

# Mielomeningocele: epidemiología y relación con otras complicaciones neurológicas

## *Myelomeningocele: epidemiology and its relationship with other neurological complications*

Longoni Melina, Porcel M. Julieta, Gerbaudo Susana

### RESUMEN

**Introducción:** El mielomeningocele (MMC) representa la forma más grave de los disrafismos de la columna vertebral. Se asocia frecuentemente con complicaciones neurológicas como la malformación de Chiari, médula anclada, hidrocefalia, etc. Los objetivos de este trabajo son describir las características epidemiológicas de la población con MMC, relacionar las complicaciones neurológicas a las que puede asociarse y además establecer, si existe, una relación con el nivel funcional.

**Materiales y métodos:** Cuarenta y tres pacientes atendidos por el grupo de MMC en el Hospital de Niños «Victor J. Vilela» de la ciudad de Rosario. Para determinar el nivel funcional se utilizó la clasificación del MMC según nivel funcional IREP modificado por CANEO.

**Resultados:** 55,8% niños y 44,2% niñas. Nivel medular, 65% lumbar. 81,39% fue abierto y 18,61% cerrado. Tiempo medio de reparación del MMC fue de 28 horas. El 90,69% presentó hidrocefalia. El 65,11% evidenció malformación de Chiari tipo II. El 55% de los pacientes presentaron médula anclada (58% nivel lumbar). De acuerdo con la clasificación de CANEO, el 47,65% correspondió al nivel 3. Otras complicaciones neurológicas detectadas fueron: 7% siringomielia, 2% hidromielia y hemangioma. Se detectó que 7% de los pacientes tenían antecedentes familiares de MMC.

**Discusión:** La localización más frecuente del MMC es dorsolumbar o lumbar en más del 50% de los casos. Es más frecuente en mujeres, pero en nuestro caso los grupos fueron similares con una pequeña tendencia mayor en varones. La malformación de Chiari se presenta en más del 80% de los pacientes al igual que la hidrocefalia. Médula anclada y siringomielia son complicaciones a las que puede asociarse el MMC. El conocimiento de las características poblacionales del MMC de cada región es fundamental para el correcto abordaje del paciente, y el planteo de la terapia interdisciplinaria, para proveer al paciente una mejor calidad de vida.

**Palabras clave:** Mielomeningocele, malformación de Chiari, nivel funcional, complicaciones neurológicas.

*Recibido:*  
12 de octubre de 2012

*Aceptado:*  
15 de noviembre de 2012

*Autores:*  
Longoni Melina  
Centro Integral de Rehabilitación  
APREPA, San Jerónimo Sur,  
Santa Fe, Argentina.

Porcel M. Julieta, Gerbaudo Susana  
Hospital de Niños Victor J. Vilela,  
Rosario, Santa Fe, Argentina.

*Correspondencia:*  
melinalongoni@hotmail.com

*Conflictos de interés:*  
Ninguno

## ABSTRACT

**Introduction:** Myelomeningocele (MMC) represents the most severe form of spinal dysraphism.

It is often associated to neurological complications such as Chiari malformation, tethered spinal cord, hydrocephalus, etc.

The objective of this study is to describe the MMC population epidemiological characteristics, to relate the associated neurological complications, and to establish whether there exists, a relation with the functional level.

**Materials and methods:** 43 patients treated by the MMC group in the Hospital de Niños "Victor J. Vilela" (Victor J. Vilela Childrens 's Hospital) in the city of Rosario, Argentina. Determining the functional level the MMC classification according to functional level IREP modified by CANEO was used.

**Results:** 55,8% boys and 44,2 girls. Medullary level 65% lumbar. 81,39% was open and 18,61% closed. MMC average time of repair was 28 hrs. 90,69% presented hydrocephalus. 65,11% showed Chiari Malformation Type II. 55% of patients presented tethered spinal cord (58% lumbar level). According to CANEO classification, 47,65% corresponded to Level 3. Other neurologic complications detected were: 7% syringomyelia 2% hydromyelila and hemagioma. It was detected that 7% of the patients had a family history of MMC.

**Discussion:** In more that 50% of cases, the most frequent localization of MMC is dorsolumbar or lumbar. It is more common in females, but in our study groups were alike with a slightly larger tendency in males. Chiari Malformation is found in 80% of the patients as well as hydrocephalus. Thetered spinal cord and syringomyelia are complications that can be associated to MMC. Knowledge of MMC population 's characteristics of each region is fundamental for the appropriate treatment of patients, and interdisciplinary therapy approach to provide the patient an improved quality of life.

**Key words:** Myelomeningocele, Chiari malformation, functional level, neurologic complications.

## INTRODUCCIÓN

El mielomeningocele (MMC) representa la forma más grave de los disrafismos de la columna vertebral.

El MMC es una afección congénita, caracterizada por una malformación precoz en el desarrollo embrionario de la columna vertebral, médula espinal, raíces y meninges, donde las meninges y las estructuras nerviosas están comunicadas con el exterior, a través de un defecto óseo en la columna vertebral<sup>1</sup>.

Anualmente nacen en el mundo 500.000 niños con algún tipo de defecto del tubo neural (DTN). Es la segunda causa de defectos congé-

nitos, luego de las cardiopatías congénitas. La Argentina, si bien carece de estadísticas precisas, tendría una incidencia estimada alrededor de 1/1000 a 1/1200 recién nacidos, lo que la ubicaría en una posición intermedia con respecto a otros países con mayor frecuencia como hindúes y egipcios<sup>2</sup>.

La causa del mielomeningocele se desconoce, pero como en todos los defectos de cierre del tubo neural existe una predisposición genética. Existe una alta incidencia de hidrocefalia y malformación de Chiari en estos pacientes.

Los objetivos de este trabajo son describir las características epidemiológicas de la población

con MMC, relacionar las complicaciones neurológicas a las que puede asociarse y además establecer, si existe, una relación con el nivel funcional.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se recopilaron los datos de las historias clínicas a través de formularios de preguntas cerradas, se excluyeron las historias clínicas con registros incompletos.

Se incorporaron 45 pacientes que asisten al Hospital de Niños «Victor J. Vilela» atendidos por el grupo de MMC, pero se excluyeron dos por registros incompletos. Por lo tanto se incluyeron 43 pacientes atendidos en Hospital de día en la ciudad de Rosario, con diagnóstico de MMC.

El grupo de MMC del Hospital de Niños «Victor J. Vilela» está constituido por un conjunto de médicos de distintas especialidades para la atención de pacientes que padecen esta patología (pediatra, fisiatra, neurocirujano, traumatólogo y urólogo).

Para determinar el nivel funcional se utilizó la clasificación del MMC según nivel funcional IREP modificado por CANEO: Grupo 0: lesión a nivel T8 a T12; Grupo 1: lesión a nivel lumbar superior, L1 a L2; Grupo 2: lesión a nivel lumbar medio, L3 a L4; Grupo 3: lesión a nivel lumbar bajo, L5 a S1, y Motor normal: sacro S2 a S4.

## RESULTADOS

De los 43 pacientes 55,8% fueron niños y 44,2%, niñas.

De acuerdo con los niveles óseos medulares del MMC: el 2,32% nivel occipital, 20% torácico (T12: 88% y T12: 12%), 65% lumbar (L1: 7%, L3: 17%, L4: 21% y L5: 55%) y 12,68% sacro (S1).

De acuerdo con el tipo de MMC, 81,39% fue abierto y 18,61% cerrado (de estos últimos el 75% corresponde a niveles lumbares); 95% recibieron cirugía de MMC (14% cerrado) y 5% no (corresponden a MMC cerrado). El tiempo medio de reparación del MMC fue de 28 horas (entre 4 y 48 horas); dos pacientes recibieron la cirugía en un período posterior, uno de ellos a los dos meses y otro a los catorce meses.

El 90,69% presentó hidrocefalia, y el 87% fueron valvulados, a todos se le realizó derivación ventriculo-peritoneal; 8% debió ser revalvulado. La cirugía se realizó, en promedio, a los 21 días de vida (tres pacientes la recibieron, uno a los dos meses y dos a los dos y siete años). De los pacientes con hidrocefalia, el 71% se asoció a malformación de Chiari. De los pacientes con hidrocefalia el 64% tenía nivel lumbar, alcanzando a 87% cuando se trataba de nivel toraco-lumbar.

Del total de nuestra población, el 65,11% evidenció malformación de Chiari tipo II en los estudios imagenológicos, 25,89% no presentó dicha malformación y 9% no fue estudiado. Todos los pacientes con malformación de Chiari presentaron hidrocefalia. De los pacientes con Chiari II, 64% correspondieron al nivel lumbar (55% L5), 25% nivel torácico (85% T12) y 11% nivel S1. Solo el 10% de los pacientes con malformación de Chiari recibieron cirugía, por presentar síntomas asociados.

El 55% de los pacientes presentaron médula anclada (58% nivel medular lumbar, 25% torácico y 17% nivel sacro). El 12,5% recibió cirugía para médula anclada. El 71% de los pacientes con malformación de Chiari también presentaron médula anclada.

De acuerdo con la clasificación de CANEO, Nivel 0: 23,35% (70% asociado a Chiari y 60% con médula anclada), Nivel 1: 4%, Nivel 2: 25% (72% asociado a Chiari y 36% médula anclada) y Nivel 3: 47,65% (68% con Chiari y 52% médula anclada).

Otras complicaciones neurológicas detectadas fueron: 7% siringomielia, 2% hidromielia y hemangioma.

Se detectó que el 7% de los pacientes tenían antecedentes familiares de MMC (todos primos de los padres), 2% antecedente de aborto espontáneo de causa desconocida.

## DISCUSIÓN

El MMC es un defecto congénito de la médula, de localización dorsolumbar o lumbar en más del 50% de los casos, lumbosacro en el 25% y cervical o dorsal en solo el 10%<sup>3</sup>. Datos consistentes con nuestro estudio.

Es más frecuente en mujeres<sup>4,5</sup>, pero en nuestro caso los grupos fueron similares con una pequeña tendencia mayor en varones.

El MMC cerrado acontece en al menos un 5% de la población<sup>6</sup>, cifras superiores en nuestra serie, alcanzando un 18%.

La malformación de Chiari II también puede dar como resultado el bloqueo del líquido cefalorraquídeo, causando hidrocefalia. La acumulación de líquido coloca presión perjudicial sobre el cerebro. La hidrocefalia comúnmente se trata implantando quirúrgicamente una derivación<sup>7</sup>; en nuestro caso la derivación ventrículo-peritoneal fue la realizada en todos los pacientes. Sin embargo, en nuestro estudio podemos observar que no todos los pacientes con hidrocefalia presentan malformación de Chiari, pero todos los pacientes con malformación de Chiari sí presentan hidrocefalia.

El 62,5% de los MMC cerrados presentan hidrocefalia, pero en la literatura la hidrocefalia en MMC cerrado se asocia solo al 10%. El 62% de nuestra serie presentó Chiari (sin embargo, este valor no es extrapolable debido al bajo número de pacientes con MMC cerrado de nuestra serie).

De acuerdo con la bibliografía, la hidrocefalia se halla en el 90% de las lesiones toracolumbares, en el 75% de las lesiones lumbosacras y el 50% o menos de las lesiones del área sacra<sup>8</sup>.

Según la bibliografía, el síndrome de la médula anclada, en el que el cono medular está fijado por debajo de L1-L2, se objetiva en el 10% de los casos tras la intervención quirúrgica del mielomeningocele, requiriendo en ocasiones una nueva intervención<sup>9</sup>. Es de un 55% en nuestra serie, pero detectada por estudios imagenológicos, años después de la cirugía de MMC.

La cavitación está llena de LCR proveniente del IV ventrículo en las siringomielias comunicantes, cuya asociación con una malformación de Chiari es la regla<sup>10</sup>. Todos los casos de siringomielia se asociaron a malformación de Chiari, en nuestra serie.

En los pacientes con médula anclada, más de la mitad presentaban un nivel medular lumbar, consistente con lo hallado en la literatura.

Si bien la literatura describe una asociación entre la presencia de malformación de Chiari II y médula anclada, no se establece un porcentaje exacto, pues en nuestra serie hallamos que el 71% de los pacientes con malformación de Chiari también presentaron médula anclada, lo que nos lleva a la pregunta: ¿están íntimamente relacionadas, fisiopatológicamente, ambas entidades?.

Muchos factores afectan el resultado de un embarazo, que puede llevar a MMC, incluso la genética, los factores ambientales y ciertas enfermedades y medicaciones. Entre dichos factores se encuentran antecedentes familiares de espina bífida en otros parientes, incluso lejanos, tales como hermanos, padres, tíos, abuelos, primos, etc<sup>11</sup>. En nuestra serie, para el 7% de los pacientes que presentaban antecedentes familiares de , todos eran primos de los padres.

EL MMC es una entidad compleja, que se asocia a muchas complicaciones neurológicas, como la malformación de Chiari, médula anclada, hidrocefalia, siringomielia, etc. Muchas de ellas podemos relacionarlas fisiopatológicamente pero quedan dudas de la relación entre otras.

No hemos podido establecer una relación entre el nivel funcional del MMC (CANEQ) y las complicaciones neurológicas, ya que la frecuencia de aparición fue similar en todos los niveles.

Existen muchos estudios en curso, sobre la prevención del desarrollo del MMC; además, el Instituto Nacional de Salud Infantil y Desarrollo Humano (NICHD, siglas en inglés) está realizando un extenso estudio de cinco años para determinar si la cirugía fetal para corregir la espina bífida en el útero es más segura y más eficaz que la cirugía tradicional, la cual se hace unos días después del nacimiento. Los investigadores esperan que este estudio, llamado *Estudio del manejo del mielomeningocele*, establezca mejor cuál procedimiento, prenatal o posnatal, es mejor para el bebé<sup>7</sup>.

Aunque los individuos con MMC enfrentan muchos retos al crecer –ya sean sociales, físicos o académicos–, la persona con MMC es, primordialmente y ante todo, una persona con deseos, gustos, talentos, frustraciones y preocupaciones similares a los de todas las personas. Durante su desarrollo, ellos experimentarán las mismas situaciones que experimentan todas las personas, desde decir «¡NO!» en los años de la niñez, volviéndose una persona más independiente y sociable en los años de la adolescencia, hasta llegar a pensar acerca de relaciones de pareja y del tipo de trabajo que tendrá en los años de la vida adulta<sup>12</sup>.

Tenemos la suerte de vivir en una época en que se están dando cambios positivos y en la que existen oportunidades para las personas con discapacidades. Las expectativas están cambiando positivamente, incluyendo incorporar a personas con discapacidades en todos los aspectos de la vida comunitaria<sup>13</sup>.

El conocimiento de las características poblacionales del MMC de cada región es fundamental para el correcto abordaje del paciente, y el planteo de la terapia interdisciplinaria, para proveer al paciente una mejor calidad de vida.

## AGRADECIMIENTOS

A la traductora Beatriz Di Giusto, por su colaboración en las traducciones. Al Dr. Juan Carlos Arango Lasprilla por el apoyo incondicional y sus maravillosos aportes.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rotter K, Solís F, González M. Costos de atención en pacientes con mielomeningocele en los Institutos de Rehabilitación Infantil Teletón. *Rev Chil Pediatr* 2007; 78(1):35-42.
2. Goldschmidt EL, Tello AM. Prevención de los defectos del cierre del tubo neural. *Revista del Hospital de niños de Buenos Aires*. 2000;42:238-244.
3. Aicardi J. *Diseases of the nervous system in childhood*. 2nd Edition. Cambridge: Mac Keith Press, 1998.
4. Bear MF, Connors BW, Paradiso MA. Estructura del sistema nervioso. En *Neurociencia explorando el cerebro*. Barcelona: Masson, 1998.
5. Aristizábal A. Mielomeningocele y osteomielitis. Reporte de un caso. *CIMEL* 2006;11(2):94-99.
6. Fejerman FA. *Neurología pediátrica*. 2.ª Ed. Buenos Aires: Panamericana, 1997.
7. Office of Communications and Public Liaison National Institute of Neurological Disorders and Stroke National Institutes of Health Bethesda, MD 20892. Disponible en: [http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/malformaciones\\_de\\_chiari.htm](http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/malformaciones_de_chiari.htm)

8. Dias M, Mc Lone D. *Hydrocephalus in the child with dysraphism*. Neurosurgical Clinics of North America 4: pp 715-726. Nueva York.
9. Swaiman KF. *Pediatric neurology*. Second Edition. St. Louis, Missouri: Mosby-Year Book, Inc.; 1994.
10. Nickel RE and Magenis RE. Neural tube defects and deletions of 22q11. *Am J Med Genet* 1996;66:25-27.
11. *La genética y la espina bífida* Ed. por Elizabeth C. Melvin, MS, CGC, Asesora genética certificada del Centro Médico de la Universidad Duke, Centro de Genética Humana.
12. *Children with Spina Bifida. A Parent's Guide*. Marlene Lutkenhoff, editor. 1999.
13. Bethesda, MD. *Woodbine House. Living Your Own Life: A Handbook for Teenagers by Young People and Adults with Chronic Illness or Disabilities*. Minneapolis, MN. PACER Center, Inc.