

Artículo original

COMPLICACIONES TARDIAS DE LOS MIELOMENINGOCELES

Dr. Julio César Suárez

Unidad de Neurocirugía - Hospital Infantil Municipal de Córdoba - Argentina

RESUMEN

Se presenta una serie de 250 pacientes operados de mielomeningocele en el Hospital Municipal Infantil de Córdoba entre abril de 1971 y marzo de 1992 de los cuales 54, es decir un 21,6% presentaron complicaciones tardías siendo las más frecuentes el síndrome de Arnold-Chiari, la hidromielia y la médula anclada. En todos los casos la resonancia nuclear magnética resultó el método diagnóstico más eficaz. El síndrome de Arnold-Chiari se presentó en 35 casos (14%), principalmente con dificultad en la deglución, estridor laríngeo y crisis de apnea. El tratamiento consistió en revisión o implante valvular en 27 casos y descompresiva occipito-cervical en 8 casos. La hidromielia fue constatada en 12 pacientes (5%), predominando la espasticidad y paresia de miembros inferiores y escoliosis. En todos los casos, el tratamiento de elección fue la revisión o implante valvular. La médula espinal anclada post quirúrgica fue diagnosticada en 7 casos (3%) principalmente por dolor y deformidades ortopédicas progresivas tratándose en todos los casos mediante la liberación quirúrgica de la médula anclada. Se concluye que los pacientes con mielomeningocele deben ser tratados y controlados por un equipo multidisciplinario para detectar precozmente las frecuentes complicaciones tardías.

Palabras clave: hidromielia, médula anclada, mielomeningocele. Síndrome de Arnold-Chiari

ABSTRACT

This paper presents a series of 250 patients with myelomeningocele operated at Hospital Municipal Infantil de Córdoba between April 1971 and March 1992. 54 cases (21.6%) presented late complications; the most frequent were Arnold-Chiari malformation, Hydromyelia and Tethered cord. MRI was the most useful diagnostic procedure in all cases. Arnold-Chiari malformation was diagnosed in 35 cases (14%). The main symptoms were swallowing difficulties, laryngeal stridor and apnea spells. The surgical treatment consisted on shunt revision or insertion in 27 cases and suboccipital decompression in 8 cases. Hydromyelia was present in 12 patients (5%). The usual findings were paresis and spasticity in lower limbs and scoliosis. All cases were treated with shunt revision or insertion. Tethered cord was diagnosed in 7 cases (3%); the main complaints were pain and progressive orthopedic deformities. It was surgically treated in all cases.

The author concludes that myelomeningocele patients must be treated and followed up by a multidisciplinary team for early diagnosis of late complications.

Key words: Arnold-Chiari malformation. Hydromyelia, Meningomyelocele, Tethered cord

INTRODUCCION

Entre las anomalías del desarrollo, las del sistema nervioso ocupan uno de los primeros lugares, especialmente las raquisquisis quísticas, producidas por un defecto en el cierre del tubo neural¹⁹. La incidencia de la espina bífida quística (meningocele, y mielomeningocele), es aproximadamente de 1 por cada 1000 nacimientos vivos¹⁷ pero con marcada variación geográfica^{4, 17, 19}. La etiología de este tipo de disrafia es poligénica y multifactorial, es decir se debe a la acción de factores tanto genéticos como ambientales, entre los que debemos mencionar los físicos, biológicos y químicos^{17, 19, 20}. Con la introducción de los antibióticos, las válvulas derivativas del L.C.R., las técnicas modernas en anestesiología pediátrica, los cuidados neonatales intensivos y el enfoque multidisciplinario en el tratamiento de estas anomalías ha mejorado notablemente la supervivencia de estos pacientes^{5, 12, 19}. Simultáneamente han aparecido complicaciones tardías, tales como escoliosis, espasticidad, cuadriparesia, dificultades deglutorias y respiratorias, etc., causadas por la malformación de Arnold-Chiari, la hidromielia, la médula amarrada postquirúrgica y otros defectos congénitos menos frecuentes^{1, 6, 8, 11, 12, 15, 16, 21}. En esta publicación presentamos nuestra experiencia clínica, neurofisiológica, neurorradiológica y quirúrgica, en el manejo de estas patologías.

MATERIAL Y METODOS

Entre abril de 1971 y marzo de 1992 en la Unidad de Neurocirugía del Hospital Infantil Municipal de Córdoba, se operaron 250 niños con mielomeningoceles de los cuales 54 (21,6%) presentaron complicaciones tardías. Las manifestaciones clínicas de estos pacientes se describen en la Tabla 1. De los 35 enfermos con malformación de Arnold-Chiari 27 (77%), tenían hidrocefalia que fue tratada con derivación ventrículo peritoneal, 15 eran menores de 1 año y 10 tenían más de 2 años de edad. Los procedimientos diagnósticos empleados en esta serie se detallan en la Tabla 2. De los 35 casos de Arnold-Chiari en 5 el diagnóstico se hizo sólo por la clínica. Los tipos de tratamiento quirúrgico utilizados en estos enfermos se mencionan en la Tabla 3. La descompresiva suboccipital sólo se efectuó en 8 pacientes con Arnold-Chiari; en 3 de ellos se practicó laminectomía cervical alta y en los 5 restantes se hizo craneotomía occipital y laminectomía cervical, en 3 niños mayores y en 2 lactantes respectivamente.

**Tabla 1. Manifestaciones clínicas
n=54 casos (21,6%)**

Arnold Chiari: 35 casos (14%)		
Dificultad deglutoria	21	60%
Estridor laríngeo	17	50%
Crisis de apnea	14	40%
Aspiración bronquial	11	30%
Dolor craneooccipital	7	20%
Disminución de la fuerza M.S.	7	20%
Opistótonos	4	10%
Cuadriparesia	4	10%
Escoliosis	2	5%
Hidromielia: 12 casos (5%)		
Espasticidad en m. inferiores	6	50%
Paresia progresiva de m. inferior	6	50%
Paresia de miembros superiores	4	33%
Escoliosis	4	33%
Médula amarrada postquirúrgica: 7 casos (3%)		
Dolor de miembros inferiores	5	71%
Cambio tono muscular m. inferiores	1	14%
Espasticidad en m. inferiores	1	14%

**Tabla 2. Procedimientos diagnósticos
n=49 casos**

Arnold-Chiari: 30 casos	
TC con Metrizamida de raquis	10
IRM de médula	20
Hidromielia: 12 casos	
Mielografía	2
IRM de médula	10
Médula amarrada postquirúrgica: 7 casos	
Potenciales evocados somatosensitivos	2
IRM de médula	7

**Tabla 3. Tratamiento quirúrgico
n= 49 casos**

Arnold-Chiari: 35 casos	
Implante o revisión de válvula	27
Descompresiva craneooccipital	8
Hidromielia: 12 casos	
Implante o revisión de válvula	12
Médula amarrada postquirúrgica: 7 casos	
Liberación medular	7

RESULTADOS

En esta serie fallecieron 2 pacientes, es decir el 3,7% del total de complicaciones tardías. La causa de muerte fue un fallo respiratorio por lesión bulbar secundaria a descompresiva occípito cervical, en dos lactantes con Arnold-Chiari, que representa el 5,7% de los pacientes con este tipo de malformación.

De los 33 pacientes con Arnold-Chiari que viven en 2 la recuperación post quirúrgica fue parcial quedando una leve disminución de la fuerza en miembros superiores en niños mayores tardíamente descomprimidos; los 31 enfermos restantes tuvieron una recuperación total, lo mismo que los pacientes con hidromielia y médula amarrada post quirúrgica.



Fig. 1. IRM que evidencia una hidromielia



Fig. 2. IRM que muestra Arnold-Chiari tipo II



Fig. 3. IRM que muestra médula amarrada secundaria a la plástica del mielomeningocele

DISCUSION

La malformación de Arnold-Chiari está presente en todos los pacientes con mielomeningoceles, pero sólo se manifiesta clínicamente en un limitado número de casos^{12, 14, 16}. La dificultad de deglución, el estridor laríngeo, la crisis de apnea, son síntomas observables exclusivamente en los lactantes, mientras que el dolor craneoccipital, la disminución de fuerza en los miembros superiores, la cuadriparesia, la escoliosis y el opistótono se encuentran en los niños mayores y adolescentes^{8, 14, 16}. Al menor síntoma se debe revisar la derivación del L.C.R., cuando la hubiere, y en la eventualidad de un buen funcionamiento de la misma realizar la descompresión. Con este procedimiento la recuperación es espectacular en los niños lactantes, no así en los niños mayores, en quienes la mejoría es real, pero progresiva^{8, 16}. Diferir la descompresiva significa riesgo de vida en los niños menores y secuelas irreversibles en los mayores y adolescentes⁸. La descompresiva debe limitarse a una laminectomía alta en los lactantes, por tener un agujero magno amplio y por el riesgo de ruptura del seno transversal que en los pacientes con Arnold-Chiari suele estar situado muy bajo, a la altura del agujero occipital. En los niños mayores y adolescentes debe realizarse laminectomía y craneotomía occipital^{8, 16}. Las adherencias aracnoidales las hemos encontrado en los niños mayores, experiencia coincidente con otros autores¹⁶. La revisión valvular fue el único tratamiento en 27 casos, con mejoría espectacular de su sintomatología²¹.

La incidencia de hidromielia en pacientes con mielomeningocele oscila^{1, 11} entre el 50 y 80%. Su expresión clínica se relaciona directamente con el diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia y con el correcto funcionamiento del sistema derivativo del L.C.R.^{6, 12}. La escoliosis y espasticidad progresiva son los dos signos clínicos más importantes de esta entidad^{12, 15}. Los procedimientos diagnósticos más apropiados son la resonancia nuclear magnética, la tomografía computada de raquis con metrizamida y la mielografía^{7, 12, 15}. El tratamiento fundamental consiste en tratar la hidrocefalia o corregir el funcionamiento de la válvula con lo cual se logran mejorías espectaculares^{3, 6, 10, 12, 15}. Si la sintomatología persiste con signos de compresión de tronco cerebral se debe efectuar una descompresiva de la fosa posterior^{12, 15} y en los casos donde no existe compresión de tronco y hay buen funcionamiento valvular se debe realizar una de-

rivación siringopleural¹². Hemos revisado válvulas en pacientes con tomografía computada de cerebro que no evidenciaban aumento del tamaño ventricular pero en quienes la resonancia nuclear magnética de médula, junto con los potenciales evocados y la valoración clínica demostraban deterioro neurológico, con excelentes resultados, experiencia publicada por Mc Lone¹².

La médula amarrada post quirúrgica la hemos observado sólo en 7 casos, es decir en el 3% de nuestra serie; atribuimos esta baja incidencia al empleo de la técnica descrita por Carrea² en 1961 y posteriormente por Mc Lone¹³ en 1980. La fisiopatología de la médula amarrada post quirúrgica es explicada por dos teorías, la isquemia medular crónica²³ y por la compresión medular crónica contra los cuerpos vertebrales¹². Las manifestaciones clínicas más frecuentes son la atrofia muscular, el dolor, las deformidades ortopédicas progresivas, la escoliosis y la disfunción vesical^{9, 12, 18}. El dolor es de tipo radicular en las piernas. El diagnóstico debe hacerse precozmente con la evaluación neurológica minuciosa y con los potenciales evocados somatosensitivos periódicos que evidencian latencias prolongadas¹⁸. La sospecha clínica y neurofisiológica se confirma con la resonancia nuclear magnética de médula. El tratamiento consiste en la exploración microquirúrgica con liberación medular^{12, 22}.

CONCLUSIONES

Los pacientes con mielomeningoceles deben ser tratados y controlados periódicamente por un equipo multidisciplinario. En cada control el examen será minucioso para detectar precozmente las complicaciones tardías. Los procedimientos diagnósticos, tanto neurofisiológicos como neurorradiológicos, deben ser evaluados en el contexto del paciente y el tratamiento dependerá del tipo de lesión, pero el primer paso será la revisión del sistema derivativo del L.C.R.

BIBLIOGRAFIA

1. The Arnold-Chiari and other neuroanatomical malformations associated with spina bifida. **J Pathol Bacteriol** 73: 195, 1957.
2. Carrea R: Lumbosacral Myelomeningocele. **Acta Neurológica Latinoamericana** 7: 132-142, 1961.
3. Conway LW: Hydrodynamic Studies in Syringomyelia. **J Neurosurg** 27: 501-514, 1967.
4. Elwood JH: Major central nervous system malformations notified in Northern Ireland, 1964-1968. **Dev Med Child Neurol** 14: 731, 1972.

5. Gross HR, Cox A, Tatyrek R y colaboradores: Early management and decision making for the treatment of myelomeningocele. **Pediatrics** 72: 450, 1983.
6. Hall PV, Campbell RL, Kalsbeck JE: Meningomyelocele and progressive Hydromielia. **J Neurosurg** 43: 457-463, 1975.
7. Harwood-Bash DC, Fitz CR: Mielography and Syringohydromyelia in infancy and childhood. **Radiology** 113: 661-669, 1974.
8. Hoffman HJ; Hendrick EB, Humphreys RP: Manifestations and Management of Arnold-Chiari Malformation in Patients with Myelomeningocele. **Child's Brain** 1: 255-259, 1975.
9. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: The Tethered spinal cord: Its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. **Child's Brain** 2: 145-155, 1976.
10. Krayenbuhl H, Benini A: A new surgical approach in the treatment of Hydromyelia and Syringomyelia. The embriological basis and the first results. **J R Coll Surg Edinb** 16: 147-161, 1971.
11. Mac Kenzie NG, Emery JL: Deformities of the cervical cord in children with neurospinal dysraphism. **Dev Med Child Neurol** 13: 58, 1971.
12. McLone DG, Naidich TP: Myelomeningocele: Outcome and late complications. *Pediatric Neurosurgery* 2nd Edition. Mc Laurin R, Shut L, Venes JL, Epstein FWB. Sawdus Company Chapter 4, pp 53-70, 1989.
13. McLone DG: Technique for closure of Myelomeningocele. **Child's Brain** 6: 65-73, 1980.
14. Matson DD: Neurosurgery of infancy and childhood. Charles Thomas Publisher. Second Edition. Chapter 3, pp 76-83, 1969.
15. Pack TS, Cail WS, Maggio WM, Mitchell DC: Progressive spasticity and scoliosis in children with myelomeningocele. **J Neurosurg** 62: 367-375, 1985.
16. Park TS, Hooman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: Experience with surgical decompression of the Arnold-Chiari malformation in young infants with Myelomeningocele. **Neurosurgery** 13: 147-152, 1983.
17. Reigel DH: Spina Bifida. *Pediatric Neurosurgery* 2nd Edition. Mc Laurin R, Shut L, Venes JL, Epstein FWB. Sawdus Company, Chapter 3, pp 37, 1989.
18. Reigel DH: Tethered spinal cord. In: Humphreys RP (Ed): *Concepts in Pediatric Neurosurgery*, Vol 4, Basel, S. Kager, pp 142-164, 1983.
19. Suárez JC, Sfaello ZM, Castillo Morales R, Ibañez JR, Echegaray MA, Seppi L, Valle F, Traverso M, Saladino P, Burgos J: Tratamiento integral de los Mielomeningoceles lumbosacros. **Actas del XVIII Congreso Latinoamericano de Neurocirugía** 1: 328-322, 1979.
20. Thomson MW, Rudd NL: The genetics of spinal dysraphism. In Mortley TP (Ed). *Currents controversies in Neurosurgery*. Philadelphia, WB Saunders, 126-146, 1976.
21. Tomita T, McLone DG: Acute respiratory arrest. A complication of malformation of the shunt in children with Myelomeningocele and Arnold-Chiari malformation. **Am J Dis Child** 137: 142-144, 1983.
22. Venes JL, Stevens EA: Surgical pathology in Tethered Cord secondary to Myelomeningocele repair. *Concepts Pediat. Neurosurg.* (Karger, Basel) vol 4, pp. 165-185, 1983.
23. Yamada S, Schreider S, Ashwal S y colaboradores: Pathophysiologic mechanism in the Tethered Spinal Cord syndrome. In: Holtzman RNN, Stein BM (Eds): *The Tethered Spinal Cord*. New York, Thieme-Stratton Inc, 1985.