.) sobre el defecto; y realizar un estudio sistémico para descartar otras malformaciones asociadas, en particular trisomías o defectos que contraindiquen la cirugía por futilidad.

El tratamiento quirúrgico busca cerrar el defecto lumbosacro y a la vez minimizar la probabilidad de reanclaje medular en el futuro. Este tratamiento debe llevarse a cabo en las primeras 72 horas de vida.

Los pasos para realizar la cirugía postnatal son:

- Disecar la placoda neural del tejido epiteloide circundante y reseca el tejido epiteloide para liberar la placoda neural y exponer el defecto en su totalidad.
- Neurular la placoda neural utilizando puntos subpiales de hilo no reabsorbible fino.
- Disecar la duramadre y la fascia lumbosacra lateral al defecto y reconstruir un saco tecal utilizando este tejido autólogo.
- Cierre de subcutáneo y piel. En casos de defectos muy grandes, considerar colgajos cutáneos en conjunto con Cirugía Plástica

COMPLICACIONES

-Fístula de líquido cefalorraquídeo, deshicencia de la herida quirúrgica, hidrocefalia (80-90%).

-Todos los niños con mielomeningocele están en riesgo de desarrollar complicaciones adicionales: Sistemas genitourinario (vejiga neurógena, hidronefrosis), músculo-esquelético (cifosis, deformidades de los miembros inferiores), neurológico (malformación de Chiari tipo II) y alergia al látex.

RECOMENDACIONES AL EGRESO

Debe atender sus citas con los diferentes especialistas, el corte del material de sutura se dará entre los días 10 a 14 tras la cirugía, vigilar la herida por signos de infección.

BIBLIOGRAFÍA: (1) Feldstein N, Goldstein H. Myelomeningocele and myelocystocele. In: Winn H, editor. Youmans and Winn Neurological Surgery. 8th ed. Elsevier Saunders, 2023. (2) Liptak GS, Dosa NP. Myelomeningocele. Pediatr Rev. 2010 Nov;31(11):443-50. (3) McCarthy DJ, Sheinberg DL, Luther E, McCrea HJ. Myelomeningocele-associated hydrocephalus: nationwide analysis and systematic review. Neurosurg Focus. 2019 Oct 1;47(4):E5.