

INFORME DE CASO

Resección parcial de placoda epitelizada sin déficit neurológico sobreañadido en mielomeningoceles.

Presentación de tres casos

Partial resection of epithelialized placode without added neurological deficit in myelomeningoceles. Presentation of three cases

Ernesto Enrique Horta-Tamayo^{1,2*} , Diana Rosa Ortega-Raez³ , Lary Benice Rodríguez-Santillán³ 

¹Hôpital de Référence de Maradi, Maradi, Niger

²Universidad de Ciencias Médicas de Holguín, Facultad de Ciencias Médicas “Mariana Grajales Coello”, Holguín, Holguín, Cuba

³Hospital Provincial Clínico Quirúrgico “Lucía Iñiguez Landín”, Holguín, Holguín, Cuba

*Ernesto Enrique Horta-Tamayo. ernestoht@infomed.sld.cu

Recibido: 26/08/2023 - Aprobado: 06/02/2024

RESUMEN

Introducción: el mielomeningocele es la forma más común de disrafismo espinal. En el contexto africano son frecuentes su diagnóstico y su tratamiento quirúrgico tardío.

Información de los pacientes: se describen tres casos de lactantes con diagnóstico de mielomeningocele con signos de epitelización en los que se resecó total o parcialmente la placoda, sin ocasionar defecto sobreañadido. La realización de estudios de imágenes previos estuvo condicionada por la ausencia de disponibilidad en la institución y de los costos asociados. Dos casos mostraron complicaciones (fístula de líquido cerebrospinal, infección de la herida quirúrgica e hidrocefalia postreparación).

Conclusiones: la presentación tardía de los pacientes a centros especializados es una característica del tratamiento quirúrgico del mielomeningocele en entornos de bajos recursos. La resección quirúrgica, parcial o total, de una placoda expuesta y desvitalizada, con signos de epitelización, no parece influir en el estado neurológico postoperatorio.

Palabras clave: mielomeningocele; espina bífida abierta; reparación tardía

ABSTRACT

Introduction: myelomeningocele is the most common form of spinal dysraphism. In the African context, its diagnosis and late surgical treatment are common.

Patient information: Three cases of infants diagnosed with myelomeningocele with signs of epithelialization in which the placode was totally or partially resected, without causing an additional defect, are described. The performance of previous imaging studies was conditioned by the lack of availability at the institution and the associated costs. Two cases showed complications (cerebrospinal fluid fistula, surgical wound infection, and post-repair hydrocephalus).

Conclusions: Late presentation of patients to specialized centers is a characteristic of surgical treatment of myelomeningocele in low-resource settings. Surgical resection, partial or total, of an exposed and devitalized placode, with signs of epitalization, does not seem to influence the postoperative neurological status.

Key words: myelomeningocele; open spina bifida; late repair

INTRODUCCIÓN

La forma más frecuente de disrafismo espinal es el mielomeningocele (MMC), que puede ser cerrado o abierto.⁽¹⁾

La prevalencia real del mielomeningocele varía geográficamente. En Nigeria la incidencia es de hasta siete por 1 000 partos.⁽²⁾

Durante la neurulación se produce un defecto de cierre, en el que la placoda neural con el canal central se ubican dorsalmente, las células motoras del asta anterior cerca de la línea media y la zona de entrada de la raíz dorsal hacia los bordes laterales.⁽³⁾

En el caso de los MMC abiertos, las vértebras, los músculos y la piel no se forman completamente, y la exposición del sistema nervioso central al fluido amniótico y el contacto dentro del ambiente uterino pueden causar lesiones neurológicas. Las raíces nerviosas espinales se colocan de manera anormal porque la médula espinal no adquiere la estructura tubular clásica.⁽³⁾

El tratamiento tradicional para los MMC abiertos es el cierre quirúrgico temprano (menos de 48 horas) para proteger las estructuras neurales y evitar infecciones del sistema nervioso por contacto con contaminantes corporales o ambientales.⁽¹⁾

La hidrocefalia, que se presenta en el 85% de los casos con MMC, puede complicar el cuadro neurológico;⁽¹⁾ sin embargo, estos niños pueden sobrevivir si se logra que se epitelize la placoda, lo que le confiere a esta cirugía características distintivas, hecho frecuente en países de bajos ingresos.⁽⁴⁾

El objetivo de la cirugía tradicional de MMC era, en un inicio, preservar todo el tejido nervioso debido al miedo de perder una función neurológica,⁽⁵⁾ pero la resección de una placoda desvitalizada no ha mostrado déficit *a posteriori*.⁽⁶⁾ A pesar de que esta enfermedad y su presentación demorada en instituciones de salud son frecuentes en países de bajos ingresos, existe escasa información y no hay consenso en la conducta quirúrgica en estos casos.⁽⁴⁾ Se caracterizan tres casos de mielomeningocele con reparación tardía que no presentaron déficit neurológico sobreañadido luego de la intervención quirúrgica, siguiendo las pautas de los informes de caso (CARE guidelines, por sus siglas en inglés), y que fueron atendidos en la Consulta de Cirugía del Hôpital de Référence de Maradi, Niger.

INFORMACIÓN DE LOS PACIENTES

Paciente 1

Paciente masculino de tres meses de edad (Figura 1). No se recogió el antecedente de consultas prenatales obstétricas a la madre. Nacido mediante parto extra-hospitalario.



Figura 1. **A)** Meningocele occipital; **B)** imagen lateral derecha y **C)** lateral izquierda de MMC con signos de epitelización, **D)** nótese ambos disrafismos en el mismo paciente; **E)** imagen transoperatoria de ambos bordes duros, previo al momento de la duroplastia, una vez reseca la placoda epitelizada y elementos duros intactos recolocados en el interior del saco, **F)** imagen transoperatoria una vez concluida la duroplastia hermética y **G)** cierre dérmico, sin necesidad de aplicación de técnicas de rotación

Al examen físico se apreció disrafismo espinal a nivel lumbo-sacro y occipital, con diámetros de 7cm y 4cm, respectivamente. El disrafismo lumbar mostraba signos de epitelización y no aumento del perímetro cefálico. El valor de la hemoglobina al momento de la intervención quirúrgica fue 9,6g/dl; el resto de la química sanguínea no mostró alteraciones. Mediante ecografía se comprobó que el defecto de cierre occipital no mostraba elementos neurales dentro del saco; se confirmó el diagnóstico de meningocele. Por razones de logística no se realizó estudio tomográfico previo.

Al examen neurológico: respuesta de Babinski bilateral. Sin defecto motor ni sensitivo evidente al estímulo nociceptivo.

Se realizó la reparación quirúrgica con resección parcial de la placoda, sin monitoreo electrofisiológico (no disponible). El meningocele occipital cerrado se reparó simultáneamente. Al examen neurológico en el postoperatorio inmediato, sin déficit neurológico añadido.

A las 72 horas debutó con infección de la herida quirúrgica y, en un cultivo realizado, se aisló *Escherichia coli*; recibió tratamiento con cefalosporina de tercera generación y gentamicina según dosis en relación ponderal. Fue egresado al séptimo día. En la consulta de seguimiento, a las dos semanas del egreso, se evidenció aumento del perímetro craneal de más de 2cm, con respecto a cifras previas prequirúrgicas.

Luego de realizarle una tomografía axial computadorizada (TAC) diagnosticada en otra institución se planificó la derivación ventrículo-peritoneal, que se realizó sin complicaciones. Durante el seguimiento por dos meses en consulta periódica no presentó nuevos hallazgos clínicos.

Paciente 2

Paciente femenina de tres meses de edad (Figura 2). No se recogieron antecedentes de consanguinidad ni morbilidades parentales. La madre no recibió consulta prenatal ni suplementos nutricionales durante la gestación. Fue llevada a consulta luego de tres meses de nacida.

Al examen neurológico: paraparesia distal al estímulo nociceptivo 2/5, respuesta extensora plantar bilateral, con predominio izquierdo. A la inspección de la zona del defecto (diámetro 15cm), epitelización completa de la placoda. Perímetro cefálico dentro de parámetros normales, no dilatación ventricular al examen ecográfico transfontanelar. Pie varo equino bilateral.

Fue intervenida quirúrgicamente para reparación del defecto, con resección de la placoda. A la evaluación postquirúrgica, sin variación del estado neurológico previo. Luego de 48 horas presentó una fístula de líquido cerebrospinal, la que remitió al día siguiente del inicio de tratamiento oral con acetazolamida 10mg/kg/día y vendaje compresivo de la zona quirúrgica.

No presentó complicaciones durante el período de seguimiento por tres meses.

Paciente 3

Paciente femenina de cinco meses de edad (Figura 3). La madre recibió suplementos de folato en el último trimestre. Fue llevada a consulta luego de cinco meses de nacida y se constató extenso disrafismo espinal (20cm de diámetro) con signos de epitelización, a nivel lumbosacro. A la evaluación



Figura 2. A) Imagen superior, **B)** lateral derecha y **C)** lateral izquierda, de MMC con signos de epitelización; **D)** imagen transoperatoria una vez concluida la duroplastia



Figura 3. A) Imagen derecha, **B)** lateral izquierda y **C)** superior, de extenso MMC con signos de epitelización

neurológica, no defecto motor crural ni esfinteriano. Signo de Babinski bilateral.

Se intervino quirúrgicamente y se resecaron elementos neurales epitalizados, preservando los intactos en el interior del saco. Fue egresada al quinto día, luego de cumplir terapia antimicrobiana, sin déficit sobreañadido. No presentó complicaciones durante el seguimiento.

En los tres casos descritos anteriormente los datos se obtuvieron previo consentimiento informado de uno o ambos padres y previa aprobación del Comité de Ética de la institución. Se cumplieron los principios éticos de la Declaración de Helsinki.

Breve descripción de la técnica quirúrgica y datos generales:

Se siguió la técnica descrita por Watson y colaboradores.⁽⁴⁾ La superficie epitelizada no presentó problemas de intoxicación por yodo, por lo que se realizó primero una asepsia estándar.

La incisión comenzó en la línea media de la piel normal, un centímetro por encima del saco, y se extendió a cada lado, en la unión de la piel normal y la aracnoides epitelizada. Después, cerca de la unión de la supuesta placoda y la aracnoides epitelizada, se realizaron incisiones circunferenciales en el saco, generalmente en su parte superior. Este método requiere un plano entre la piel y la placoda. Se comenzó retrayendo la parte superior de la elipse de la piel e identificando la placa neural, que aparecerá gris y friable, mientras que la piel es firme y pálida. Se disecó este plano con bisturí o tijeras afiladas hasta liberar toda la elipse de piel de la placoda.

Una vez que se abrió el saco, se identificó la placoda. Aunque el sacrificio de las raíces nerviosas, especialmente las distales de la placoda, se puede hacer sin un nuevo déficit, es importante preservar las raíces nerviosas que surgen de la placoda. En este punto, se elimina la piel residual.

No se realizó la neurolización con sutura por condiciones logísticas. Teóricamente, el cierre microquirúrgico de la superficie de la placoda ayuda a minimizar la formación de cicatrices y disminuye la posibilidad de que se vuelva a unir, pero esto no ha demostrado repercusión clínica.⁽⁷⁾

La inclusión de epitelio en el cierre profundo debe evitarse porque se relaciona con mayor incidencia de quistes epidermoides en el futuro.⁽⁸⁾

Después de liberar los bordes duros se encuentra el plano epidural. Debido a que la fascia paraespinal dorsal puede ser una capa falsa de disección, la grasa epidural ayuda a mantenerse en el plano correcto. La duramadre se moviliza después hacia la médula espinal, y se cierra de forma hermética.

Las incisiones relajantes faciales generalmente no se utilizan. Durante cinco días se administró antibioticoterapia preventiva con ceftriaxona a 50mg/kg de peso. Si no había complicaciones, el paciente era egresado en tres y hasta cinco días.

La realización de estudios de imágenes previos estuvo condicionada por la ausencia de disponibilidad en la institución (Hôpital de Référence de Maradi, Niger) y los costos asociados.

DISCUSIÓN

La neurulación es un proceso embrionario que interviene en la formación del

eje neural y que es responsable de la formación del cerebro y de la mayor parte de la médula espinal. Los defectos de la neurulación causan disrafismos espinales. La formación del tubo neural primario involucra el plegamiento dorsal y la fusión de la placa neural en la línea media. El cierre dorsal exitoso del tubo neural primario también garantiza una fusión completa de la piel de la línea media y de los tejidos mesodérmicos porque los dos bordes de la placa neural primitiva se continúan con el ectodermo cutáneo embrionario.⁽³⁾

El defecto del tubo neural abierto es cuando el cierre primario del tubo neural no funciona correctamente, lo que conduce a una placa neural expuesta.⁽³⁾ En la mayoría de los casos este cierre incompleto resulta en una malformación que se caracteriza por una vejiga neurogénica, disfunción intestinal y debilidad distal.⁽¹⁾ La lesión idealmente debe cerrarse dentro de 48 horas después del nacimiento, lo que reduce la probabilidad de infecciones del sistema nervioso y puede mejorar la función neurológica.⁽⁹⁾

Los niños que recibieron un cierre dentro de las 72 horas del nacimiento tenían una función vesical significativamente mejor, en una cohorte retrospectiva basada en el momento del cierre.⁽¹⁰⁾

Se ha aceptado que el objetivo de la cirugía tradicional de MMC era preservar todo el tejido nervioso debido al miedo de perder una función neurológica,⁽⁵⁾ (generalmente insignificante), incluso si la placoda expuesta estaba desvitalizada y funcionalmente desconectada del control voluntario. La técnica descrita por McLone y colaboradores⁽⁵⁾ es la base de muchas otras técnicas quirúrgicas descritas. Estos autores defendieron el cierre microquirúrgico, que implica la reconstitución del tubo neural al aproximar los bordes laterales de la placa neural abierta a la línea media, sin embargo, no está claro si esto reduce el número de casos de anclaje de médula espinal.⁽⁵⁾

La implementación de este plan está acompañada de dos posibles consecuencias negativas que pueden aumentar el riesgo de sufrir una recuperación prolongada después de la operación: primera, la preservación meticulosa de todo el tejido neural, que con frecuencia implicaba forzar la entrada de una placoda neural malformada, grande y voluminosa, en un recinto dural apretado, reconstituido a partir de escasos restos meníngeos; como resultado, hasta un tercio de los pacientes experimentaban síntomas secundarios⁽¹¹⁾ y segunda, el temor a la eliminación de tejido neural "útil" durante la disección de los bordes de la placa neural generalmente se acompañaba de la inclusión desapercibida de remanentes epidérmicos dentro del saco neural reparado.⁽¹²⁾ La aparición de quistes dermoides se podría atribuir al crecimiento posterior de estas células retenidas;⁽¹³⁾ sin embargo, investigaciones anatomopatológicas realizadas en diversas placodas resecaadas han revelado la presencia de tejidos dérmicos, incluso dentro de la placa.⁽¹²⁾

Las propias características del comportamiento de esta enfermedad en el continente africano dificultan seguir estas recomendaciones. El panorama subsahariano se caracteriza por instalaciones inadecuadas, presentación tardía, escasez de personal e instrumental microquirúrgico y ausencia de cuidados intensivos neonatales. Además, la mala nutrición de los pacientes aumenta su vulnerabilidad a complicaciones quirúrgicas.^(6,14) La epitalización de la placoda se presenta en estos ambientes debido a la cicatrización del tejido neural expuesto, que sufre múltiples microtraumas o infecciones.⁽⁴⁾

Un nuevo paradigma de resección agresiva, pero segura, de la placoda neural,

guiada por electrofisiología intraoperatoria, se presenta en una presentación de ocho casos.⁽⁷⁾ Una mayor capacidad de relación de la médula con el saco dural y, por lo tanto, un menor riesgo de anclaje tardío de la médula espinal, junto con una menor frecuencia de quiste de inclusión, son algunos de los beneficios de esta técnica. Las críticas evidentes de este informe son la escasez de casos y la duración relativamente corta del seguimiento (promedio de 15 meses).

En estos pacientes se empleó la técnica descrita por Watson y colaboradores.⁽⁴⁾ El cierre tardío de mielomeningoceles grandes o epitalizados es posible con esta técnica, que no requiere procedimientos más extensos y complejos. El saco se separa de la línea media para prevenir lesiones en la médula espinal cerca de la placoda neural. El saco de MMC expande el tejido y la piel que lo recubre se utiliza para cubrir el defecto.

El 10% de los bebés tienen hidrocefalia al nacer.⁽¹⁾ En este grupo de pacientes con macrocráneo y ventriculomegalia puede ser apropiado reparar simultáneamente el MMC y colocar un sistema derivativo. Este método es controvertido porque puede causar más complicaciones. El enfoque secuencial sostiene que una observación estrecha y estudios de imágenes evolutivas son posibles en lactantes neurológicamente estables, con un diámetro ventricular sin cambios o lentamente progresivo, sin afectar su estado neurocognitivo posterior.⁽¹⁵⁾

En el primer caso presentado se utilizó un método secuencial en el que la realización del procedimiento derivativo se evaluó según las necesidades del paciente durante el seguimiento clínico-imagenológico.

La implementación de una tercera ventriculostomía endoscópica (TVE), con o sin cauterización de los plexos coroides, es una alternativa viable, propuesta como tratamiento inicial en situaciones con recursos limitados,⁽¹⁴⁾ sin embargo, la colocación de una derivación es la forma más común de tratar a los bebés con hidrocefalia y espina bífida.⁽¹⁾ Aún no se ha llegado a consenso sobre el empleo de la TVE.

La presentación tardía de los pacientes a centros especializados es una característica del tratamiento quirúrgico del MMC en entornos de bajos recursos. El estado neurológico postoperatorio no parece verse afectado por la resección quirúrgica, parcial o total, de una placoda expuesta y desvitalizada, con signos de epitalización.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ntimbani J, Kelly A, Lekgwara P. Myelomeningocele - A literature review. *Interdiscip Neurosurg* [Internet]. 2020 [citado 25/08/2023];19:100502. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2214751919301586>. <https://doi.org/10.1016/j.inat.2019.100502>
2. Alatise OI, Adeolu AA, Komolafe EO, Adejuyigbe O, Sowande OA. Pattern and factors affecting management outcome of spina bifida cystica in Ile-Ife, Nigeria. *Pediatr Neurosurg* [Internet]. 2006 [citado 25/08/2023];42(5):277-283. Disponible en: <https://karger.com/pne/article-abstract/42/5/277/276544/Pattern-and-Factors-Affecting-Management-Outcome>. <https://doi.org/10.1159/000094062>
3. Ravi KS, Divasha, Hassan SB, Pasi R, Mittra S, Kumar R. Neural tube defects: Different types and brief review of neurulation process and its clinical implication. *J Family Med Prim Care* [Internet]. 2021 [citado 26/08/2023];10(12):4383-4390.

- Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8884297/>.
https://doi.org/10.4103/jfmpc.jfmpc_904_21
4. Watson JC, Tye G, Ward JD. Delayed Repair of Myelomeningoceles. *World Neurosurg* [Internet]. 2014 [citado 01/08/2023];81(2):428-430. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1878875013000715>.
<https://doi.org/10.1016/j.wneu.2013.01.022>
 5. Bowman RM, McLone DG. Neurosurgical management of spina bifida: Research issues. *Dev Disabil Res Rev* [Internet]. 2010 [citado 01/08/2023];16(1):82-87. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ddrr.100>.
<https://doi.org/10.1002/ddrr.100>
 6. Horta-Tamayo EE, Ortega-Raez DR, Acosta-González LC, Rodríguez-Santillán LB. Reparación tardía en mielomeningoceles: experiencia inicial en un único centro subsahariano. *Rev Cubana Ortop Traumatol* [Internet]. 2023 [citado 01/08/2023];37(2):733. Disponible en: <https://revortopedia.sld.cu/index.php/revortopedia/article/view/733/445>
 7. Eibach S, Moes G, Hou YJ, Zovickian J, Pang D. New surgical paradigm for open neural tube defects. *Childs Nerv Syst* [Internet]. 2021 [citado 01/08/2023];37:529-538. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-020-04866-2>.
<https://doi.org/10.1007/s00381-020-04866-2>
 8. Fiaschi P, Piatelli G, Cama A, Capra V, Consales A, Ravegnani M, et al. Intraspinial Inclusion Tumor After Myelomeningocele Repair: A Long-Term Single-Center Experience. *World Neurosurg* [Internet]. 2019 [citado 01/08/2023];122:e1338-44. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30448586/>.
<https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.11.044>
 9. Mazzola CA, Assassi N, Baird LC, Bauer DF, Beier AD, Blount JP, et al. Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guidelines for Pediatric Myelomeningocele: Executive Summary. *Neurosurgery* [Internet]. 2019 [citado 01/08/2023];85(3):299-301. Disponible en: https://journals.lww.com/neurosurgery/Fulltext/2019/09000/Congress_of_Neurological_Surgeons_Systematic.1.aspx. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz261>
 10. Tarcan T, Önoel FF, İlker Y, Alpay H, Şimşek F, Özek M. The Timing of Primary Neurosurgical Repair Significantly Affects Neurogenic Bladder Prognosis in Children With Myelomeningocele. *J Urol* [Internet]. 2006 [citado 26/08/2023];176(3):1161-1165. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022534706010810>.
<https://doi.org/10.1016/j.juro.2006.04.042>
 11. Ferreira Furtado LM, Da Costa Val Filho JA, Dantas F, Moura de Sousa C. Tethered Cord Syndrome After Myelomeningocele Repair: A Literature Update. *Cureus* [Internet]. 2020 [01/08/2023];12(10):e10949. Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/41066-tethered-cord-syndrome-after-myelomeningocele-repair-a-literature-update>.
<https://doi.org/10.7759/cureus.10949>
 12. Murakami N, Kurogi A, Suzuki SO, Shimogawa T, Mukae N, Yoshimoto K, et al. Histopathological presence of dermal elements in resected margins of neural structures obtained from initial repair surgery for myelomeningocele. *Surg Neurol Int* [Internet]. 2023 [citado 01/08/2023];14:7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9899468/>.
https://doi.org/10.25259/SNI_989_2022
 13. Us Saba N, Faheem M, Manik P. Neurulation and the Possible Etiologies of Neural Tube Defect [Internet]. En: Wang JJ, Wang G, Lv X, Sun Z, Mahapure KS. *Frontiers in Spinal Neurosurgery*. London: IntechOpen; 2023 [citado 01/08/2023]. Disponible en: <https://www.intechopen.com/online-first/85547>.
<http://dx.doi.org/10.5772/intechopen.109487>

14. Horta-Tamayo EE, Ortega Raez DR. El mielomeningocele africano: perspectivas y desafíos. Rev Cubana Ortop Traumatol [Internet]. 2024 [citado 30/03/2024]. Disponible en:
<https://revortopedia.sld.cu/index.php/revortopedia/article/view/719/485>
15. Warf B, Ondoma S, Kulkarni A, Donnelly R, Ampeire M, Akona J, et al. Neurocognitive outcome and ventricular volume in children with myelomeningocele treated for hydrocephalus in Uganda. J Neurosurg Pediatr [Internet]. 2009 [citado 01/08/2023];4(6):564-70. Disponible en:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19951045/>.
<https://doi.org/10.3171/2009.7.PEDS09136>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

EEHT: conceptualización, curación de datos, análisis formal, investigación, metodología, redacción del borrador original.

DROR: metodología, recursos, redacción del borrador original, redacción (revisión y edición).

LBRS: redacción (revisión y edición).