

DISRAFIAS DE LA LINEA MEDIA EN EL RECIEN NACIDO. EXPERIENCIA REGIONAL EN LA PROVINCIA DEL NEUQUEN.

CASULLO, C. CALDERON, M.

Hospital Regional de Neuquén.

PALABRAS CLAVES: Malformaciones del Sistema Nervioso Central - Mielografía - Disrafismo - Equipo multidisciplinario.

Introducción

Las disrafias de la línea media posterior, representan en el embrión el fracaso en la inducción mútua entre el mesodermo y el ectodermo. El defecto primario es la incapacidad de fusión de los pliegues neurales, para formar el tubo neural (neuroectodermo) con un desarrollo anómalo de las estructuras óseas que lo encierran. Menke, llama disrafismo a la continuidad persistente entre el neuroectodermo posterior y el ectodermo cutáneo.

El disrafismo es un defecto que se produce en los primeros días de vida del embrión (primera a cuarta semanas) y comprende defectos que abarcan desde la anencefalia hasta meningocele-sacro en sentido rostro-caudal; y de la holoprosencefalia hasta la raquisquisis cráneo espinal en sentido ventro-dorsal.

Esta patología es la más común en las malformaciones del S.N.C. en los países occidentales oscilando entre el 0.65 y el 3 por mil nacimientos. Estas malformaciones por sus implicancias médicas, socioeconómicas, éticas, religiosas, etc. representan un gran desafío que aun hoy pensamos que no está resuelto, es por ello que queremos presentar nuestra experiencia a fin de

aportar algún elemento positivo en este difícil problema.

Material y Métodos

Se estudian 36 casos de disrafias de la línea media posterior internados en el Hospital Regional del Neuquén entre los años 1977 y 1983. Se clasificaron los pacientes en cuatro grupos, a saber:

- Grupo I: Disrafias sin alteración neurológica.
- Grupo II: Disrafias con mínimas alteraciones neurológicas.
- Grupo III: Disrafias con graves alteraciones neurológicas.
- Grupo IV: Igual al III más alguna otra malformación del S.N.C. o extraneurales.

De común acuerdo en el grupo operativo formado a tal fin se decidió operar todos los pacientes de los Grupos I, II, y III y también algunos seleccionados del Grupo IV; en total se operaron 32 lactantes.

Solamente 4 madres presentaron antecedentes de enfermedad en el embarazo (1%). La localización mostró los siguientes datos:

occipitales 3 (8,3%), cervicales 1 (2,7%), dorsales 4 (11,1%), lumbares 10 (27,7%), lumbosacros 7 (19,4%), sacrococcígeos 10 (27,7%).

El contenido fue: encefalocele en 3 casos (8,3%), mielocelo 3 (8,3%), mielomeningocele en 17 casos (47,2%) y meningocele en 13 (33,3%).

El examen de ingreso mostró paraparesia en 19 casos (52,5%), arreflexia de los miembros inferiores en 19 (52,5%), vejiga neurogénica en 21 (58,3%), hidrocefalia en 8 (22,2%) y otras malformaciones asociadas en 13 (36,1%), siendo éstas: agenesia del cuerpo calloso, un caso; pie bot, 4 casos; lipoma lumbosacro, 3 casos; luxación de cadera, 3 casos; malformación de Arnold-Chiari, un caso y hemivértebra múltiples, un caso.

En la evolución, cuatro casos presentaron fístulas de LCR en el post-operatorio (11,1%), tres de ellos complicados con meningitis; 19 presentaron hidrocefalia (52,55%) de las cuales 13 (68,4%) necesitaron una derivación de LCR.

Diez y ocho pacientes presentaron infecciones urinarias a repetición, con variado compromiso del parénquima renal; de ellos a 4, se le practicó una derivación urétero-ileal (operación de BRICKET) manteniéndose el resto con tratamiento conservador.

En 10 pacientes (27,7%) se constató alguna forma de deambulación autónoma, desconociéndose este dato en 16 (44,4%), el resto no deambula aun. La maduración psíquica fue normal en 18 pacientes (50%), hubo retardo manifiesto en 3 (8,3%) y se desconoce la evolución en 15 (41,65%).

El tiempo de observación es de: menor a 1 año en 8 casos (22,2%); de 1 a 5 años en 20 casos (55,5%) y de 5 a 10 en 8 casos (22,2%).

La mortalidad en la primera semana fue de 1 caso (2,7%) y después de la primera semana de 10 casos (27,7%), ninguna de estas muertes tardías tuvo relación con la intervención quirúrgica primitiva.

De los exámenes complementarios practicados, las Rx de cráneo mostraron craníolacunia en 8 casos (22,2%) y SHE en 3 casos (8,3%). La PL fue positiva en los 3 casos de meningitis post-operatorias. Una mielografía fue practicada en 2 casos de meningocele oculto. Ventriculografía gaseosa en 4 pacientes. Tomografía Axial computada de cerebro en 6 casos Tomografía Axial Computada Vertebral en 2 casos.

La evolución urológica fue seguida con cultivos de orina seriados en 18 pacientes (50%), uretrocistografía en 8 (22,2%), cistotonomanometría en 8 (22,2%) y urograma excretor en 4 (11,1%).

Discusión

Ante los graves problemas que plantean las disrafias de la línea media, en el año 1977, en el Hospital Regional del Neuquén, se formó un grupo integrado por Neonatólogos, Pediatras, Urólogos, Fisiatras y Neurocirujanos a fin de normatizar prospectivamente las indicaciones quirúrgicas y el seguimiento posterior de los pacientes con estas malformaciones. Así dispusimos intervenir quirúrgicamente las disrafias de los Grupos I, II, y III y algunos casos de Grupo IV, dejando sin intervenir solamente a aquellos pacientes con graves déficit neurológicos y/o importantes malformaciones al nacer. En general indicamos la intervención con un criterio muy amplio y agresivo, en la seguridad que los problemas que planteará la evolución, se resolverán convenientemente.

En el examen de ingreso se valora el lactante de manera global, clínica y neurológica y estando en condiciones, tratamos de intervenir lo más rápido posible en la creencia que de esa manera, reducimos los peligros de infección por contaminación; ya que por las largas distancias en nuestra zona, solemos recibir los pacientes con varias horas de vida. En cuanto a la técnica quirúrgica, utilizamos la descrita por Matson y Col. con algunas modificaciones mínimas de acuerdo a cada caso en particular. Consideramos que el uso del colchón térmico en la prevención del distres por enfriamiento, la utilización del microscopio quirúrgico, el uso de técnicas microquirúrgicas y la utilización de material de sutura, monofilamento de muy pequeño diámetro (4 o 5 ceros), mejoran el pronóstico posterior. Retiramos en todos los casos posibles 5 o 10 cm³ de LCR del quiste, previamente a la cirugía y lo enviamos al laboratorio a fin de poder rescatar el germen si ya hay contaminación y de practicar el correspondiente antibiograma. Utilizamos antibióticos solamente en los casos en que la malformación ya estuviese rota previamente a la operación o en la aparición de fístulas post-operatorias. En el post-operatorio

mantenemos al niño en decúbito ventral con la cadera flexionada y tratamos de aislar en forma total la herida operatoria de la orina y las heces.

La evolución de estos pacientes requiere una constante vigilancia ya que suelen presentar muchas y muy importantes complicaciones. La hidrocefalia fue para nosotros la complicación más frecuente. El 68,5% de éstos pacientes necesitaron una derivación de LCR, nosotros preferimos la ventriculoperitoneal, salvo en un caso que tuvimos que colocar un shunt ventrículo-atrial por tener el niño una colostomía previa por ano imperforado. Las infecciones urinarias a repetición, con mayor o menor compromiso parenquimatoso renal, fue la segunda de las complicaciones en orden de frecuencia. En el caso de certeza de fallo del tratamiento médico hubo de practicarse en 4 casos una derivación urétero-ileal (operación de Bricket) con buen resultado.

Con respecto a los medios de diagnóstico, sus indicaciones y los resultados obtenidos con ellos, podemos decir que: las Rx de cráneo nos fueron muy útiles en el diagnóstico de craneolacunia y SHE. La PL fue de suma utilidad en el diagnóstico de meningitis post-operatoria. La mielografía con contraste positivo demostró ser muy útil en el diagnóstico y planificación quirúrgica en los casos de mielomeningocele oculto, a tal punto que consideramos que es mucho más certera aun que la Tomografía Axial Computada Vertebral.

La ventriculografía gaseosa y la Tomografía Axial Computada craneoencefálica, se mostraron muy satisfactoria en el diagnóstico y control posterior de los pacientes que desarrollaron una hidrocefalia.

En el seguimiento urológico, los cultivos seriados de orina, el clearance de creatinina, la cistouretrografía, la cistotonomanometría, y el urograma excretor se mostraron muy eficientes.

Por último podemos decir que nos parece satisfactoria la evolución psicomotriz de los niños, aunque no pudimos controlar a todos los pacientes; pero en el grupo bajo control, muchos de ellos alcanzan a desempeñar una vida útil aun con dificultades.

Conclusiones

- I) En el manejo de las disrafias de la línea media posterior se plantean múltiples

problemas de todo orden, lo cual crea un sentimiento de frustración y aun rechazo en el grupo médico tratante; creemos nosotros que eso puede obviarse con un equipo multidisciplinario en el cual cada uno de los integrantes asuma su rol con seriedad, seguridad y los conocimientos apropiados. Además en el control posterior debe existir una adecuada infraestructura a fin de satisfacer todos los problemas que seguramente tendrán estos pacientes.

- II) Las nuevas técnicas quirúrgicas, los nuevos métodos de diagnóstico y el conocimiento pleno de las complicaciones y la manera más conveniente de tratarlas, hace que se pueda ser más agresivo en las indicaciones quirúrgicas de estos niños.
- III) Los múltiples y graves problemas que suelen ocurrir en la evolución de los pacientes portadores de disrafias, hacen que deba mantenerse una estricta vigilancia sobre ellos. Deben diagnosticarse precozmente dichas complicaciones, utilizando para ello todos los medios necesarios, ya que muchos de esos problemas pueden resolverse muy favorablemente.
- IV) Se debe tratar por todos los medios de rehabilitar psicofísicamente al niño, su familia y entorno social en la seguridad que muchos de estos pacientes alcanzan una vida útil para sí y la comunidad.
- V) No se debe enfocar esta patología con un sentimiento de desilusión y apatía sino con un sereno optimismo dado por lo que sabemos hoy, pero mucho más aun por lo que lograremos saber, en el devenir constante de la Neurocirugía.