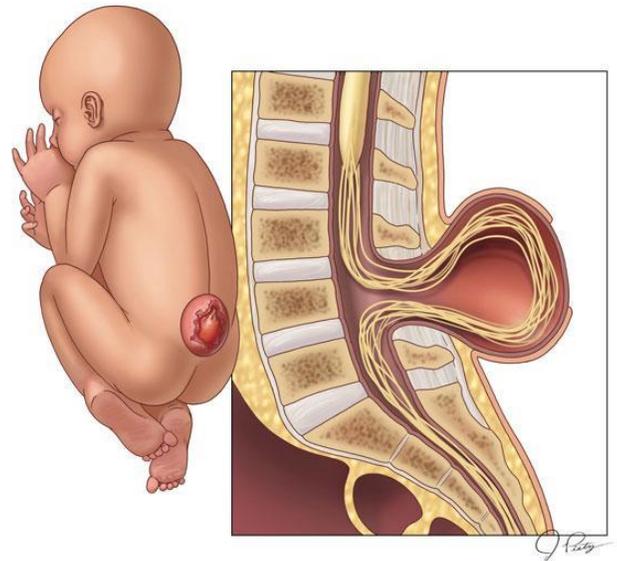


## Guía sobre la Neurocirugía

Adaptado de *Guías sobre los Cuidados de la Salud para Personas con Espina Bífida – Neurocirugía*  
La Asociación de Espina Bífida, 2018

### Introducción

El mielomeningocele es la forma más común de espina bífida y el defecto congénito más grave del sistema nervioso humano con el que puede vivir una persona a largo plazo. Es un defecto que ocurre muy a comienzos del embarazo y produce una variedad de problemas neurológicos. Debido al mielomeningocele, la médula espinal está abierta y expuesta, lo que ocasiona problemas en el funcionamiento de la parte inferior del cuerpo. Además del mielomeningocele, hay otros tipos de espina bífida. En estos casos, conocidos colectivamente como *disrafismo espinal oculto*, la médula espinal está cubierta por la piel y los efectos son menos graves. Por lo general, el término “espina bífida” se usa para referirse al mielomeningocele abierto.



### Cirugía fetal

Por lo general, un neurocirujano realiza la operación de cierre del mielomeningocele abierto dentro de las 48 horas siguientes al nacimiento. Sin embargo, la cirugía prenatal (antes del nacimiento) para corregir el mielomeningocele abierto del feto se está convirtiendo en una alternativa cada vez más accesible. A partir de 2003, se inició un ensayo aleatorio de este tipo de cirugía fetal mediante el estudio de manejo del mielomeningocele (MOMS, por sus siglas en inglés). Según este estudio, se obtuvieron algunos resultados mejorados en los pacientes con espina bífida que tuvieron la operación antes de nacer (prenatal o fetal) en comparación con los que la tuvieron después de nacer (posnatal). Los resultados mejorados incluyen:<sup>1</sup>

- 1) Disminución en la necesidad de derivaciones ventriculares (82% en cirugía posnatal comparado con 40% en cirugía prenatal).
- 2) Disminución en la presencia de la malformación Arnold-Chiari tipo II, la cual puede causar problemas de respiración y deglución (capacidad para tragar).
- 3) Mejor función de las extremidades inferiores.
- 4) Mejoramiento del desarrollo cerebral.

Sin embargo, el estudio MOMS encontró que esta cirugía también causó un aumento de complicaciones para la madre, una mayor incidencia de partos prematuros y un mayor riesgo de complicaciones en embarazos posteriores. Los médicos han estado trabajando para mejorar las técnicas a fin de reducir tales complicaciones, lo cual es importante, ya que más clínicas han empezado a incluir la cirugía fetal

<sup>1</sup> Adzick NS, mielomeningocele fetal: historia natural, fisiopatología e intervención en útero. *Semin Fetal Med* 2010; 15: 9-14.

como alternativa de tratamiento para el mielomeningocele. Otro punto importante es que los requisitos de participación en el estudio MOMS eran estrictos, por lo cual, no se sabe si los resultados serían igualmente positivos para los pacientes que no encajan dentro de tales requisitos.

Entre los desafíos de la cirugía prenatal se encuentran los siguientes:

- Es una operación altamente costosa y de disponibilidad limitada para pacientes que podrían beneficiarse de ella.
- Aún no hay estudios a largo plazo que permitan determinar si los resultados positivos de la cirugía fetal son duraderos o no, o si tales resultados positivos pierden su valor debido a otros problemas que el niño pueda tener más adelante. Según algunos estudios, las mejoras logradas en cuanto a hidrocefalia, malformación de Arnold Chiari tipo II, función motora y aprendizaje se mantienen. En el caso de bebés que han tenido cirugía fetal, la incidencia de médula espinal anclada puede ser mayor. Además, la pérdida de capacidad neurológica relacionada con la médula espinal anclada puede reducir las mejoras observadas en pacientes del estudio MOMS en cuanto a función motora y control de la vejiga. Según información reciente del estudio MOMS, la cirugía fetal no produjo una disminución en la necesidad de cateterismos.
- Los nacimientos prematuros después de la operación se han reducido, pero no se han eliminado, y esta cirugía hace que los embarazos futuros sean de mayor riesgo.

### **Asesoramiento prenatal**

Los neurocirujanos son una parte importante del equipo médico encargado de brindar orientación a las familias antes del nacimiento de un bebé diagnosticado con espina bífida. Los neurocirujanos que tienen experiencia en el cuidado de pacientes con espina bífida están capacitados de una manera especial para considerar con las familias las expectativas y los desafíos a largo plazo de una manera realista (Guía sobre el Asesoramiento Prenatal). La manera en que debería darse a luz a un bebé con mielomeningocele (por parto vaginal o por cesárea) es un tema controvertido; sin embargo, no hay evidencia significativa que indique que uno de estos métodos sea mejor que el otro. Las madres que hayan tenido cirugía fetal deben dar a luz por medio de cesárea.

### **Hidrocefalia**

Después de operar a un recién nacido para cerrar la lesión en la espalda o después del nacimiento de un bebé que haya tenido cirugía fetal, los neurocirujanos determinan si el bebé también necesita recibir tratamiento para la hidrocefalia relacionada con esta lesión. A menudo, esto implica la observación del bebé para ver si presenta señales de hidrocefalia tales como un crecimiento rápido de la cabeza, una fuga de líquido de la lesión en la espalda o el desarrollo de un problema respiratorio llamado estridor. Colocar una derivación ventricular es el tratamiento más común, pero actualmente se están realizando investigaciones sobre: 1) cuándo es más oportuno colocar una derivación, y 2) el uso de un tratamiento alternativo llamado tercer ventriculostomía endoscópica (TVE) con coagulación del plexo coroideo (CPC) (ver nota abajo).

Alrededor del 80% de los pacientes con mielomeningocele requieren tratamiento para la hidrocefalia mediante una derivación; sin embargo, debido a la frecuencia de problemas relacionados con una derivación, algunos neurocirujanos esperan a que los ventrículos crezcan más antes de colocar una derivación. Al permitir que los ventrículos crezcan más, varias clínicas experimentadas han logrado disminuir la frecuencia con la que se coloca una derivación en un 55-65%. Se desconoce el efecto a

largo plazo sobre las capacidades cognitivas (intelectuales/del entendimiento) de los pacientes; sin embargo, de esta forma se evitan repetidas operaciones e infecciones relacionadas con la derivación. Los mejores datos iniciales disponibles sugieren que los niños con ventrículos más grandes están en buenas condiciones. Se necesitará más tiempo para entender este asunto con más claridad.

Comparada con la colocación de una derivación, la TVE/CPC<sup>2</sup> promete ser una mejor alternativa para el tratamiento de la hidrocefalia. Los ensayos clínicos realizados en Estados Unidos y en otros países mostraron buenos resultados en el 70-75 por ciento de los casos de niños con hidrocefalia relacionada con la espina bífida. El uso de este procedimiento se ha extendido rápidamente y se están realizando investigaciones continuas para evaluar los resultados.

### **Malformación de Arnold Chiari tipo II**

Por definición, todo niño con mielomeningocele tiene una malformación Chiari tipo II, en la cual la parte posterior del cerebro (el cerebelo y la fosa posterior) se alarga y se extiende hacia el canal de la médula espinal (también conocido como canal medular o conducto raquídeo). Los efectos pueden variar ampliamente, algunas personas no tienen síntomas mientras que otras tienen problemas para respirar y deglutir (tragar). La manera habitual de tratar estos síntomas ha sido la cirugía de descompresión; sin embargo, la frecuencia con la que se realiza esta operación ha disminuido recientemente debido a las siguientes razones:

- Se sabe que la descompresión no siempre ayuda a aliviar los síntomas de Chiari tipo II
- El hecho de que la malformación Chiari tipo II sintomática a menudo se debe a la hidrocefalia y a fallas en el funcionamiento de la derivación
- Se reconoce que en el caso de algunos niños la malformación Chiari tipo II no responde a la cirugía de descompresión

### **Médula espinal anclada**

La médula espinal anclada es otro asunto importante relacionado con el tratamiento de la espina bífida por medio de una operación neurológica. Este es un problema que ocurre cuando la médula espinal está unida (anclada) a los tejidos de alrededor de la columna vertebral, por lo general, en la base de la columna. Debido a esto, la médula espinal no puede moverse libremente dentro del canal espinal. Esto impide que la médula espinal pueda estirarse a medida que la columna vertebral va creciendo, lo cual puede causar deterioro neurológico, dolor y otros síntomas. Las investigaciones actuales se han centrado en entender cuál es el mejor momento para intervenir y en mejorar este tipo de operaciones para reducir la frecuencia con la que la médula vuelve a anclarse. Este último es un problema que tal vez requiera más atención, ya que el potencial de riesgo de desarrollar médula espinal anclada es más alto en niños que han tenido cirugía fetal.

---

<sup>2</sup> La TVE es una operación mínimamente invasiva mediante la cual se crea una abertura en el suelo del tercer ventrículo cerebral. Esto permite liberar el líquido cefalorraquídeo (LCR) atrapado dentro de los ventrículos cerebrales para que este pueda fluir normalmente. La CPC es un procedimiento mediante el cual se reduce el plexo coroideo (tejido que produce LCR) en dos de los cuatro ventrículos que hay dentro del cerebro. Así se disminuye la cantidad de líquido producido y posiblemente también la fuerza de las pulsaciones que pueden hacer que los ventrículos aumenten de tamaño. De esta forma, la operación de TVE realizada en el cerebro del niño puede tener más probabilidades de lograr su objetivo. (Hospital Infantil de Boston , <http://www.childrenshospital.org/conditions-and-treatments/treatments/etv-cpc-procedure>)

## Pautas sobre cuidados relacionados con una neurocirugía

### 0 a 11 meses

#### *Antes del nacimiento*

- Después de recibir un diagnóstico de espina bífida, reúnanse con el neurocirujano y los demás miembros del equipo de asesoramiento prenatal para hablar sobre los efectos que tendrá la espina bífida en la vida de su bebé y obtener información sobre los cuidados para recién nacidos. El neurocirujano puede darle más información sobre los efectos que usted puede esperar en el caso de su hijo y explicarle cuáles serán los cuidados a largo plazo que recibirá por parte de distintos especialistas. Su equipo de atención médica considerará las opciones que usted tiene en cuanto a la continuación o terminación del embarazo y de cirugía fetal; además, suministrará información sobre el manejo de cuidados para recién nacidos. (Guía sobre el Asesoramiento Prenatal)
- Si lo desea, puede pedirle más información al neurocirujano sobre centros de cirugía que puedan determinar si su hijo califica o no para la cirugía fetal. El neurocirujano puede darle información sobre los resultados que usted puede esperar de la cirugía fetal.
- Antes del nacimiento de su bebé, consulte con un equipo médico multidisciplinario (un grupo formado por médicos de distintas especialidades) para establecer juntos un plan para el parto y los cuidados necesarios. Esto podría incluir la coordinación con centros médicos locales y regionales para recibir cuidados relacionados con el parto, la atención médica inmediata o el traslado a clínicas de especialistas con el fin de recibir la mejor atención inicial posible.

#### *Parto y posparto*

- Si su bebé tuvo cirugía fetal, el parto será por cesárea. Si la operación de cierre de la espalda del bebé se va a realizar después del parto, muchos médicos prefieren que el parto sea por cesárea a pesar de que no hay evidencia que indique que este sea el mejor procedimiento en estos casos.
- El objetivo es realizar la operación de cierre de la lesión dentro de las 48 horas siguientes al parto. Mientras tanto, la parte de la espalda de su bebé donde se hará la operación estará cubierta con gasas limpias y húmedas.
- Fíjese en si el bebé presenta síntomas de hidrocefalia, lo cual podría requerir la colocación de una derivación o una operación de TVE/CPC. Estos síntomas incluyen:
  - Crecimiento muy rápido de la cabeza o rotura de las suturas (puntadas/costuras) que tiene el bebé en la cabeza
  - Abultamiento de la fontanela (área blanda de la cabeza del bebé conocida también como “mollera”)
  - Aumento de la irritabilidad
  - Pérdida del apetito o vómito
  - “Ojos de puesta del sol” (ojos que miran fijamente hacia abajo)
  - Cambio del comportamiento
  - Silbido agudo o chirriante al respirar (estridor), espasmos musculares que causan el arqueamiento de la espalda (opistótonos), llanto silencioso; incapacidad para tragar saliva, respiración lenta o interrumpida temporalmente (hipopnea/apnea) y
  - Fuga de líquido de la lesión de la espalda
- Si su hijo tiene síntomas de Chiari tipo II, podría ser necesaria una operación. Por lo general, esta operación se realiza únicamente si los síntomas persisten después de haber colocado una

derivación o de haber realizado una TVE/CPC de la cual se sabe que está funcionando correctamente.

- Le recomendamos establecer una relación permanente con una clínica multidisciplinaria de espina bífida (clínica con médicos de diferentes especialidades relacionadas con la espina bífida) donde su bebé pueda tener citas de control cada 3 a 4 meses.

### **1 a 2 años 11 meses**

- Tenga en cuenta los síntomas relacionados con fallas en el funcionamiento de la derivación. Si la falla es parcial, los síntomas son: dolor de cabeza, vómito y letargo o mucho sueño. Si la falla es total, los síntomas son: crecimiento muy rápido de la cabeza o incapacidad para alcanzar los hitos o puntos clave del desarrollo, tales como la capacidad de usar palabras o entender órdenes o instrucciones sencillas. Su neurocirujano puede indicarle qué debe hacer si usted sospecha que hay fallas en el funcionamiento de la derivación.
- Esté pendiente de los síntomas de Chiari tipo II que podrían ocurrir dentro de esta edad (incapacidad para tragar saliva, disfunción de la capacidad para tragar, silbido agudo o chirriante al respirar y dificultades relacionadas con el aprendizaje del lenguaje).
- Tenga en cuenta los síntomas de médula espinal anclada (dolor de espalda y disminución de la sensibilidad y el funcionamiento de las extremidades inferiores).
- Su hijo probablemente tendrá citas de control en una clínica multidisciplinaria de espina bífida cada seis meses. Para tomar decisiones relacionadas con los cuidados de salud de su hijo, los neurocirujanos pueden realizar estudios tales como imágenes de resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés), tomografías computarizadas (conocidas como “CT scans” en inglés) y estudios del sueño y la deglución (capacidad para tragar) según sea necesario.

### **3 a 5 años 11 meses**

- Tenga en cuenta los síntomas relacionados con fallas en el funcionamiento de la derivación. Si la falla es parcial, los síntomas son: dolor de cabeza, vómito y letargo o mucho sueño. Si la falla es total, los síntomas son: dolor leve y continuo de cabeza y cuello, así como incapacidad para alcanzar los hitos o puntos clave del desarrollo. Su neurocirujano puede indicarle qué debe hacer si usted sospecha que hay fallas en el funcionamiento de la derivación.
- Esté pendiente de los síntomas de Chiari tipo II que podrían ocurrir dentro de esta edad (incapacidad para tragar saliva, disfunción de la capacidad para tragar, silbido agudo o chirriante al respirar y dificultades relacionadas con el aprendizaje del lenguaje).
- Tenga en cuenta los síntomas de médula espinal anclada (dolor de espalda, disminución de la sensibilidad y el funcionamiento de las extremidades inferiores, así como problemas de funcionamiento del sistema urinario).
- Esté pendiente de síntomas de siringomielia (siringa o quiste en la médula espinal) tales como dolor de espalda y cambios sensoriales en las manos.
- Su hijo probablemente tendrá citas de control en una clínica multidisciplinaria de espina bífida cada 6 a 12 meses. Para tomar decisiones relacionadas con los cuidados de salud de su hijo, los neurocirujanos pueden realizar estudios tales como imágenes de resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés), tomografías computarizadas (conocidas como “CT scans” en inglés) y estudios del sueño y la deglución (capacidad para tragar) si es necesario.

### 6 a 12 años 11 meses

- Se recomienda establecer una relación de cooperación con los maestros y demás profesionales de la educación que hacen parte del sistema educativo de su hijo para asegurarse de que pueda alcanzar los objetivos escolares.
- Trabaje junto con el coordinador de la clínica de espina bífida o el trabajador social para estar pendientes de cualquier cambio en la función cognitiva (intelectual/del entendimiento) de su hijo y notificar al equipo médico con el fin de identificar los recursos correspondientes. (Guía sobre la Neuropsicología)
- Tenga en cuenta los síntomas relacionados con fallas en el funcionamiento de la derivación. Si la falla es parcial, los síntomas son: dolor de cabeza, vómito y letargo o mucho sueño. Si la falla es total, los síntomas son: dolor leve y continuo de cabeza y cuello; incapacidad para alcanzar los hitos o puntos clave del desarrollo; desmejoramiento cognitivo, del comportamiento o neurológico; y retroceso ortopédico o del funcionamiento del sistema urinario). Su neurocirujano puede indicarle qué debe hacer si usted sospecha que hay fallas en el funcionamiento de la derivación.
- Esté pendiente de los síntomas de Chiari tipo II que podrían ocurrir dentro de esta edad (incapacidad para tragar saliva, disfunción de la capacidad para tragar, silbido agudo o chirriante al respirar y dificultades relacionadas con el aprendizaje del lenguaje).
- Tenga en cuenta los síntomas de médula espinal anclada (dolor de espalda, disminución de la sensibilidad y el funcionamiento de las extremidades inferiores, disminución del control intestinal o de la vejiga, y empeoramiento de los problemas ortopédicos o la escoliosis).
- Esté pendiente de síntomas de siringomielia (siringa o quiste en la médula espinal) tales como dolor de cuello o espalda y cambios sensoriales en los brazos y las manos.
- Su hijo probablemente tendrá citas de control en una clínica multidisciplinaria de espina bífida cada 12 meses. Para tomar decisiones relacionadas con los cuidados de salud de su hijo, los neurocirujanos pueden realizar estudios tales como imágenes de resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés), tomografías computarizadas (conocidas como "CT scans" en inglés) y estudios del sueño y la deglución (capacidad para tragar) si es necesario.

### 13 a 17 años 11 meses

- Tenga en cuenta los síntomas relacionados con fallas en el funcionamiento de la derivación. Si la falla es parcial, los síntomas son: dolor de cabeza, vómito y letargo o mucho sueño. Si la falla es total, los síntomas son: dolor leve y continuo de cabeza y cuello; cambios cognitivos (intelectuales/del entendimiento) o del comportamiento, desmejoramiento neurológico, cambios relacionados con el sistema urinario y empeoramiento de deformidades ortopédicas o escoliosis progresiva. Su neurocirujano puede indicarle qué debe hacer si usted sospecha que hay fallas en el funcionamiento de la derivación.
- Esté pendiente de los síntomas de Chiari tipo II que podrían ocurrir dentro de esta edad (incapacidad para tragar saliva, disfunción de la capacidad para tragar, silbido agudo o chirriante al respirar y disminución de las capacidades relacionadas con el lenguaje).
- Tenga en cuenta los síntomas de médula espinal anclada (dolor de espalda, disminución de la sensibilidad y el funcionamiento de las extremidades inferiores, cambios relacionados con el sistema urinario, así como empeoramiento de los problemas ortopédicos o la escoliosis).
- Esté pendiente de síntomas de siringomielia (siringa o quiste en la médula espinal) tales como dolor de cuello o espalda y cambios sensoriales en los brazos y las manos.

- Su hijo probablemente tendrá citas de control en una clínica multidisciplinaria de espina bífida cada 12 meses. Para tomar decisiones relacionadas con los cuidados de salud de su hijo, los neurocirujanos pueden realizar estudios tales como imágenes de resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés), tomografías computarizadas (conocidas como “CT scans” en inglés) y estudios del sueño y la deglución (capacidad para tragar) si es necesario.
- El equipo de neurocirugía de su hijo debe ayudarlo a usted a aprender sobre la transición hacia la atención médica para adultos y a encontrar un neurocirujano para adultos. (Guía sobre la Transición)

### 18 años o más

- Revise la información relacionada con la transición hacia la atención médica para adultos, incluyendo:
  - Conocimiento e independencia para tomar decisiones personales relacionadas con la salud
  - Estar pendiente personalmente de síntomas o señales de problemas de salud
  - Conocimiento sobre las maneras de determinar si tendrá una buena calidad de vida en la edad adulta (Guía sobre la Transición y Guía sobre el Manejo Propio de la Salud e Independencia)
- Su neurocirujano es la persona que debe ayudarlo a encontrar un especialista en neurocirugía para adultos y también es quien debe facilitar y apoyar todo el proceso de transición (Guía sobre la Transición).
- Tenga en cuenta los síntomas relacionados con fallas en el funcionamiento de la derivación. Si la falla es parcial, los síntomas son: dolor de cabeza, vómito y letargo o mucho sueño. Si la falla es total, los síntomas son: dolor leve y continuo de cabeza y cuello, así como cambios cognitivos o del comportamiento. Su neurocirujano puede indicarle qué debe hacer si usted sospecha que hay fallas en el funcionamiento de la derivación.
- Esté pendiente de los síntomas de Chiari tipo II que podrían ocurrir en adultos (incapacidad para tragar saliva, disfunción de la capacidad para tragar, silbido agudo o chirriante al respirar y disminución de las capacidades relacionadas con el lenguaje).
- Tenga en cuenta los síntomas de médula espinal anclada (dolor de espalda, disminución de la sensibilidad y el funcionamiento de las extremidades inferiores, así como problemas de funcionamiento del sistema urinario).
- Esté pendiente de síntomas de siringomielia (siringa o quiste en la médula espinal) tales como dolor de cuello o espalda y cambios sensoriales en los brazos y las manos.
- Probablemente usted tendrá citas de control en una clínica multidisciplinaria de espina bífida cada 12 meses. Para tomar decisiones relacionadas con los cuidados de salud, los neurocirujanos pueden realizar estudios tales como imágenes de resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés), tomografías computarizadas (conocidas como “CT scans” en inglés) y estudios del sueño y la deglución (capacidad para tragar) si es necesario.