

TRATAMIENTO NEUROQUIRURGICO DE LA ESPINA BIFIDA Y SINDROMES ASOCIADOS

Dres. A. GARCIA GUELFÍ y M. T. SANDE

La espina bífida aparece en el 1‰ de los nacimientos. La frecuencia con que va asociada a otras anomalías congénitas es impresionante. En más de la mitad de los casos va asociada a varias malformaciones: sacos herniarios, anomalías génitourinarias, malformaciones esqueléticas, luxación de cadera, malformaciones cardíacas, malformaciones cráneoencefálicas (hidrocefalias, Arnold-Chiari, malformación del cerebelo, tronco cerebral, etc.). Estas asociaciones muy frecuentemente son desconocidas porque no se hace un estudio exhaustivo del enfermo.

Para comprender mejor el problema de la espina bífida vamos a hacer un breve resumen embriológico. En el embrión, en el período de las primeras segmentaciones aparece en la parte media dorsal la placa neural. Esta experimenta una depresión en la parte media formándose así el surco neural. Este surco se transforma más tarde en el tubo neural.

Al fin de la tercera semana este cierre que ha comenzado a nivel de la unión del bulbo con la médula se ha completado. Quedan dos neuroporos, el anterior que se cree que estaría a nivel del receso supraóptico del tercer ventrículo y el posterior lumbosacro. El posterior es el que se cierra último, más o menos en la cuarta semana.

Durante la formación del tubo neural se desarrolla simultáneamente las formaciones mesoblásticas que van a dar origen al hueso, cartílago, tejido conectivo, vasos sanguíneos y meninges que van a rodear al eje neural.

Por causas que aún nos son desconocidas se pueden producir defectos en el cierre del canal espinal dando lugar a la aparición de la espina bífida.

De las múltiples teorías que han tratado de explicar estas malformaciones vamos a extraer la más reciente.

Barry, Patten y Stewar en el estudio de embriones de 140 milímetros, encontraron que la causa de la espina bífida podría ser un excesivo crecimiento medular que impediría el cierre de los arcos posteriores. En general esto va acompañado de un crecimiento también anómalo del cerebro, dando lugar a la constitución de la malformación de Arnold-Chiari. Esta malformación se caracteriza por un exagerado desarrollo de las amígdalas cerebelosas y del bulbo, que descienden a través del orificio occipital. Estaría condicionado de acuerdo a Patten por un aumento de volumen de la masa encefálica contenida en una caja craneana poco extensible y no como se pensó antes, por un anclaje lumbosacro de la médula. Como se comprende esta teoría no explicaría los otros tipos de malformaciones que acompañan a la espina bífida. Pero no deja de ser interesante para la explicación de la asociación mielomeningocele y Arnold-Chiari.

La espina bífida es una formación que ya está constituida en las primeras semanas de la vida intrauterina.

ANATOMIA PATOLOGICA

Trataremos aquí aquellas malformaciones que son pasibles de tratamiento quirúrgico.

1^o) *Espina bífida oculta*.— Es el grado menor de la malformación. Se caracteriza por un defecto del arco vertebral posterior sin protrusión del contenido espinal. Es tal vez la más común de las malformaciones congénitas. El 25 % de los niños aparentemente normales presentan espinas bífidas ocultas, sin manifestaciones clínicas.

Se puede encontrar asociada a alteraciones de la piel y tejido celular de la región, pelos, angiomas, lipomas, tractos fibrosos que a veces tienen continuación intrarraquídea y aun subdural.

2º) *Meningocele*.— Además de la malformación ósea vertebral existe una alteración de las envolturas raquídeas medulares duramadre y aracnoides. Estas forman un saco cuyas paredes están formadas por la piel normal o muy afinada por duramadre y aracnoides. Los elementos nerviosos en general no ocupan el saco (especialmente en los meningoceles cervicales y dorsales), aun cuando las raíces nerviosas pueden adherir a la pared del mismo.

3º) *Mielomeningocele*.— Es la forma más grave de espina bífida. Participan no sólo vértebras y envolturas sino también la médula espinal o las raíces entran en la formación del saco. La pared está formada en la parte central por la placa medular o área médulovasculosa como la denominó Recklinghausen, rodeada por la zona epitelioserosa y ésta por una zona de piel muy modificada. No existe duramadre y a veces tampoco aracnoides salvo en la base del saco.

4º) *Siringomielocele*.— Afortunadamente este tipo de espina bífida es rarísimo. En él el canal epidural medular está enormemente distendido y forma junto con los nervios estirados y aplanados, el plano más interno del saco.

Como manifestaciones neurológicas asociadas a la espina bífida suelen encontrarse: hidrocefalias, alteraciones del tronco encefálico, malformaciones del cerebelo y tienda del cerebelo, disrafismos posteriores y cráneolacunia.

El síndrome más comúnmente asociado a la espina bífida, especialmente al mielomeningocele, es la hidrocefalia.

La hidrocefalia generalmente es debida a la coexistencia de la malformación de Arnold-Chiari.

Otras veces es producida por estenosis del acueducto de Silvio, atresia del foramen de Lushka y Magendie, agenesia de cisternas basales, persistencia del cavum septum pelucidum o quinto ventrículo, etc.

La malformación de Arnold-Chiari consiste en un desplazamiento hacia abajo de las amígdalas cerebelosas muy desarrolladas a través del orificio occipital. Elongación y descenso del bulbo raquídeo y del cuarto ventrículo, obliteración parcial o total

de la cisterna magna y adherencia de todos estos elementos a la duramadre. Ascenso de la porción medular cervical superior con el típico recorrido ascendente de las raíces cervicales superiores, y finalmente un acodamiento del bulbo sobre la médula. En los casos más avanzados de Arnold-Chiari el acueducto y a veces los forámenes de Lushka y Magendie están obliterados, dando lugar a una hidrocefalia interna. Si el foramen de Magendie queda por debajo del atlas, es decir raquídeo, el líquido céfalorraquídeo no pasa a la superficie subaracnoidea cerebral para reabsorberse.

En los casos extremos se han producido desplazamientos que obliteran la cisterna ambiens, pontina, etc., impidiendo la circulación normal del líquido céfalorraquídeo: es el denominado bloqueo tentorial.

El déficit de reabsorción de líquido céfalorraquídeo crea hipertensión encefálica y espinal. De allí la tensión a nivel de la espina bífida. Asociado al Arnold-Chiari es posible ver la microgiria y la cráneolacunia, que ensombrece el pronóstico de dicha malformación.

SINTOMATOLOGIA CLINICA

1º) *Espina bífida oculta*.—Frecuentemente la espina bífida oculta es un hallazgo radiológico sin manifestación clínica. La presencia en la zona lumbosacra de: a) un crecimiento anormal de pelos en la línea media extendiéndose lateralmente; b) angiomias cutáneos con la misma distribución; c) lipomas bajo la forma de pequeños nódulos o masas extendidas; d) fosetas o depresiones en la línea media con fijación de la piel a los planos profundos; e) trayectos fistulosos señalan la presencia de una espina bífida oculta.

Tiene importancia en estos casos las pesquisas de: 1) trastornos músculoesqueléticos y 2) disturbios esfinterianos.

Entre los primeros encontramos: debilidad muscular, dolores, alteraciones en la marcha, atrofia de los músculos de la pierna, escoliosis, acompañadas o no de pie varus, valgo y cavus. El examen neurológico muestra alteraciones de los reflejos ósteotendinosos, trastornos de la sensibilidad y trastornos tróficos.

Trastornos esfinterianos: la atonía del esfínter anal puede ser encontrada por el tacto rectal y la insuficiencia del esfínter vesical por la compresión de la región hipogástrica.

La semiología se completa con el examen radiológico simple y contrastado y la mielografía nos puede poner de manifiesto defectos de relleno causados por lipomas, quistes dermoides, meningoceles intraespinales o cuerdas fibrosas.

2^o) · *Meningo y mielomeningocele*.— Son evidentemente las malformaciones que tienen más importancia dentro de las lesiones médulorraquídeas congénitas. Importa el estudio neurológico cuidadoso del niño para tener un diagnóstico preciso. Semiológicamente el meningocele se caracteriza por una gruesa tumoración fluctuante o tensa. El recubrimiento cutáneo puede ser completo o estar interrumpido por una zona transparente formada por alguna de las envolturas meníngeas. Puede localizarse a cualquier altura del raquis pero predomina en la región lumbosacra. El estudio por transiluminación del saco permite pesquisar la existencia de elementos nerviosos en su interior. Cuando a la ausencia de esto se agrega la ausencia de manifestaciones neurológicas, se hace el diagnóstico de meningocele puro.

El estudio clínico debe ser completado con radiografías simples y contrastadas. En la región sacrococcígea el examen debe ser más riguroso, para evitar confundir un meningocele con un teratoma. Por último debemos recordar que en la cara dorsal de un meningocele puede haber un grueso lipoma.

El mielomeningocele está caracterizado por una tumoración a veces no muy prominente con una zona central rojiza muy vascular, en cuya extremidad superior puede existir un pequeño poro por el que sale líquido céfalorraquídeo. Rodeando esta área vascular hay una porción translúcida en inminencia de rotura por su extrema delgadez. Rodea a esta segunda zona una capa dérmica con abundantes vasos neoformados y piel muy modificada. El examen clínico debe dirigirse: 1^o) a las extremidades inferiores y los esfínteres; 2^o) a poner en evidencia la existencia de una hidrocefalia y 3^o) a buscar otras anomalías congénitas.

El examen neurológico en el recién nacido es de extrema dificultad. Puede haber una paraplejía absoluta y flácida; es la manifestación más grave de mielomeningocele. Ausencia total de reflejos en los miembros inferiores y abolición de la sensibi-

lidad. El nivel y extensión de esta última es muy difícil de precisar. Esta parálisis flácida va acompañada de otras deformaciones de los miembros, en especial en su extremo distal.

No siempre las manifestaciones son tan intensas; dependiendo ello de la toma mayor o menor de las raíces de la cola de caballo. El esfínter anal en el caso de atonía completa en que el dedo explorador penetra sin resistencia alguna, se acompaña de ausencia de reflejo cutáneo perianal. La pérdida constante de orina acentuada por la compresión manual suprapública pone de manifiesto la lesión del esfínter vesical.

Cuando las lesiones esfinterianas son la única manifestación de este tipo de espina bífida el pronóstico es menos severo ya que el niño podrá ser educado ulteriormente.

La hidrocefalia puede ser evidente en el momento del nacimiento o aparecer en los primeros meses de vida espontáneamente o después de la operación de la malformación raquídea. La presencia de piel afinada, estirada, con circulación colateral evidente, la tensión de la fontanela, separación de suturas craneanas y el pot felée ponen de manifiesto la presencia de una asociación que agrava indiscutiblemente el pronóstico de la espina bífida.

La hidrocefalia debe ser estudiada como una entidad aparte y con un criterio evolutivo.

- 1) Las medidas seriadas de la circunferencia craneana y su relación con la torácica.
- 2) Diámetros de la fontanela anterior.
- 3) Estudio del líquido céfalorraquídeo por punción lumbar y ventricular.
- 4) Toma simultánea de presiones lumbar y ventricular.
- 5) Introducción de sustancias colorantes para investigar la circulación del líquido céfalorraquídeo y su comunicación con los espacios subaracnoideos espinales y corticales.

El estudio radiológico debe ser simple y contrastado; en el contrastado, primero ventriculografía y luego neumoencefalografía.

Por estos exámenes se pueden poner de manifiesto las malformaciones endocraneanas más frecuentemente asociadas a la

espina bífida (Arnold-Chiari, estenosis del acueducto, bloqueo de cisternas basales, bloqueo tentorial, persistencia de cavum septum, agenesia de cuerpo calloso, malformación de Dandy-Walker por imperforación u obstrucción de Lushka y Magendie, y en general todos los disrafismos posteriores).

CONDUCTA QUIRURGICA EN LA ESPINA BIFIDA OCULTA

Si los signos neurológicos se han puesto de manifiesto en el nacimiento, caso poco común, es poco lo que se puede obtener por el tratamiento quirúrgico, especialmente en los casos graves.

Si los síntomas por el contrario se van agravando lentamente, es necesario ir a la exploración quirúrgica, porque esa agravación indica que hay una masa que crece y comprime.

El caso más común es un paciente que al entrar a la adolescencia comienza con algunos de los trastornos descritos; esto debe hacernos pensar en la posibilidad de espina bífida oculta y la exploración quirúrgica está indicada. Esta debe ser orientada en el sentido de liberar sin dañar, ya que una operación que se proponga restituir *at integrum* con toda seguridad, ocasionará más daños que beneficios.

TRATAMIENTO NEUROQUIRURGICO DEL MENINGOCELE, MIELOMENINGOCELE E HIDROCEFALIA

Vamos a reproducir textualmente la opinión de Ingraham y Matson, neurocirujanos que exponen su experiencia de más de 1.000 casos hasta el año 1954. Ellos dicen: "Tal vez el aspecto más discutido del tratamiento de los meningoceles y mielomeningocele es la determinación de las indicaciones para la reparación quirúrgica y el momento oportuno en que ésta sería realizada. Hay unas pocas reglas claras que deben ser enunciadas y cada paciente debe ser valorado individualmente. Los varios factores que entran en la decisión quirúrgica incluyen: edad, condición general del paciente, tamaño del saco y particularmente el ancho de su base de implantación, condiciones de la piel que rodea la lesión, presencia o inminencia de ulceración o franca pérdida de líquido

céfalorraquídeo, frecuencia de hidrocefalia, detenida o progresiva, estado neurológico de las extremidades inferiores y esfínteres, coexistencia de otras anomalías, condiciones generales del paciente o aun los problemas domésticos o económicos de la familia”.

Creemos sin tener la enorme experiencia de los autores citados que el niño debe ser perfectamente estudiado antes de ser intervenido.

La intervención quirúrgica la realizamos precozmente en el período postnatal cuando: 1^o) no hay hidrocefalia; 2^o) no hay déficit neurológico evidente; 3^o) cuando el saco está roto o hay inminencia de rotura; 4^o) cuando no hay hidrocefalia, no hay paraplejía y se trata de un mielomeningocele.

Diferimos la operación para permitir un mejor estudio: 1^o) cuando se trata de un meningocele sin alteración del saco; 2^o) cuando hay hidrocefalia; 3^o) cuando hay déficit neurológico; 4^o) cuando la piel que rodea el saco es muy débil y la base muy ancha, sabiendo que una espera prudencial mejora las condiciones plásticas. Se comprende que el niño en estas condiciones debe quedar internado en un medio hospitalario donde las condiciones de asepsia y cuidados generales sean rigurosísimas.

No indicamos la intervención: 1^o) cuando las condiciones neurológicas, paraplejía absoluta o incontinencia de esfínteres asociada a hidrocefalia y otras malformaciones congénitas hace que el futuro del niño represente lo que Elsberg dice: “La vida que no tiene valor vivirla”. Se intentará solamente la intervención cuando una vez explicada a los padres la situación del niño, éstos exigen que se opere; y 2^o) cuando se trata de un mielomeningocele infectado con pérdida de líquido céfalorraquídeo asociado a hidrocefalia.

No operamos porque consideramos que un tejido nervioso que no se ha desarrollado o que está profundamente alterado es incapaz de desarrollarse ulteriormente y mejorar las condiciones de vida. De cualquier manera estos niños no deben ser abandonados a su suerte y por el contrario debemos ofrecerles el máximo de cuidado en un lugar apropiado para que en el caso remoto de que sus condiciones generales y sobre todo psíquicas alcancen un cierto nivel, hacerle la terapéutica necesaria, ortopédica y de rehabilitación para que se valga por sí mismo.

INDICACION QUIRURGICA EN LA HIDROCEFALIA

La indicación del tratamiento de la hidrocefalia debe primar sobre la de la espina bífida porque ésta (meningocele, mielomeningocele) es una lesión constituida y estabilizada; la hidrocefalia es en general una alteración progresiva y deteriorante del cerebro.

Por lo tanto una vez establecido el diagnóstico de hidrocefalia progresiva y realizado el estudio radiológico, debe ser propuesta inmediatamente la terapéutica de esta lesión. No se debe diferir el tratamiento quirúrgico por ningún motivo una vez establecido.

Las contraindicaciones a la intervención quirúrgica son: 1^o) el grado avanzado de hidrocefalia, de deterioración mental y física (idiotia, ceguera, etc.); 2^o) cuando la intervención significa un riesgo extremo.

No nos vamos a referir a las técnicas quirúrgicas propiamente dichas.

El principio fundamental de las mismas consiste en ser lo menos agresivo posible. En la espina bífida la plastia sin manipulaciones exageradas de las raíces, en los casos de hidrocefalia por malformación de Arnold-Chiari, liberación de las estructuras nerviosas previa decompresiva amplia de la fosa posterior evitando los debridamientos excesivos. Cuando éste no fuese suficiente, establecer derivaciones para evitar el progreso de la hidrocefalia, aliviando o mejorando la hipertensión endocraneana.