



# REUNIÓN INTERINSTITUCIONAL



Dr. JORGE ARISTIZÁBAL  
Dr. OMAR RAMÍREZ  
Dr. HAMED GÓMEZ

HOSPITAL UNIVERSITARIO SIMÓN BOLÍVAR



# CASO CLÍNICO

# CASO CLÍNICO

- Edad: Recién nacido a término 37 S.
- Sexo: Femenino.
- Producto de madre de 34 años
- G4 P1 A2 C1 V1.
- Parto por cesárea.
- Se desconocen las causas de los 2 abortos.



- Ecografía obstétrica 15-01-08:
  - Edad gestacional: 30 1/7 semanas.
  - Meningocele cervical bajo.
  - Hidrocefalia con atrio ventricular aumentado.
  - Malformación Chiari.
  - Poli hidramnios.
  - Peso: 1600 gr

PT: VARGAS ESMERALDA

15-JAN-08  
03:02:30PM  
C3 16MHz  
3.5MHz 140mm  
SM PART



PWR = 0dB  
50dB 1/2/1  
GAIN = 2dB  
•TEXT

ATRIO

Q4 = 15.6mm

TEXT 1

IMAGE OFF

HOME SET

HOME

PT: VARGAS ESMERALDA

15-JAN-08

03:20:09PM

C3 20Hz

3.5MHz 100mm

SM PART

PWR = 0dB

50dB 1/2/1

GAIN = 4dB

CURSOR



PRIOR MENU

WRKSHT

FL

PT: VARGAS ESMERALDA

15-JAN-08

03:20:27PM

C3 20Hz

3.5MHz 100mm

SM PART

PWR = 0dB

50dB 1/2/1

GAIN = 4dB

CURSOR

PRIOR MENU

WRKSHT

FL





- Junta médico - quirúrgica:
  - Neurocirugía.
  - Pediatría.
  - Neonatología.
  - Psiquiatría.
  - Trabajo social.

Resonancia magnética cervical al nacimiento.  
Corrección quirúrgica.





- Al nacimiento.
  - Peso= 2420 gr
  - Talla = 47 cm
  - Perímetro cefálico= 31 cm
  - Perímetro torácico= 30 cm
  - Perímetro abdominal= 30 cm
  - APGAR: 8-9-9
  - Ballard: 38ss



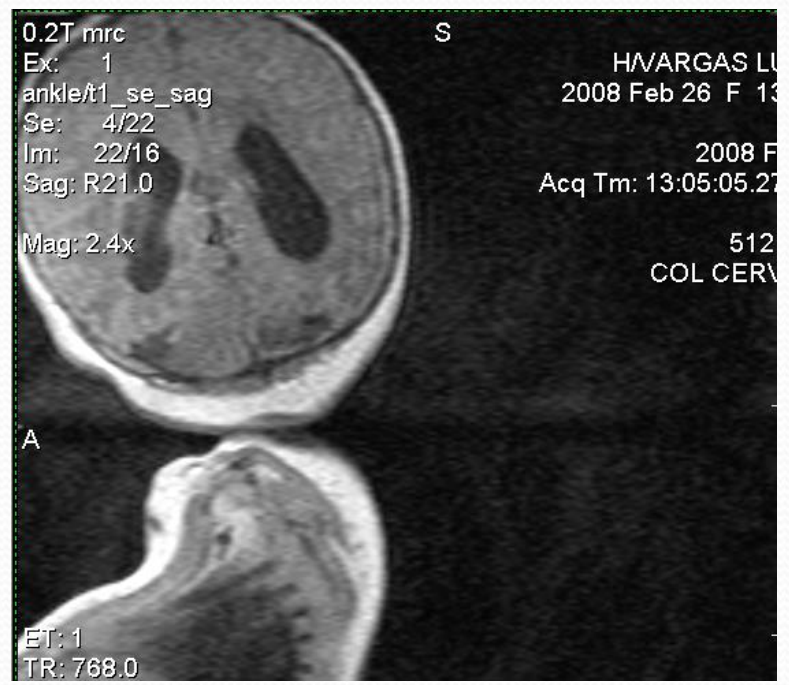
## EXAMEN FÍSICO:

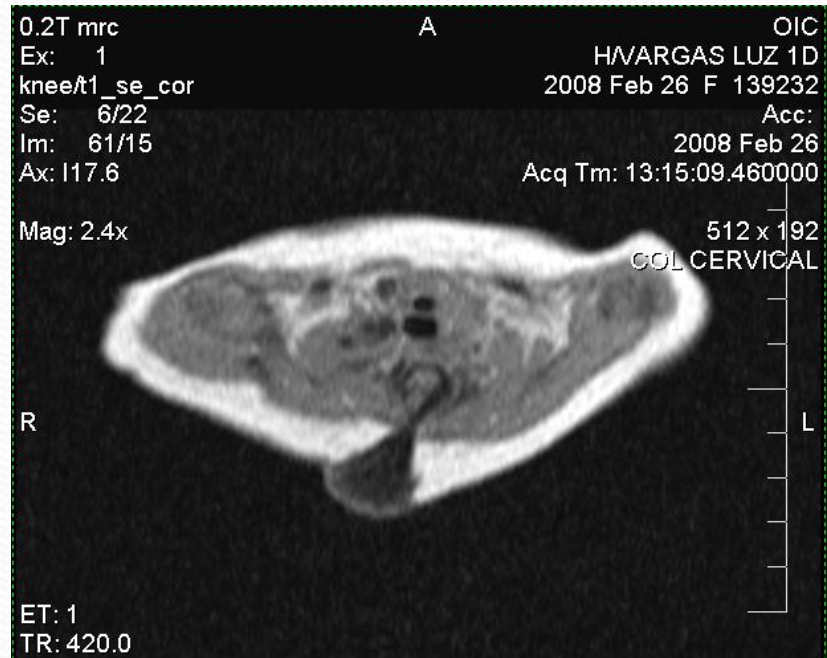
- Cardio pulmonar normal.
- Abdomen normal.
- Facies normales, fontanela abierta normo tensa no abombada
- Masa cervical cubierta por piel en su totalidad con contenido líquido de 4x3 cm
- Moviliza espontáneamente las 4 extremidades.
- FM y RMT normales.
- 3 episodios de deposiciones con esfínter átono.

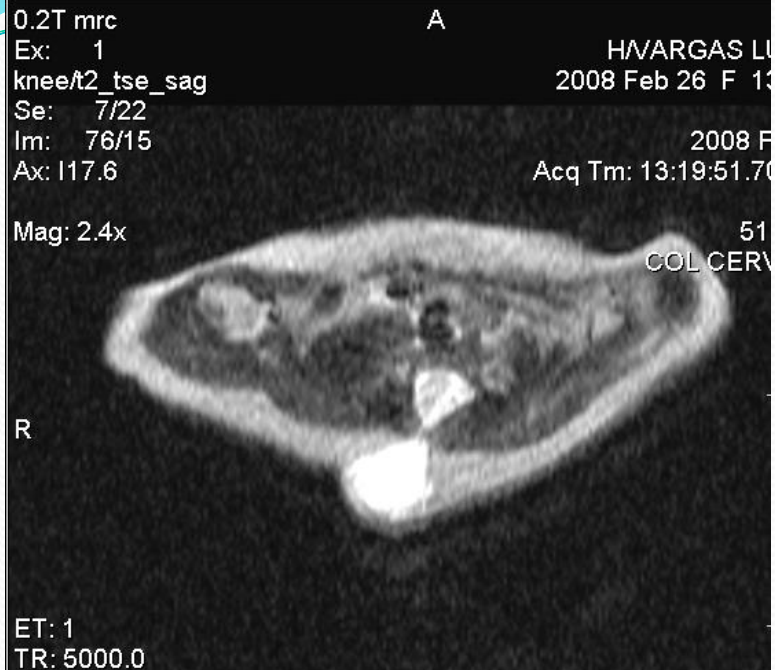


# RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL (NACIMIENTO)

- Meningocele cervical de 4x3 cm sin compromiso de la médula espinal cervical.







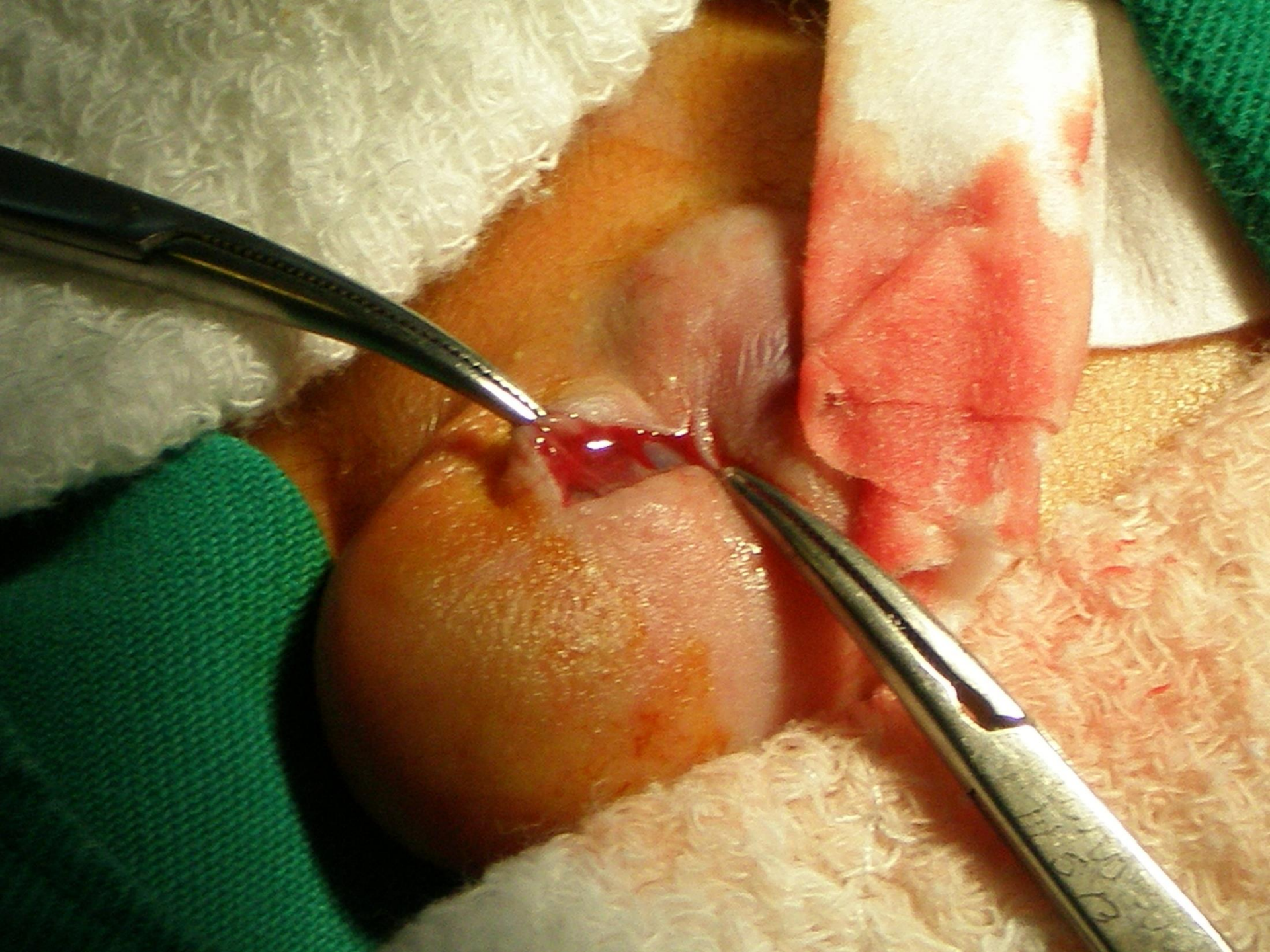




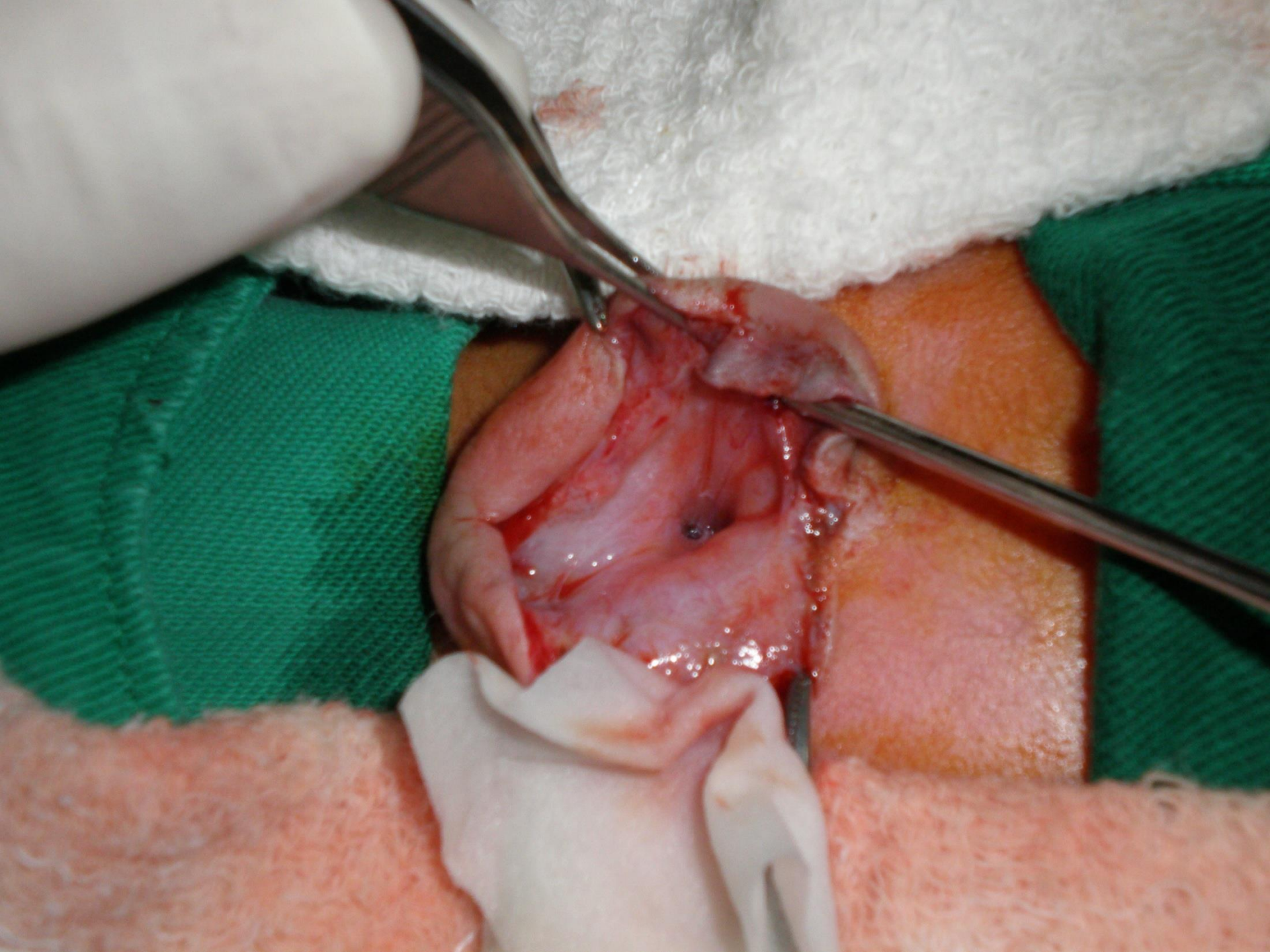


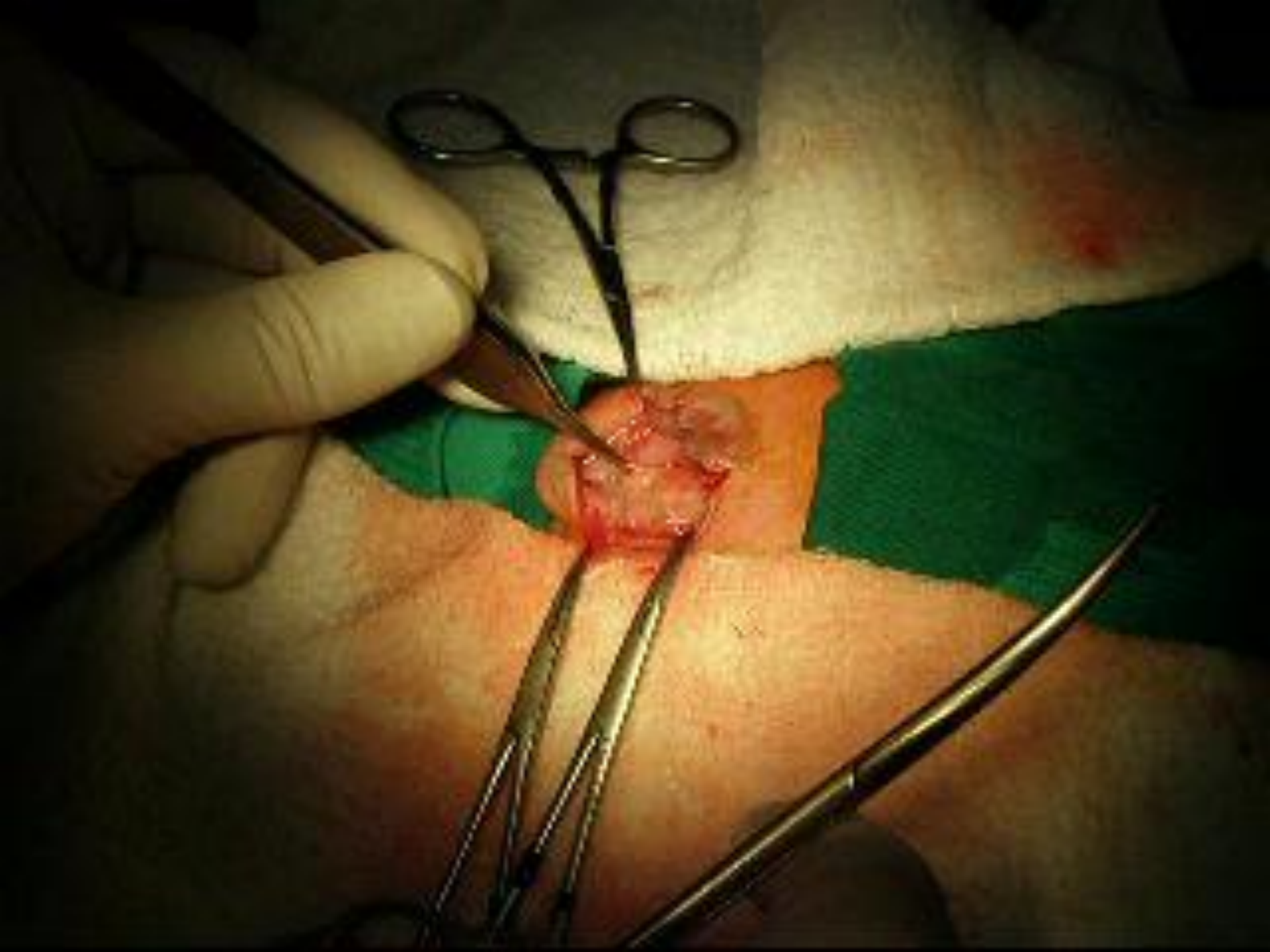


























# MENINGOCELE CERVICAL

# HISTORIA

- Hace 150 años  Concepto:
  - Médula espinal puede presentar alteraciones congénitas.
  - En un solo punto.
  - Disfunción progresiva neurológica y urológica.
  - Anormalidades ortopédicas

.....

- 1857  Primera descripción en la literatura médica (reporte de caso); JOHNSON:



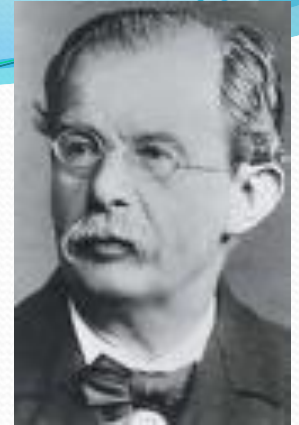
- “TUMOR DE CÉLULAS GRASAS EN EL SACRO DE UN NIÑO CONECTADO A LAS MEMBRANAS ESPINALES”.

.....

- **1875:** VIRCHOW adoptó el término “espinas bífidas ocultas”.



- Describir una variedad de defecto de cierre del tubo neural cubierto por piel.



.....

- **1886:** RECKLINGHAUSEN, describió lipomas subcutáneos extendidos por el espacio intradural y conectado con el cono medular.
- **1891:** JONES, Manchester, Inglaterra, publicó en el BMJ: *Spina Bifida Occulta: No paralytic symptoms until seventeen years of age; Spine trephined to relieve pressure on the cauda equina.*





- **1909:** FUCHS; describió la asociación entre:
  - Enuresis.
  - Anormalidades en los reflejos músculo-tendinosos.
  - Deformidades de los pies



ESPINA BÍFIDA OCULTA; MIELODISPLASIA



- **1918:** BRICKNER, cirujano del Mount Sinai Hospital en New York, reportó:



- Resección de lipomas intra espinales en 3 pacientes con espina bífida.



- **1940:** LICHTENSTEIN en la universidad de Illinois; primero en usar el término “disrafismo espinal” en una publicación.
- **1943:** INGRAHAM y LOWREY: Exploración intraespinal en 22 pacientes con espina bífida oculta.  
“Impiden el crecimiento normal del cordón espinal de forma caudal”
- **1950: Matson et al.** Primera serie de casos quirúrgicos, 11 pacientes con Diastematomielia.



- **1950:** BASETT, U. Michigan; describen el Lipomielomeningocele. (20 años después)
- **1952:** GARCEAU, U. Indiana; describe Sind. Filum Terminale.
- **1976:** HOFFMAN Y CO; introdujeron el término de “Tethered Spinal Cord”; cono medular bajo con engrosamiento del filum terminale.

# EPIDEMIOLOGÍA



- DTN: 1 de cada 2000 nacidos vivos\*
- Entidad rara.
- 3% a 8% de los casos de DTN.
- Prevalencia femenina de 2:1
- Factores epidemiológicos como
  - Nacimiento en meses de invierno
  - Multíparas de edad avanzada
  - Grupos socioeconómicos bajos

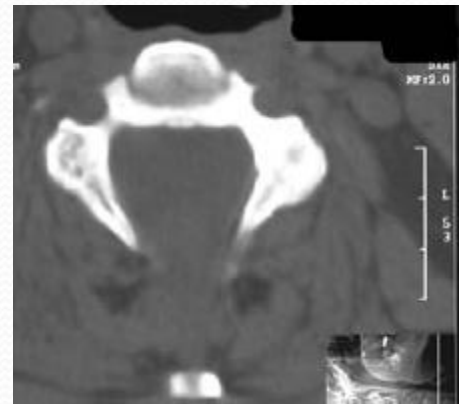


- Acido fólico en el periodo preconcepcional y prenatal temprano.
- Mayor incidencia en Irlanda, Gales, parte occidental de Inglaterra, el sur de India y ciertas zonas rurales de China (4-8 por 1000)
- Incidencia baja en África Occidental (1 por 1000)
- En Colombia 1 por 1000



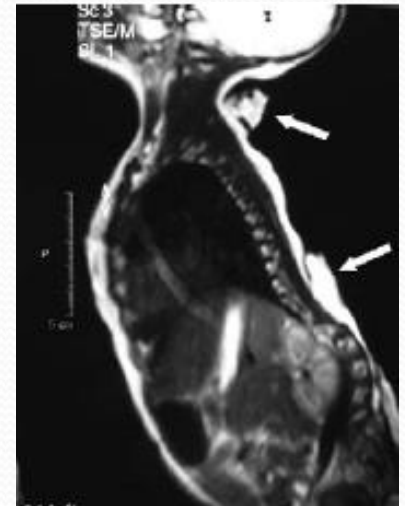
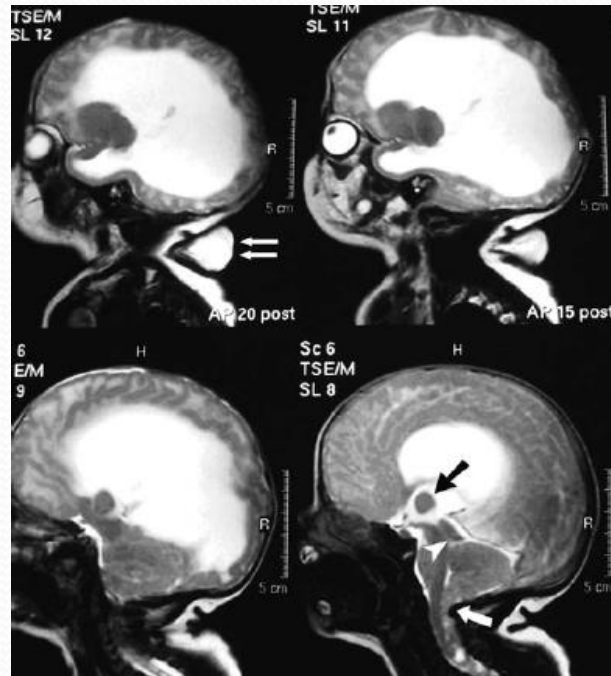
- La predisposición genética:
  - Cuando los niños tiene parientes con disrafismo espinal oculto, la incidencia de Mielomeningocele es de 4.12 % comparados con la incidencia de 0.8% en la población general.
- Reporte de caso en paciente adulto.

*J Spinal Disord Tech* 2006;19:531–533





- Coexistencia de meningoceles en varios niveles de la columna vertebral (8 casos).

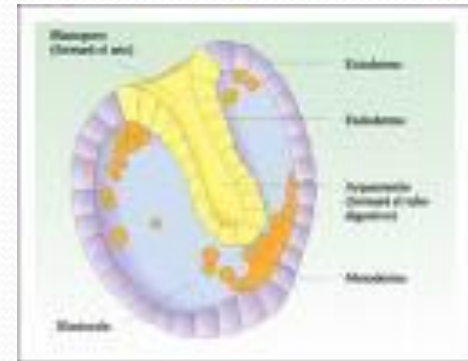


# EMBRIOLOGÍA

.....

- 3 semana: disco bilaminar → 3 capas bien diferenciadas:

- Ectodermo
- Mesodermo
- Endodermo



- Alarga el embrión en dirección céfalo-caudal y se forma la notocorda. (GASTRULACIÓN).


.....

- NEURULACIÓN: Día 18 de embriogénesis  
Formación de la Placa Neural.



- Engrosamiento celular en la línea media del ectodermo  
y se expande hacia la porción craneal del embrión

.....

- Placa Neural  surco o hendidura (Surco Neural) y a lado y lado se forma pliegues que lo delimitan.
- Pliegues se engrosan y se van acercando formando una estructura tubular:



TUBO NEURAL



.....

- La fusión de los dos pliegues comienza en la región media del disco trilaminar o embrión




Región cervical del embrión





Procede en dirección craneal y caudal





- El proceso de fusión comienza hacia el día 20 de embriogénesis y termina:
  - Anterior: Día 23; Neuroporo anterior
  - Posterior: Día 25; Neuroporo posterior
- Antes de la fusión hay migración de células pluripotenciales para formar la cresta neural
- CRESTA NEURAL  Derivados:
  - Sistema Nervioso, endocrino, cabeza y cuello, timo, melanocitos, parte de los tractos de salida del corazón y del endocardio

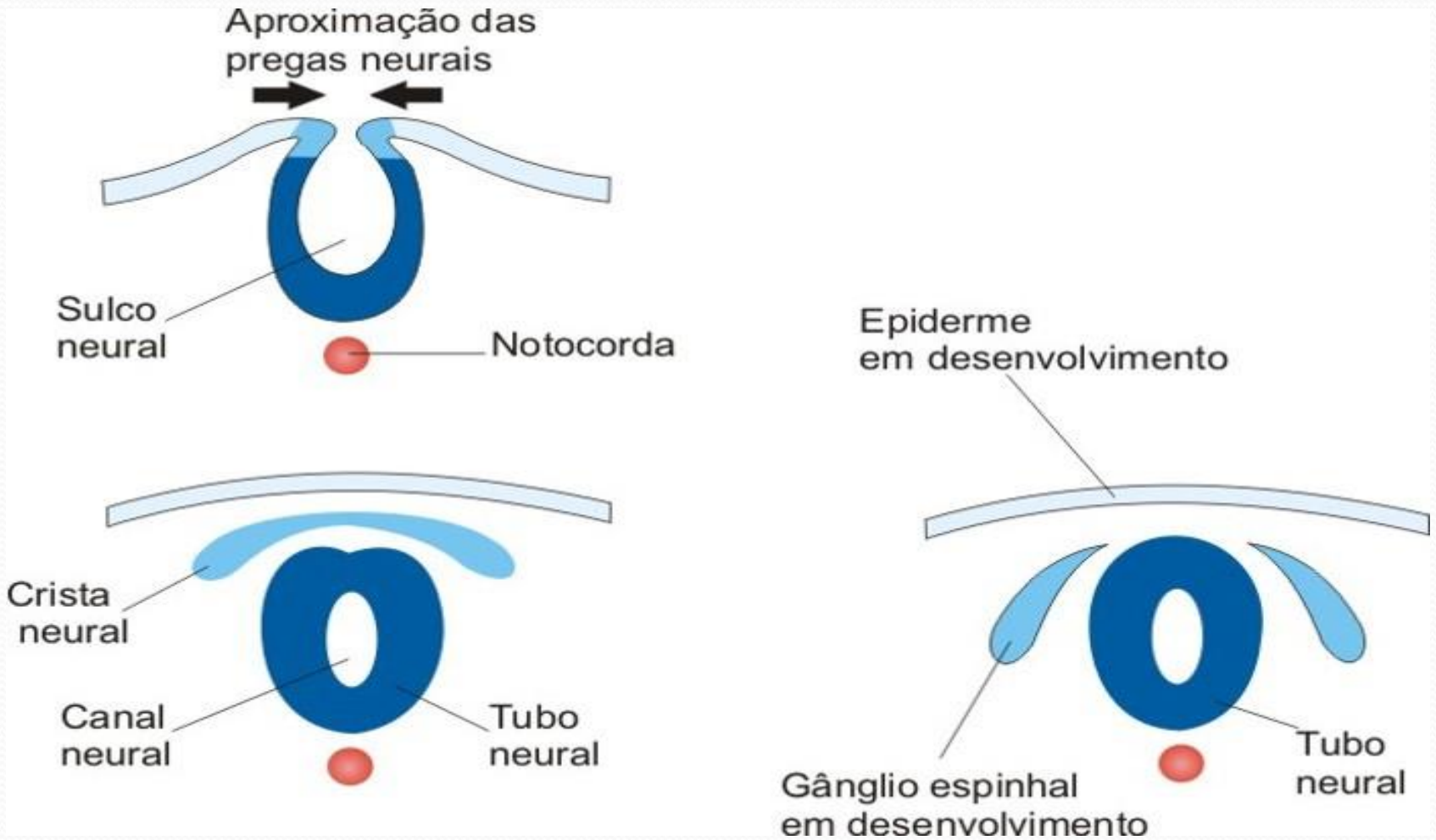
.....

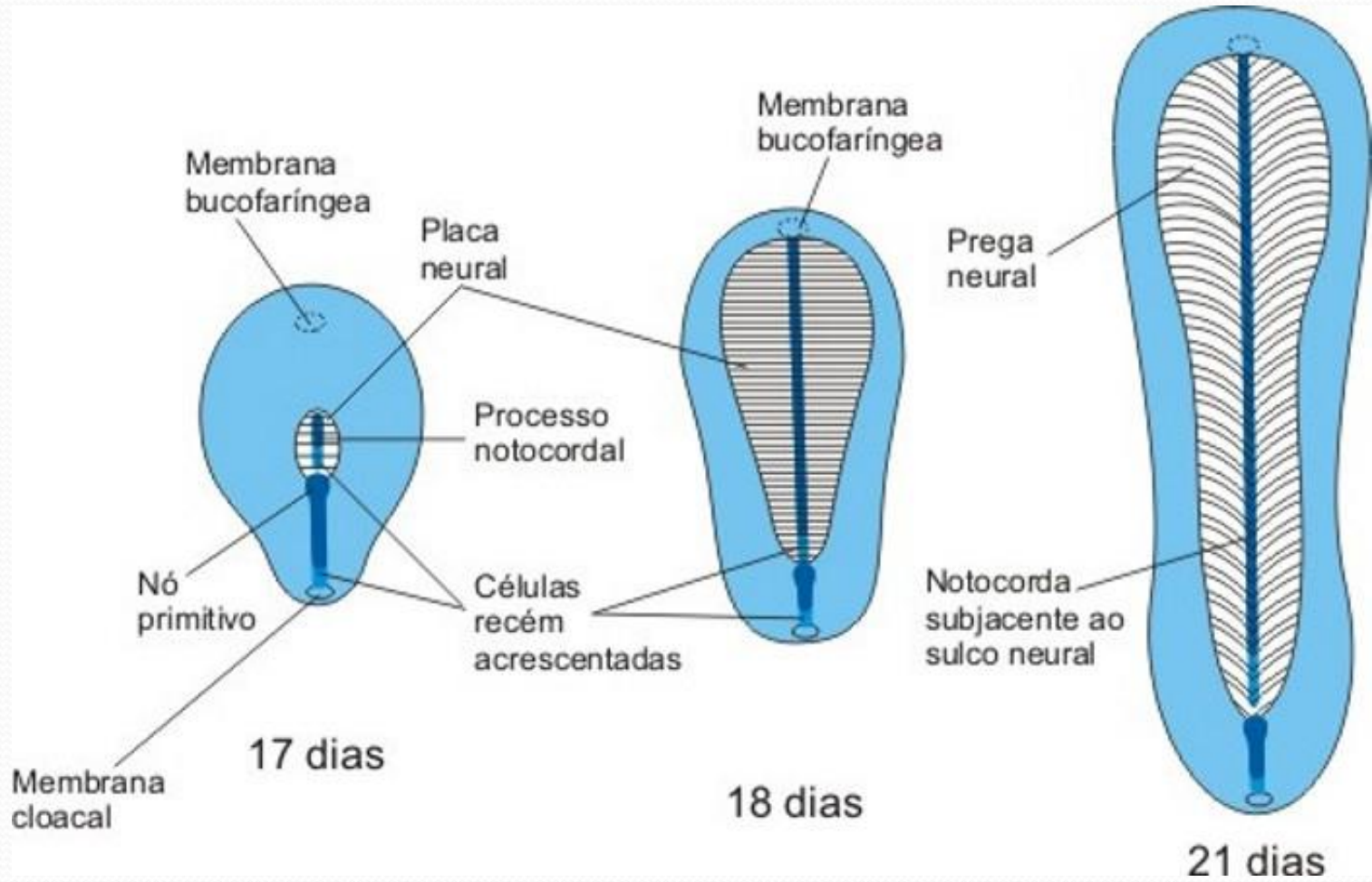
- Proceso de engrosamiento de la placa neural   
gran actividad mitótica del ectodermo.
- Formación del surco neural  apoptosis
- Ciertos teratógenos pueden inhibir la apoptosis y producir anomalías del tubo neural:
  - Acido retinoico , altas dosis de vitamina A



.....

- Notocorda y mesodermo  Factores de Crecimiento  Transformación de ectodermo a neuroectodermo
- En espina bífida con Mielomeningocele, un segmento local de la médula aparece expuesto en la línea media
- El daño anatómico resultaría de:
  - Falla primaria en la neuralización
  - Interrupción secundaria de una médula ya formada







- Si los pliegues neurales fallan en fusionarse, ellos persisten como una placa plana.
- Ectodermo superficial no se separa del ectodermo neural y permanece en posición lateral
- El mesénquima no puede migrar entre tubo neural y el ectodermo superficial y permanece en posición lateral
- El hueso, el cartílago, la parte muscular y los elementos ligamentosos en posición lateral

# Recordar.

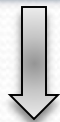
- Gastrulación (S2-3).
  - Formación del cordón medular nocal.
- Neurulación primaria (S3-4).
  - Formación de los noveno a decimo segmentos medulares.
- Neurulación secundaria (S5-6).
  - Formación del cono medular y del Filum terminal.

# FISIOPATOLOGÍA

•••••

- Disrafismo espinal.

Disrafismo abierto:  
-Mielosquisis.  
-Mielomeningocele.  
-Hemi mielocle.



Chiari II

Disrafismo cerrado:

**\*Con masa:**

- Liposquisis.
- Lipo Mielomeningocele.
- Meningocele.
- Mielo cistocele.

**\*Sin masa:**

- Fistula dural entérica.
- Quiste neuro entérico.
- Seno dermoide.
- Regresión caudal.
- Disgenesia medular segmentaria.
- Espina bífida ósea.
- Lipoma intra dural o del filum.
- Ventrículo terminal persistente.



- Se desconoce la causa exacta
- Se han propuesto dos teorías:
  1. Falla en el cierre apropiado del tubo neural
  2. Ruptura del tubo neural que previamente se había cerrado
- Los mejores argumentos sugieren que se presenta por la primera teoría.
- La marca de la espina bífida abierta es el desarrollo defectuoso del arco posterior de la vertebra.

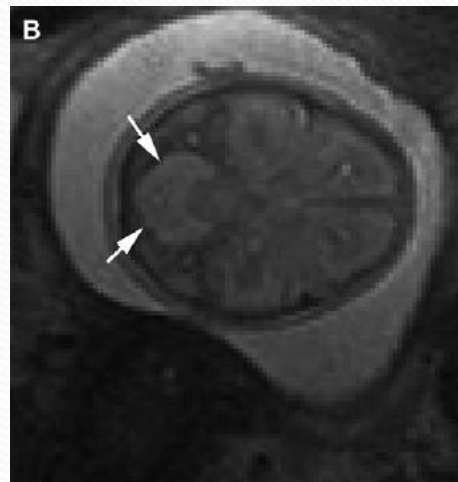




- Puede haber un desplazamiento lateral o antero lateral de los rudimentos laminares
- Son múltiples las posibles anomalías asociadas:
  - Hidrocefalia: 80% de los casos; Estenosis del acueducto de Silvio y malformación de Chiari II (mas frecuente)



- A diferencia de los otros tipos de meningoceles, el cervical presenta baja asociación de Chiari II.
  - 25% a 60%.
- Mielomeningocele lumbo sacro.
  - Chiari II 100%.



# PRESENTACIÓN CLÍNICA



- Asintomáticos a menos que presentes síntomas asociados a Chiari II.
- Problemas motores: Parálisis flácida por compromiso de raíces nerviosas que inervan el tronco de los miembros inferiores
- Los pacientes tienen mayor tasa de hallazgos neurológicos normales en comparación con otros niveles



- Vejiga neurogénica: poco frecuente en meningocele cervical.
- En Mielomeningocele cervical hay una baja incidencia de disfunción del vaciamiento vesical y anomalías del tracto urinario superior
- Alteraciones de dos tipos:
  - Incontinencia (Flacidez de esfínteres )
  - Retención urinaria (hipotonía del detrusor y espasticidad del esfínter ); Hidronefrosis




- Facilita la infección urinaria (Pielonefritis)
- Estudio: Urografía excretora, estudios uro dinámicos y cultivo de orina
- Disfunción intestinal: Baja incidencia en meningocele cervical
  - Estreñimiento
  - Incontinencia fecal



- Lesiones cutáneas:
  - Más frecuentes en malformaciones lumbosacras
  - Baja la incidencia en meningocele cervical.
  - Hipertrichosis
  - Hemangiomas capilares
  - Lipomas subcutáneos
  - Apéndices dermoides.



- Manifestaciones ortopédicas:
  - Menos frecuente en meningoceles cervicales
  - Por parálisis de MMII, el desequilibrio de muscular produce deformidades óseas: luxación de caderas, pie equino vano o calcáneo valgo.
  - Deformidad de los músculos tronco y anomalía ósea de las vértebras  cifoscoliosis





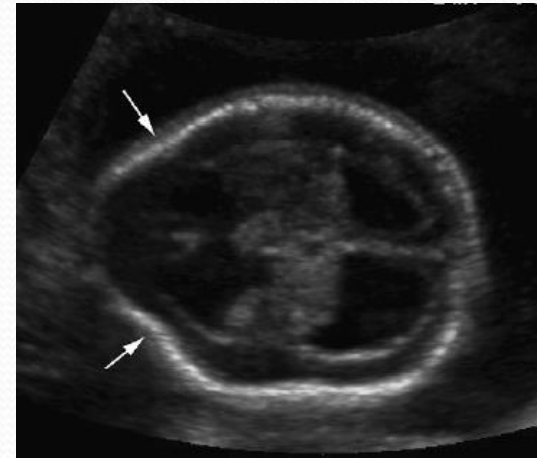
- Manifestaciones sensitivas:
  - Menos del 1% de los meningoceles cervicales
  - Áreas anestésicas: Úlceras por presión.



- Lesiones asociadas.
  - Hidrocefalia.
  - Chiari II (25% a 60%).
  - Hidromielia.
  - Lipomielomeningocele.
  - Médula anclada.
  - Adelgazamiento del filum terminal.
  - Diastematomyelia.
  - Sind. Klippel –Feil.
  - Hemivertebra torácica.
  - Siringomielia.

# Diagnóstico.

- Prenatal.
- Ecografía .S 90% E 99%.
  - Coronal - Sagital
  - Transverso → Idóneo
  - Ausencia de laminas posteriores
  - Signo del limón
  - Signo de la Banana
  - Poli hidramnios
  - Ventriculomegalia



# $\alpha$ FP

- SCREENING
- AFP Sérica materna en Sem 16–18
- Emb. de ↓ riesgo: AFP en 90% Normal.
  
- Niveles Anormales:  $> 2$  (2.5) Múltiplos de la media.

American Journal of Obstetrics and Gynecology (2006) **195**, 1623–8

Ultrasonography of the prenatal and neonatal brain. Timor Ilan. Fetal neurosonography of congenital brain anomalies. 996. 147 - 178

# Niveles $\alpha$ FP

- > [ ] Inicialmente es sérica fetal, luego en L.A. y posteriormente en Sangre Materna.
- Pico en sangre fetal  $\rightarrow$  12 ss. Luego  $\downarrow$ .  
Sem 24 en L.A  
Sem 32 en Sangre Materna

• AFP (+)  AMNIOCENTESIS

• AFP (+) EN L.A + ACETILCOLINESTERASA: D.T.N FETAL.

- Falsos (+): 2 EN 1.000 AMNIOCENTESIS.

- Dx100% de Anencefalia Y Espina Bífida.



- Mielo TC.
  - Evidenciar adherencias y septos en Diastematomielia.
- IRM.
  - Estudio de elección para determinar la anatomía de la lesión.
  - Determinar anomalías asociadas.

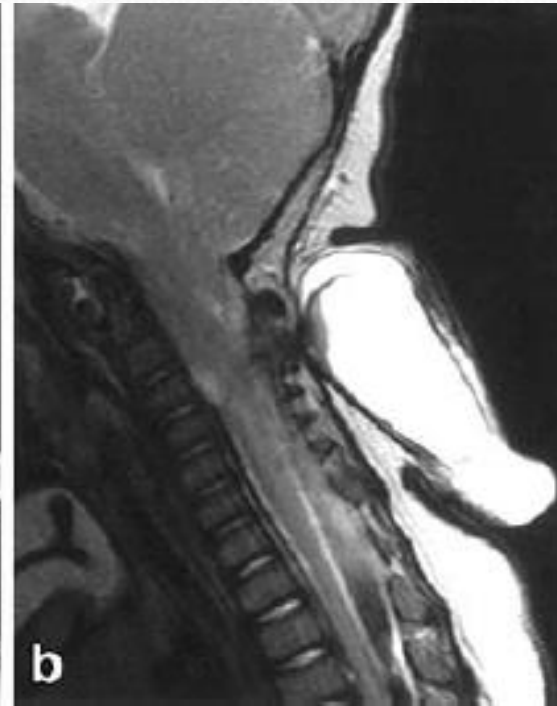
- Diferenciar Meningocele de Mielocistocele.
- Hasta 2006 37 casos reportados en literatura.
  - 7 IRM preQx (Meningocele 31).
- Mielocistocele.
  - Quiste, continuidad con el canal central distendido y se hernia hacia posterior en un Meningocele “Quiste dentro de un quiste” (Hidromielia).
  - Capa interna contiene neuronas, tejido glial y epéndimo.
  - Capa externa contiene aracnoides, tejido fibrótico y piel.



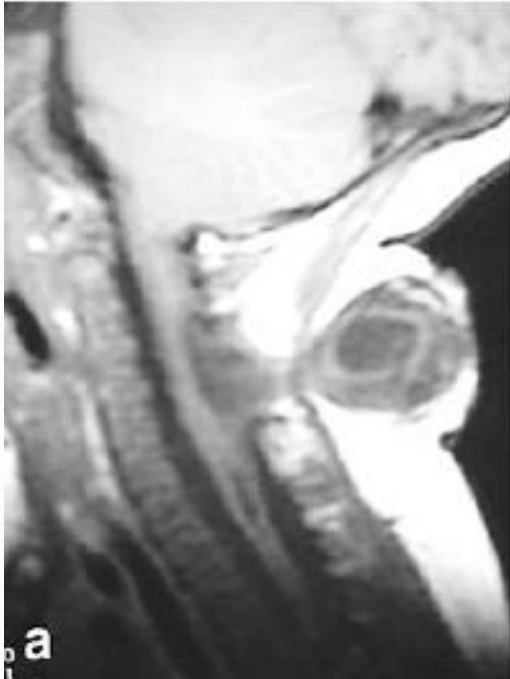


- Meningocele.
  - Quiste único herniado hacia posterior, lleno de LCR y rodeado de aracnoides y duramadre asociado a esto hay bandas de tejido fibrótico desde la parte posterior de la médula hasta la pared del saco.
  - Presencia de trayectos fistulosos (Pang)
- Diferente a Mielomeningocele lumbar, los cervicales deben ser llamados Meningocele.

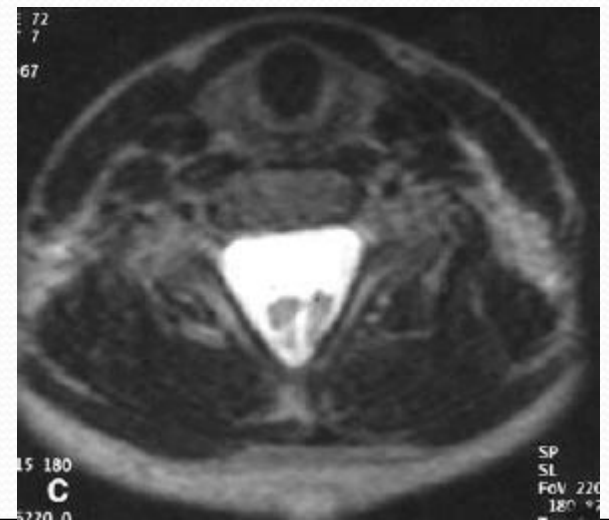
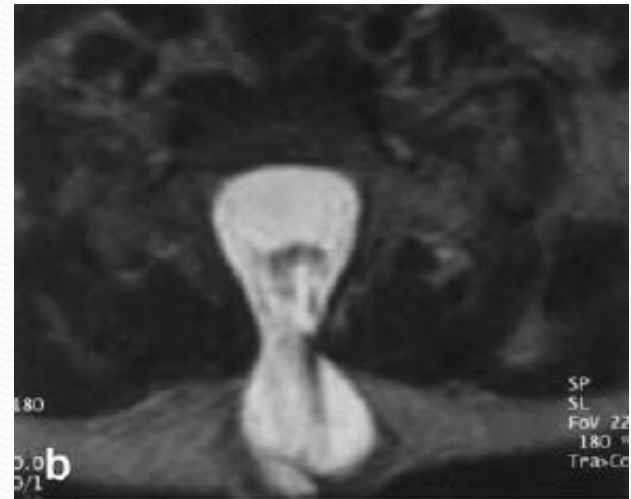
# Mielocistocele.

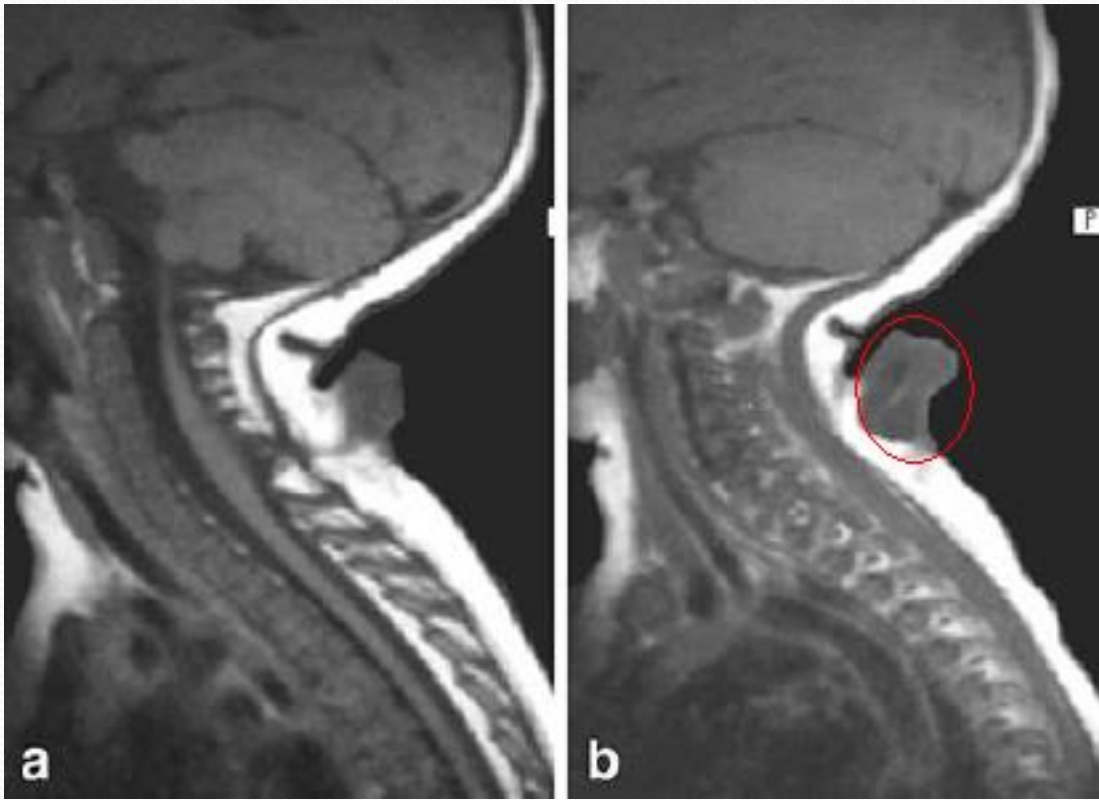




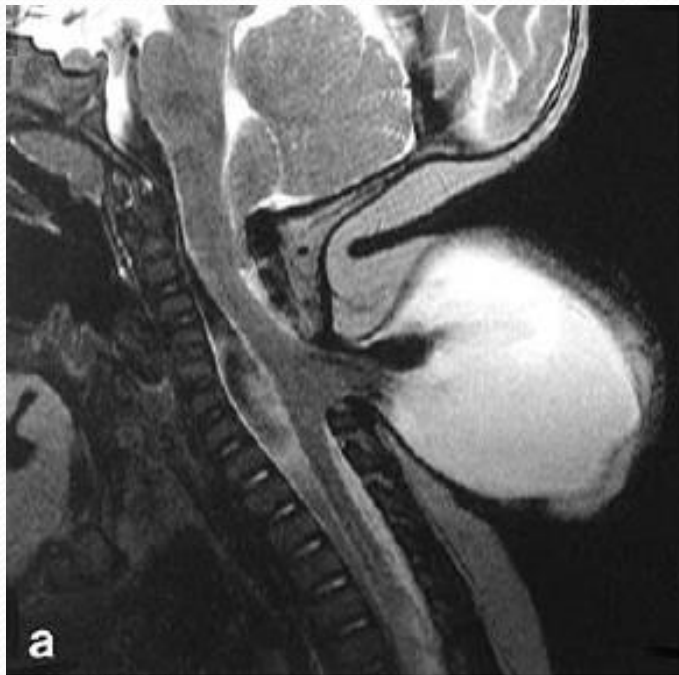


# Meningocele.





•••••



# Manejo Quirúrgico.

- ¿Deben ser manejados como una urgencia quirúrgica?
  - No déficit neurológico agudo\*
  - Evolución lenta en el tiempo.
  - El mejor tiempo quirúrgico es antes del desarrollo de déficit neurológico.
  - Casos en edad adulta.
  - Buenos resultados a largo plazo.





RESECCIÓN  
SUBCUTÁNEA DEL  
SACO SIN  
LIBERACIÓN DE  
BANDAS  
FIBROSAS.

RESECCIÓN DEL  
SACO CON  
EXPLORACIÓN  
INTRADURAL Y  
LIBERACIÓN  
MICROQUIRÚRGIC  
A DE BANDAS  
FIBROSAS.

. Neurosurgery 1993;33:363–373.

Neurosurg Clin N Am 1995;



- Evolución lenta en el ámbito de la neurocirugía contemporánea.
- Técnica quirúrgica poco atractiva para el neurocirujano de hoy.
- Corregir el defecto de base.
- Estudios imagenológicos.
  - Planeamiento quirúrgico.

.....

“SEPARAR EL TEJIDO NEURAL PARA PRESERVAR LA MOBILIDAD NATURAL, DESCOMPRIMIR Y CUBRIR PARA SU PROTECCION.....SON LAS PRINCIPALES Y ÚNICAS TÉCNICAS QUE MEJORAN EL PRONÓSTICO...Y DEBE SER DESARROLLADA POR EL MEJOR NEUROCIRUJANO CON LA MEJOR TÉCNICA Y UN PLANEAMIENTO DETALLADO...ESTO ES LO QUE INFLUENCIA EL PRONÓSTICO INDEPENDIENTE DE LA CONDICIONES SOCIALES Y ECONOMICAS ”

Kostadin Karagiosov.



<b>Malformación</b>	<b>Técnica correctiva</b>
Placoda neural	Invaginación.
Hidromielia	Restaurar flujo de LCR.
Diastematomielia	Remoción o septación de anclajes y reconstrucción de cubiertas.
Anclajes	Liberación.
Malformación lipomatosa	Excisión.
Epitelio ectópico	Excisión de senos y tejido ectópico.
Tejido cobertor deficiente	Reparación plástica.
Hidrocefalia	Derivación*.
Malformación Chiari	Descompresión cráneo vertebral.

.....

- Cierre.
  - A prueba de agua (injerto de fascia o parche).
  - ¿Fascia es necesario cerrar?.
  - Plano celular subcutáneo.
  - Piel con sutura continua y absorbible.

.....

- Cirugía inapropiada.
  - Deterioro neurológico progresivo POP.
- Exploración intra dural.
  - Laminectomía 2 niveles (Pang y Dias)
- Riesgo de bandas.
  - Tracción espinal con formación de cavidad siringomielica.



# Pronóstico.

- Neurológico.
  - Bueno.
  - Influye la técnica quirúrgica.
- Urológico.
  - 5% vejiga neurogénica.
- Cognoscitivo.
  - Casos de retardo mental.
  - Déficit de atención.

# Pronóstico.

- Sun et al. Reporte de 8 casos a 10 años.
  - 6 Px exploración intra dural.
  - Meningocistocele déficit neurológico motor, problemas ortopédicos problemas desempeño escolar, independiente de exploración intra dural.



AUTOR	PX H:M	SGTO	MC	MMCC	INTRA DURAL	DEFICIT	ESFINTER	COG
Meyer Heim	5 4:1	9.5 A	1	4	4	2	0	2 RM 1 DA
Kasliwal	10 5:5	Pop	1	9	10	0	0	NA
Etus	6	21 M			5	1	0	NA
Salomao	18 7:11	13 A	15	3	17	3	0	3
Pang	9	35 M	0	9	3	5	2	NA
Habibi	16 9:7	4 A	14	2	16	1 T	0	Na
Sun	8	11 A	4	4	6	1 T	0	3 RM

# Recomendaciones.

- IRM cerebral para reconocer hidrocefalia y Chiari II.
- IRM de toda la columna para determinar anatomía y buscar lesiones asociadas.
- Evaluación urológica.
- Procedimiento quirúrgico que debe incluir la exploración intra dural con liberación de estructuras ancladas.
- Vigilancia neurológica ante aparición de medula anclada.