

MESA REDONDA

Miércoles 11 de diciembre



Ocupan la Mesa los Dres. Folco Rosa, Román Arana Iñiguez, Cesalino Silveira, Santiago Gorostiague y Anibal Sanjinés Bros

TEMA:

TRATAMIENTO DE LA ESPINA BIFIDA

COORDINADOR:

Dr. FOLCO ROSA

- a) *Bases anatómicas para el estudio de la espina bifida.* PONENTES: Dres. Alberto L. Matteo y Tomislav Kvasina.
- b) *Tratamiento quirúrgico de la espina bifida.* PONENTE: doctor Juan R. Curbelo Urroz.
- c) *Tratamiento neuroquirúrgico de la espina bifida y síndromes asociados.* PONENTES: Dres. A. García Guelfi y María T. Sande de García Guelfi.
- d) *Aspectos urológicos en el tratamiento de la espina bifida.* PONENTE: Dr. Frank A. Hughes.
- e) *Problemas ortopédicos en el tratamiento de la espina bifida.* PONENTE: Dr. Ricardo J. Caritat.
- f) *Evolución alejada de los enfermos operados de espina bifida.* PONENTE: Dr. M. E. Uteda.



Dejamos constancia que los trabajos de los Dres. Caritat y Uteda no fueron entregados en Secretaría, por lo cual no se publican.

BASES ANATOMICAS PARA EL ESTUDIO DE LA ESPINA BIFIDA

Dres. ALBERTO L. MATTEO y TOMISLAV KVASINA

La espina bífida es una malformación congénita caracterizada por una dehiscencia de los arcos vertebrales (espina bífida posterior) o de los cuerpos vertebrales (espina bífida anterior), a través de la cual puede exteriorizarse (espina bífida aparente) o no (espina bífida oculta), una procidencia quística en cuya constitución intervienen aislada o conjuntamente la médula espinal, raíces nerviosas y las envolturas meníngeas.

Se observa una vez cada mil partos, pudiendo afectar cualquier sector del raquis.

La embriología de la médula espinal y de la columna vertebral permite comprender distintos aspectos de esta anomalía.

La médula espinal está representada en sus primeras etapas por un espesamiento del ectodermo, situado en la línea media y dorsal del embrión, conocido como placa neural o neurectoblasto; posteriormente, por depresión de su parte media y aumento de espesor de sus bordes laterales, la placa se transforma en surco neural. Finalmente, la reunión de dichos bordes conduce a la formación del tubo neural, que se separa del ectodermo por interposición del mesénquima entre ambas estructuras. De esta manera se constituye el canal central de la médula, alrededor del cual se diferencian las sustancias gris y blanca. Es necesario recordar que el cierre del tubo neural comienza a nivel de la parte superior de la médula y progresa en sentido caudal, completándose este proceso entre la tercera y cuarta semana de la vida fetal. Este hecho nos explica la génesis precoz de la malformación medular y su particular frecuencia en los sectores lumbosacros.

La médula espinal ocupa durante el primer mes de vida embrionaria la totalidad del canal raquídeo (figura 1 A); se extiende hasta la base del cóccix al final del tercer mes. Después del cuarto mes, el crecimiento del raquis se realiza más rápidamente que el de la médula; estando esta última fijada al tronco del encéfalo y en virtud del desplazamiento en sentido caudal que experimentan las vértebras, la médula parece ascender dentro del conducto raquídeo. Así, su extremidad inferior llega al sacro al sexto mes, a la tercera lumbar en el momento del nacimiento, a nivel de la primera lumbar en el individuo adulto.

Esta evolución explica asimismo el trayecto oblicuamente descendente de las raíces nerviosas que originariamente se dirigían horizontalmente a sus respectivos agujeros de conjugación. La posición primitivamente baja de la médula explica su presencia a niveles desusados en algunas formas de espina bífida.

En lo que respecta al desarrollo de las vértebras, recordaremos brevemente su primitiva configuración arqueada a concavidad dorsal, así como la tendencia que presentan los extremos de las apófisis neurales a soldarse en la línea media dorsal después de haber rodeado el tubo nervioso.

Es en el curso del tercer mes de la vida fetal que se produce la soldadura de los arcos; una detención de ese desarrollo originará una hendidura o fisura patológica del raquis, que podrá coincidir con una alteración similar de la médula si el proceso se remonta a las primeras semanas del desarrollo.

Diversos criterios han sido utilizados para clasificar la espina bífida. La clasificación adoptada (fig. 1), siguiendo a Hildebrandt, se basa:

- 1º) En la topografía de la fisura congénita, que puede afectar el cuerpo vertebral (*espina bífida anterior*) o el arco vertebral (*espina bífida posterior*).
- 2º) En la presencia o ausencia de procidencia de las estructuras que ocupan el canal raquídeo (*espina bífida oculta*, *espina bífida aparente*).
- 3º) En la presencia o ausencia de acúmulo liquidiano, lo cual permite establecer dentro de la espina bífida aparente, una distinción entre la *raquisquisis* (parcial o total) por un lado, y el *mielomeningocele*, el *mielocistocele* y el *meningocele* por otro.

ESPINA BIFIDA
— CLASIFICACION —



Fig. 1.

Nuestra comunicación se limitará a reseñar los caracteres anatómicos salientes de las distintas variedades de espina bífida posterior aparente, dejando de lado la espina bífida anterior y la espina bífida oculta.

En la *holorraquisquisis*, generalmente asociada a otras malformaciones (anencefalia, hendiduras vesicales, abdominales, urogenitales) existe una hendidura que abarca la totalidad del raquis, las envolturas meníngeas, la médula, así como también las partes blandas.

En lugar del conducto vertebral, existe un surco o gotera poco profundo (que responde a la cara dorsal de los cuerpos vertebrales), tapizado por la dura y las leptomeninges, limitado lateralmente por dos series de prominencias mamelonadas (que representan los extremos de los arcos rudimentarios). El tegumento, las fascias y los músculos, faltan a nivel de la hendidura que está ocupada por una formación acintada, húmeda y blanda, rojo-grisácea (médula rudimentaria), que puede faltar en algunos casos.

En la *raquisquisis* parcial o *merorraquisquisis*, el defecto, análogo al anteriormente descrito, se encuentra circunscrito a

un sector del conducto vertebral. En el fondo de la hendidura, hay una masa de tejido rojo, aterciopelado, blando (constituida por neuronas, fibras nerviosas, glia y vasos sanguíneos) denominada área médulovasculosa de Recklinghausen, que se continúa periféricamente con un tejido laxo, blanco-azulado, área epitelio-serosa rodeada a su vez por piel.

Si en la variedad anteriormente descrita, se establece un acúmulo de líquido en las meninges, se produce a través de la hendidura vertebral una protrusión quística, designada como *mielocoele* o *mielomeningocele*, entidades fundamentalmente idénticas, ya que las meninges participan de la suerte de la médula.

Es posible distinguir diferentes formas de mielomeningocele, de acuerdo a la localización del acúmulo de líquido o quiste.

Un primer tipo lo constituye el *mielomeningocele subaracnoideo* en el que el quiste está situado entre la piamadre y la aracnoides.

La pared ventral la forman la duramadre y la aracnoides, que después de tapizar la cara dorsal de los cuerpos vertebrales, se confunden lateralmente con el tejido celular subcutáneo. La pared dorsal la constituyen la médula malformada y la piamadre; esta última también se pierde lateralmente en el tejido celular.

En la superficie externa de la cara dorsal del quiste se distinguen, pues, los siguientes sectores:

- a) En su parte más elevada, una masa blanda, rojiza o rojo-grisácea, de contorno neto, *zona médulovasculosa*, que representa una porción de médula hendida, desplegada y prolapsada, tapizada ventralmente por la piamadre.
- b) Inmediatamente por fuera, la *zona epitelio-serosa*, brillante, a veces traslúcida, blanco-azulada, formada por la piamadre prolapsada, tapizada frecuentemente por una delgada capa epitelial.
- c) Rodeando a la anterior, se encuentra la *zona dérmica*, constituida por piel engrosada, pigmentada, angiomatosa, cubierta a veces por pelos.

En el área médulovasculosa se pueden observar los orificios de desembocadura del canal endimario, denominados *polus*

cranealis y polus caudalis; de su cara anterior, emergen las raíces raquídeas, anteriores y posteriores, que atraviesan libremente la cavidad quística para dirigirse hacia sus respectivos agujeros de conjugación. La médula espinal se fija en la cara profunda de la parte superior del área médulovascular.

En aquellos casos en que la presión no es muy pronunciada, puede faltar la zona epitelioserosa, distinguiéndose solamente dos sectores: el área dérmica y el área médulovascular. Es ésta la variedad designada por algunos autores como *mielocele*, si bien la piamadre está igualmente prolapsada, pero sin llegar a constituir una zona especial.

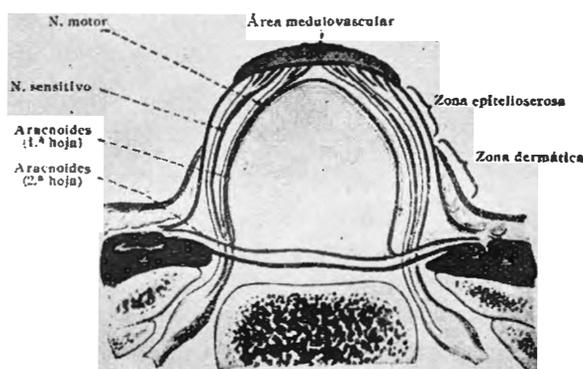


Fig. 2.

Una segunda variedad de mielomeningocele es la intraracnoidea (fig. 2), en la cual el quiste está situado entre las dos hojas de la aracnoides. En esta forma, la hoja interna de la aracnoides está prolapsada al mismo tiempo que la piamadre; la hoja externa, unida a la duramadre, recubre la cara dorsal de los cuerpos vertebrales, formando el revestimiento ventral del quiste. Se da como característica de esta variedad, el hecho de que los nervios discurren entre la piamadre y la hoja interna de la aracnoides, en el espesor de las paredes del quiste y no libremente dentro de la cavidad como en el mielomeningocele subaracnoideo.

Una tercera variedad ha sido individualizada por De Quervain. En ella, la médula espinal ha terminado su desarrollo, no existiendo, pues, hendidura medular; se observa de todas mane-

ras, un área médulovascular constituida por la cara dorsal de la médula, tapizada por una piamadre defectuosa. Fácil es comprender que en esta variedad, estando cerrado el canal endimario, no se observan polos cranealis ni caudalis.

Una última variedad es el *mielomeningocele terminal*: la médula con sus cubiertas pasa a integrar las paredes del saco quístico; el conducto endimario se abre como polos cranealis en la línea media, en la parte más alta del tumor. El área médulovascular está formada por el cono terminal, abierto a la manera de una flor. El filum terminale y las raíces de la cauda equina forman asas en las paredes del saco antes de reintegrarse al canal raquídeo para alcanzar sus orificios de salida.

Los *mielocistocelos* (*hidromielocelos* o *siringomielocelos*) constituyen otro gran grupo de espinas bífidas; en estos casos el quiste es intramedular. La piel y el tejido celular están intactos mientras que la duramadre y los arcos vertebrales se encuentran divididos como en el caso de los mielomeningocelos. Debido a la acumulación de líquido del canal endimario, la porción dorsal de la médula procede a través de la hendidura vertebral pudiendo convertirse por distensión en una lámina nerviosa muy delgada. Nunca se observan raíces nerviosas dentro del quiste, hecho fácil de comprender teniendo en cuenta la topografía del acúmulo liquidiano. La pared dorsal del quiste está formada por la piel, el tejido celular subcutáneo, la aracnoides, la piamadre y la mitad dorsal de la médula; la pared ventral está constituida por la mitad ventral de la médula, la piamadre, la aracnoides y la duramadre que recubre los cuerpos vertebrales.

Las raíces anteriores emergen de la cara ventral del quiste medular mientras que las posteriores nacen de su cara posterior; como ya se ha dicho, las raíces nerviosas nunca ocupan el interior del quiste y tan sólo las posteriores efectúan un trayecto intramural. La participación leptomenígea en la malformación explica la denominación de *mielocistomeningocele* (fig. 3).

Si además de la cavidad hidromiélica existe también líquido entre aracnoides y piamadre, la variedad resultante se denomina *mielcmeningocistoccele*; ambos quistes pasan a través del defecto vertebral, mientras que los nervios emergen de la base del tumor, a diferencia de lo que sucedía en la variedad anterior.

Puede suceder que el líquido céfalo-raquídeo se acumule por delante de la médula, ya sea entre aracnoides y piamadre o entre ambas hojas aracnoideas, rechazando hacia atrás la médula distendida por la colección intramedular. En estos casos se habla de *mielomeningocistocele dorsoventral*.

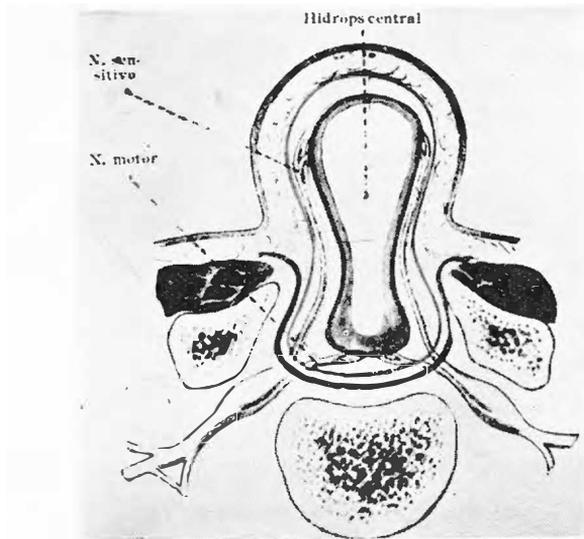


Fig. 3.

Los *meningoceles* constituyen las formas más simples de espina bífida; en estos casos el saco quístico está constituido por las envolturas meníngeas, recubiertas por los planos superficiales. Las distintas variedades de meningoceles se distinguen entre sí por la topografía variable del acúmulo de líquido céfalo-raquídeo, así como también por la presencia o ausencia de duramadre. Cuando el quiste se encuentra en el espacio subdural y la duramadre está cerrada, el *meningocele es subdural*; si la duramadre está herida (ya sea por defecto congénito o por atrofia por distensión) el *meningocele es subcutáneo*.

Los meningoceles más frecuentes son los *subaracnoideos*: en los que el quiste ocupa el espacio del mismo nombre (la duramadre puede o no estar presente) (fig. 4).

En todas estas formas de meningocele, ni la médula ni las raíces participan en la malformación; las últimas pueden efectuar dentro de la cavidad quística trayectos en forma de asas

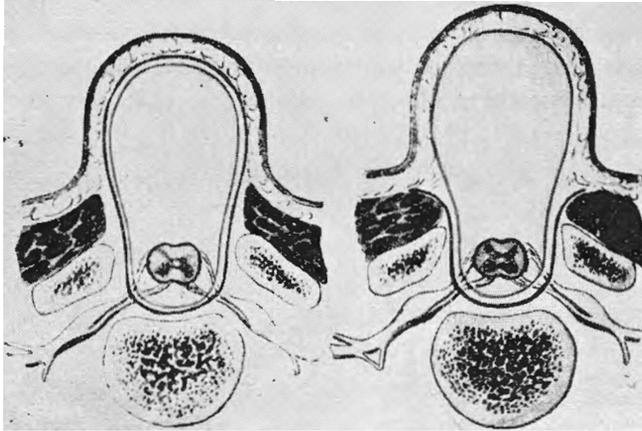


Fig. 4.

antes de reintegrarse al canal raquídeo. Este hecho se observa particularmente en los meningoceles terminales, en los que el saco quístico emerge a través del hiatus sacralis ensanchado.

Es frecuente comprobar la existencia, tanto en las formas ocultas como manifiestas de espina bífida, de tumores o malformaciones tumorales, acompañando la lesión fundamental. Se trata en general de *lipomas*, aunque se han descrito *fibromas*, *miomas*, *teratomas*, *condromas*, *hemangiomas*, *linfangiomas* y *mi-xomas*. Aún se discute si las tres últimas lesiones nombradas pertenecen o no al grupo de los tumores auténticos.

Por último recordaremos la presencia de otras lesiones, a saber: hendiduras abdominales, urogenitales, craneales, pie zambo, luxación congénita de cadera, cifosis, lordosis, escoliosis, etc.

El hallazgo más importante que coexiste con la presencia de la espina bífida es la *hidrocefalia*, condicionada por una malformación asociada: la *malformación de Arnold-Chiari*; ambas lesiones serán analizadas en una comunicación a cargo de los neurocirujanos en el curso de esta reunión.

La lectura de esta comunicación fue acompañada por la proyección de una serie de diapositivas (en colores y blanco y negro) ilustrando los distintos aspectos.

También se exhibió durante el Congreso un conjunto de fotografías, reproducciones y dibujos que constituyen una exposición ordenada del tema.