



UNIVERSIDAD DE COSTA RICA

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA

SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

PROGRAMA DE POSGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS

**Revisión de tema: Manejo actual de la escoliosis y cifosis en pacientes con
mielomeningocele**

Trabajo Final de Graduación sometido a la consideración del comité de la Especialidad en
Ortopedia y Traumatología para optar por el grado y título de Especialista en Ortopedia y
Traumatología.

Dra. Ana Victoria Alpizar Jiménez

2022

Dedicatoria

Le dedico este proyecto a mi familia; especialmente a mi padre que siempre fue una guía durante este proceso, quien me mostro que en la vida todo es posible con mucho esfuerzo, trabajo duro, y que uno como futuro cirujano no debe ponerse barreras, sino que siempre sentirse capaz de realizar las cosas con preparación, estudio, determinación, y humildad.

Agradecimiento

Deseo agradecer al Sistema de Posgrado de la Universidad de Costa Rica por la oportunidad de una mayor especialización y a la Caja Costarricense del Seguro Social por brindarnos centros médicos donde aplicar nuestros conocimientos y, al mismo tiempo, aprender de los demás profesionales y pacientes con el fin de ser una mejor profesional y así poder ayudar a la población costarricense.

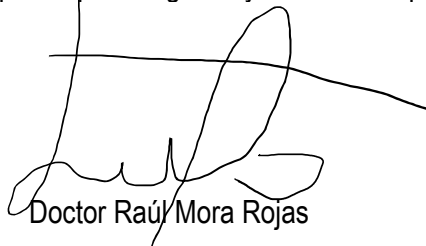
Le agradezco a mis docentes y en especial a mi tutor, el Dr. Max Méndez, por su ayuda, colaboración, interés y dedicación. También deseo agradecer a mis lectores, los doctores Luis Brenes, Carlos Argumedo y Jairo García, por su colaboración y enseñanzas durante este proceso de formación como especialista en Ortopedia y Traumatología.

Le agradezco a los médicos asistentes de Ortopedia y Traumatología en los hospitales donde tuve formación como el Hospital México, Hospital Nacional de Niños, Hospital San Vicente de Paul, Hospital Calderón Guardia, Hospital San Rafael de Alajuela.

Le agradezco a mi familia por ser un pilar en mi vida, por siempre apoyarme durante estos 5 años de formación.

Hoja de aprobación

Este trabajo final de graduación fue aceptado por la Subcomisión de la Especialidad en Ortopedia y Traumatología del Programa de Posgrado en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en Ortopedia y Traumatología.



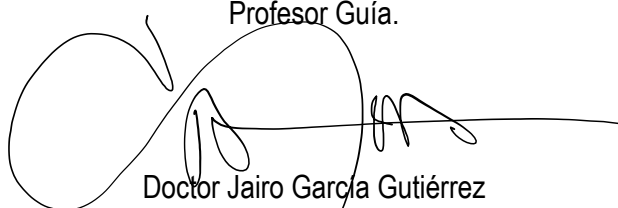
Doctor Raúl Mora Rojas

Coordinador de la Especialidad en Ortopedia y Traumatología.



Doctor Max Méndez Salazar

Profesor Guía.



Doctor Jairo García Gutiérrez

Lector



Doctor Carlos Argumedo Carvajal

Lector



Doctor Luis Brenes Rojas

Lector

Ana Victoria A3

Doctora Ana Victoria Alpizar Jiménez

Sustentante

12 de enero de 2022

Señores
Especialidad en Ortopedia y traumatología
Sistema de estudios de posgrado
Universidad de Costa Rica

Estimados señores:

Por medio del presente documento informo que he leído y revisado el trabajo final de graduación titulado *Revisión de tema: Manejo actual de la escoliosis y cifosis en pacientes con mielomeningocele* de la estudiante Dra. Ana Victoria Alpizar Jiménez, código de Colegio de Médicos 14140, y cédula 114850591.

La revisión de la redacción abarcó elementos de gramática, semántica, pragmática, ortotipografía (puntuación, uso de mayúsculas, símbolos, etc.), formato de referencias, entre otros. Se revisó todo el texto (incluyendo Resumen y Abstract, pero no otras páginas preliminares). En general, con base en la revisión se sugirió lo siguiente:

-Cambios de estructura de ciertas oraciones y párrafos para más precisión y claridad al reducir ambigüedades (adelantar el sujeto, división de oraciones largas, eliminación de subordinaciones, especificación de referentes ambiguos).

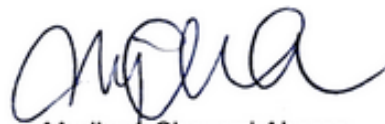
- Se dieron indicaciones de estilo y referenciación de acuerdo a la versión más actualizada del manual de la American Psychology Association ([APA] séptima edición), particularmente para el manejo de fuentes con múltiples autores y formato de los títulos de Tabla y Figura. Adicionalmente, se colocó la bibliografía con los autores en orden alfabético, siguiendo los criterios del manual. La versión final puede presentar algunas variaciones de formato respecto del manual según el estilo preferido por la universidad e indicaciones específicas del tutor o lectores.

-Cambios de puntuación, sobre todo eliminación o adición de comas para mejorar la claridad de la jerarquía de incisos en oraciones de orden envolvente.

-Sugerencias de cambios gramaticales para evitar el uso del gerundio de posterioridad, que no es recomendado por la RAE.

La estudiante debe revisar las sugerencias y hacer los cambios pertinentes de acuerdo al criterio técnico y la guía de sus asesores.

Quedo a disposición para cualquier consulta en el correo mi.chabar@gmail.com



Marijosé Chaverri Abarca
Bachiller en Filología. Universidad de Costa Rica
Asociación de Filólogos. Carnet 201



UNIVERSIDAD DE
COSTA RICA

SEP Sistema de
Estudios de Posgrado

Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.

Yo, Ana Victoria Alpizar Jiménez, con cédula de identidad 114850591, en mi condición de autor del TFG titulado Revisión de tema: Manejo actual de la escoliosis y cifosis en pacientes con Mielomeningocele

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI NO *

*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: _____ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

INFORMACIÓN DEL ESTUDIANTE:

Nombre Completo: Ana Victoria Alpizar Jiménez

Número de Camé: B79234 Número de cédula: 114850591

Correo Electrónico: anaavaj@gmail.com

Fecha: Jueves 13 de enero del 2022 Número de teléfono: 89155510

Nombre del Director (a) de Tesis o Tutor (a): Max Méndez Salazar

Ana Victoria A.S.
FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, pueda como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.

Tabla de contenido

Resumen	x
Abstract	xi
Índice de tablas	xii
Índice de figuras	xiii
Lista de abreviaturas	xv
Justificación	1
Introducción	1
Objetivos	3
Objetivo general	3
Objetivos específicos	3
Marco teórico	4
Generalidades	4
Embriología	4
Etiología	6
Diagnóstico del mielomeningocele.....	7
<i>Alfa feto proteína</i>	7
<i>Ultrasonido</i>	7
Condiciones asociadas al mielomeningocele	8
<i>Hidrocefalia</i>	8
<i>Malformación de Chiari II</i>	9
<i>Médula espinal anclada</i>	10

<i>Hidromielia</i>	12
<i>Tracto urinario</i>	13
<i>Control intestinal</i>	13
Problemas generales de salud.....	13
<i>Ruptura de la piel</i>	14
<i>Fracturas</i>	14
<i>Infección</i>	15
Pronóstico del paciente con MMC según la deambulaci3n	16
Clasificaci3n funcional.....	17
<i>Nivel tor3cico/lumbar alto de afectaci3n</i>	17
<i>Nivel lumbar bajo de afectaci3n</i>	18
<i>Nivel sacro alto de afectaci3n</i>	18
<i>Nivel sacro bajo de afectaci3n</i>	19
Escala de movilidad funcional.....	20
Deformidades de la columna vertebral en pacientes con MMC.....	22
<i>Prevalencia de la deformidad en la columna vertebral</i>	22
Evaluaci3n del paciente	24
Escoliosis de desarrollo	29
Opciones de tratamiento	30
<i>Cors3</i>	30
<i>Tratamiento quir3rgico</i>	32
Escoliosis de inicio temprano en el mielomeningocele	32
<i>Indicaciones quir3rgicas en la escoliosis</i>	35
<i>Fusi3n anterior</i>	36

<i>Fusión posterior</i>	37
<i>Fusión a pelvis</i>	38
<i>Fusión combinada anterior y posterior</i>	41
Complicaciones del manejo de la escoliosis en pacientes con mielomeningocele	43
Manejo postquirúrgico de la escoliosis en el paciente con mielomeningocele	44
Escoliosis congénita	46
Cifosis toracolumbar y lumbar rígida	47
<i>Manejo de las lesiones en piel en pacientes con cifosis lumbar</i>	47
<i>Clínica de los pacientes con cifosis lumbar</i>	48
<i>Manejo preoperatorio</i>	49
<i>Tratamiento de la cifosis en el mielomeningocele</i>	49
<i>Instrumentación en paciente con cifosis y mielomeningocele</i>	58
Hiperlordosis	60
Cirugía de revisión	60
Mielomeningocele en el adulto	65
Discusión	66
Conclusión	69
Referencias	71
Bibliografía adicional	74

Resumen

El mielomeningocele (MMC) o la espina bífida abierta se define como un defecto del tubo neural abierto con una protrusión dorsal de los elementos nerviosos. La etiología del mielomeningocele es multifactorial y heterogénea.

El diagnóstico y control prenatal tienen un efecto significativo en la preparación y toma de decisiones en los casos de mielomeningocele. El cierre temprano del defecto es una parte importante del manejo moderno de los niños nacidos con mielomeningocele.

Se requiere una derivación de líquido cefalorraquídeo por asociar hidrocefalia en 80 % de los pacientes con mielomeningocele. La malformación del Arnold-Chiari tipo II es una anomalía frecuente en estos pacientes.

La deformidad de la columna vertebral es común en los pacientes con mielomeningocele. Las deformidades vertebrales más comunes son la escoliosis y la cifosis. La escoliosis se desarrolla con el paso de los años, como resultado del desbalance de la musculatura toracolumbar vertebral y posturas anormales. Los objetivos del tratamiento son preservar la función respiratoria, mantener el balance al sentarse, lograr la máxima altura del tronco, y estabilizar el tronco. La historia natural de la escoliosis en pacientes con mielomeningocele que no fue tratada resultará en progresión de la deformidad con una alta tasa de deterioro en comparación con la escoliosis idiopática.

El tratamiento definitivo de la escoliosis en el mielomeningocele es la fusión espinal. Toda la curva debe ser incluida en la fusión. Distalmente la fusión debe extenderse a la articulación lumbosacra cuando hay oblicuidad pélvica y en pacientes que no deambulan. La combinación de la fusión anterior y posterior se ha recomendado porque solo realizar la fusión posterior se asocia a alta tasa de pseudoartrosis.

Las complicaciones más comunes son la infección, pérdida de la corrección y la pseudoartrosis.

Abstract

Myelomeningocele, or spina bifida aperta is defined as a dorsally protruding open neural tube defect. The etiology of myelomeningocele is multifactorial and heterogeneous.

Prenatal diagnosis and counseling have a significant effect on the preparation and decision-making process in cases of myelomeningocele. Early postnatal closure of the defect remains an important part of the modern management of children born with myelomeningocele.

Cerebrospinal fluid shunting for hydrocephalus is required in approximately 80 % of infants born with myelomeningocele. Chiari II malformation is frequent anomaly in these patients.

Deformity of the spine is common in patients with myelomeningocele. The most commonly spinal deformities are scoliosis and kyphosis. Scoliotic deformities typically develop over years as a result of imbalance of the spinal musculature and abnormal posture.

The purposes of treatment are preservation of respiratory function, maintenance of sitting stability, achievement of maximal trunk length, and stabilization of the trunk. The natural history of untreated scoliosis in myelomeningocele results in progression of the deformity progression, with a high rate of deterioration than in idiopathic scoliosis

The definitive treatment of scoliosis in the myelomeningocele patient is spinal fusion. The entire curve must be included in the fusion. Distally, the fusion should extend to include the lumbosacral joint if there is pelvic obliquity and in patients that do not walk. Combined ventral and dorsal spinal fusions have been recommended because dorsal fusion alone can result in a high rate of pseudarthroses.

The most common complications are infection, loss of correction, and pseudarthrosis.

Índice de tablas

Tabla 1	19
Tabla 2	21

Índice de figuras

Figura 1 Desarrollo embriológico de la médula espinal (formación de la cresta neural donde se pliega el plato neural hacia el tubo neural).....	5
Figura 2 Resonancia magnética fetal (33 semanas) paciente con MMC y con hidrocefalia	8
Figura 3 Resonancia magnética de secuencia T1 en niño con malformación Arno-Chiari y siringomielia en médula espinal cervical y torácica superior	9
Figura 4 Resonancia magnética (secuencia T1 corte sagital) de médula anclada en un paciente 10 años después del cierre del mielomeningocele.....	10
Figura 5 Radiografías antes y después de tratamiento en paciente con médula anclada	11
Figura 6 Fotografía de un corsé	31
Figura 7 Paciente con lordoescoliosis Mielomeningocele tratado con VEPTR	34
Figura 8 Radiografías postquirúrgica AP Y lateral con falla en fijación y radiografías reintervención con técnica Galveston	37
Figura 9 Técnica de injerto óseo que aumenta el chance de una fusión estable que incluya el ala iliaca y el sacro	41
Figura 10 Restauración del balance coronal con una fusión combinada anterior y posterior hasta sacro.....	42
Figura 11 Instrumentación anterior desde T12 hasta L5, seguido de una instrumentación posterior desde T3 hasta pelvis.....	42
Figura 12 Clínica de una paciente con mielomeningocele que muestra dificultad para sentarse sin soporte, sufrimiento cutáneo en el ápice de la deformidad	49
Figura 13 Fotografías intraoperatoria de una cifectomía.....	54
Figura 14 Diagrama de perfil sagital describe la secuencia de una cifectomía.....	54
Figura 15 Radiografías preoperatorias de una paciente	55
Figura 16 Cifosis lumbar rígida con resección vertebral más instrumentación Dunn-McCarthy	55

Figura 17 Cifosis rígida con crecimiento continuo de la columna vertebral a la fijación.....	56
Figura 18 Hiperlordosis en una paciente con mielomeningocele	60
Figura 19 Algoritmo de tratamiento para la cirugía de revisión de columna en deformidad pediátrica	61
Figura 20 Radiografías para observar pérdida de la corrección posterior al retiro del material	62
Figura 21 Radiografías de la pérdida y fijación con tornillos iliacos y radiografías posterior a la reintervención con técnica de Galveston.....	63
Figura 22 Tipos de osteotomías vertebrales	63
Figura 23 Radiografías para observar pérdida de la corrección posterior al retiro del material	64
Figura 24 Radiografías que demuestran la pérdida y fijación con tornillos iliacos y radiografías posterior a la reintervención con técnica de Galveston	64

Lista de abreviaturas

- 1^a Primario
- 2^a Secundario
- AP Anteroposterior
- AP. Anteroposterior
- CM I Malformación de Chiari tipo I
- CM II Malformación de Chiari tipo II
- Ex. Físico Examen Físico
- FEV1 Volumen espiratorio forzado en 1 segundo
- FMS Escala de movilidad funcional (por sus siglas en inglés)
- FVC Capacidad vital forzada
- Fx. Fractura
- HKFO Órtesis de cadera, rodilla, tobillo y pie (por sus siglas en inglés)
- Lat. Lateral
- Lat. Lateral
- LCR Líquido cefalorraquídeo
- MMC Mielomeningocele
- Pte. Paciente o pacientes
- Qx. Quirúrgico
- R/. Resultados
- RGO Órtesis de marcha recíproca (por sus siglas en inglés)
- RNM Resonancia magnética
- Rx. Radiografías
- SNC Sistema nervioso central
- TAC Tomografía computarizada
- TCS Síndrome de médula anclada
- TLC Capacidad pulmonar total
- TLSO Órtesis toracolumbosacro
- Tx. Tratamiento
- VEPTR Prótesis costal vertical expansible de titanio.

Justificación

Los casos de escoliosis secundario a mielomeningocele (MMC) son frecuentes tanto en el mundo como en Costa Rica, por lo cual, cuando nos enfrentamos a un paciente, debemos tener conocimiento del tipo de deformidad y su evolución con el fin de brindar el mejor manejo conservador y quirúrgico para prevenir posibles complicaciones. Se considera imperativo comparar los diferentes tipos de manejo respecto a lo establecido entre las diferentes publicaciones en los últimos 30 años. Tal comparación puede aportar información valiosa para el mejoramiento del abordaje de esta difícil patología en nuestro país. Además, con este trabajo se pretende resumir los puntos claves a la hora de abordar un paciente con esta condición, con el fin de optimizar el manejo en nuestro medio.

Introducción

Los defectos del tubo neural resultan del fallo en el cierre del tubo durante la embriogénesis. Aunque la incidencia de los defectos del tubo neural ha disminuido en las últimas décadas, esta sigue siendo la causa de incapacidad crónica entre 70 000 y 100 000 individuos en los Estados Unidos (Vineeta y Dias, 2014).

El manejo más apropiado es un tratamiento realizado por un equipo multidisciplinario. El cierre neuroquirúrgico del MMC se lleva a cabo en las primeras 48 horas posteriores al parto. La médula anclada en un niño con MMC puede causar una escoliosis progresiva y alterar sus capacidades funcionales (Staheli, 2016).

El MMC se clasifica según el nivel motor y el estado funcional del paciente con MMC (Staheli, 2016). La afectación de múltiples sistemas es frecuente. Los problemas principales incluyen incontinencia, infecciones urinario y problemas nutricionales (Staheli, 2016). Las deformidades óseas y de las articulaciones son problemas corrientes e incluyen: pie zambo, astrágalo verticalizado o deformidades en flexoextensión de la rodilla, luxación de la cadera y cifosis o escoliosis. Los defectos esqueléticos secundarios, como luxación de las caderas, escoliosis progresiva, deformidades de los miembros inferiores, se desarrollan a menudo con en tiempo y el desequilibrio muscular. Estos incluyen luxación de las caderas, escoliosis progresiva, deformidades de los miembros inferiores. (Staheli, 2016). Las deformidades espinales incluyen escoliosis, cifosis y lordosis las cuales son comunes en pacientes con MMC. La prevalencia de escoliosis varía entre 50 % y un 90 %, con mayor prevalencia en aquellos con afectación de las laminas en niveles torácicos. (Pierz, 2017). La escoliosis tiene una mayor frecuencia en pacientes con niveles altos de

disrafismos espinal (Sponseller, 2011). Problemas secundarios de la deformidad de la columna vertebral incluyen lesiones en la piel sobre la deformidad, zonas de presión o interferencia en el balance para sentarse en paciente confinados a la silla de ruedas y compromiso pulmonar secundario a la compresión ejercida por el diafragma y la deformidad costal (Rathjen, 2020)

La escoliosis y la cifosis pueden ser progresivas y pueden llegar a necesitar una cifocectomía y artrodesis posterior en el 90 % de los pacientes con MMC torácico. Solo el 10 % de los pacientes con MMC en L4 van a requerir tratamiento quirúrgico (Boyer, 2014). Los pacientes con MMC pueden representar un gran reto para el cirujano debido a la combinación de deformidades severas, pobre cobertura cutánea, carencia de cobertura muscular viable en la columna lumbar baja y las condiciones médicas y neurológicas concomitantes. La deformidad puede ocurrir por al menos 3 mecanismos potenciales: debilidad de musculatura del tronco; factores neurológicos que incluye médula anclada,iringomielia, y malformación de Arnold-Chiari; o malformaciones congénitas (al menos el 20 % de los pacientes tiene hemivértebras y/o barras óseas). Los pacientes con MMC tienen alta incidencia de alergia al látex, con frecuencia son pequeños (estatura) respecto a la edad cronológica, tienen una madurez esquelética y física temprana y, con frecuencia, se asocia vejiga neurogénica con propensión a infecciones crónicas del tracto urinario o colonización bacteriana (Sponseller, 2011).

Objetivos

Objetivo general

Realizar una revisión bibliográfica sobre los avances en el manejo de la escoliosis en pacientes con MMC.

Objetivos específicos

- 1- Revisar los patrones de curvas en las deformidades en la columna vertebral en pacientes con MMC.
- 2- Investigar nuevas opciones en manejo conservador en pacientes con escoliosis y MMC.
- 3- Comparar los diferentes métodos quirúrgicos para el manejo de la escoliosis neuromuscular en el MMC.
- 4- Definir los requisitos prequirúrgicos de un paciente con MMC pueda ser sometido a un procedimiento quirúrgico.
- 5- Determinar los mejores criterios para definir cuando las curvas escolióticas son de manejo quirúrgico.
- 6- Revisar las complicaciones más frecuentes del manejo quirúrgico de la en la escoliosis neuromuscular en MMC y cómo prevenirlas.
- 7- Determinar si la edad de inicio del tratamiento de la escoliosis y la cifosis afecta la evolución y gravedad de las curvas.

Marco teórico

Generalidades

Como se menciono anteriormente los defectos del tubo neural resultan del fallo en el cierre del tubo durante la embriogénesis. Aunque la incidencia de los defectos del tubo neural ha disminuido en las ultimas décadas, sigue siendo la causa de incapacidad crónica entre 70 000 y 100 000 individuos en los Estados Unidos (Vineeta y Dias, 2014)

El mielo meningocele también se conoce como espina bífida. Además, el MMC es un defecto del tubo neural que además es la patología congénita más incapacitante compatible con la vida (Vineeta y Dias, 2014). El MMC es una formación quística (con contenido líquido) formada por duramadre y aracnoides. La mielodisplasia de los componentes neurales se manifiesta en las vértebras como un defecto de los componentes posteriores, con un saco que sobresale a través del defecto en esta área y contiene raíces nerviosas. La displasia de la médula espinal y las raíces nerviosas resulta en parálisis vesical, intestinal, sensorial y motora debajo del nivel de la lesión (Vineeta y Dias, 2014). Los pacientes con MMC también pueden tener lesiones concomitantes de la médula espinal; tal como una diastematomielia, hidromielia o anomalías estructurales del cerebro como una hidrocefalia, malformación de Arnold-Chiari, y dichas patologías pueden comprometer la función neurológica (Vineeta y Dias, 2014).

Embriología

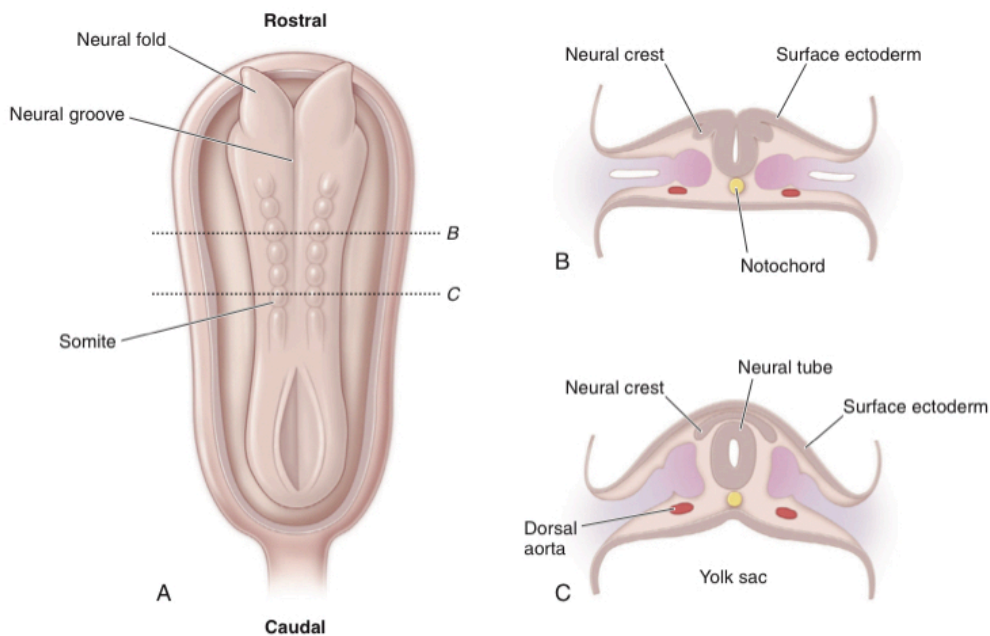
El sistema nervioso central se inicia como un engrosamiento dorsal focal por la proliferación de las células ectodérmicas, estas células aumentan en número, altura y al final forman una capa de epitelio pseudoestratificado. Mientras proliferan las células, se forma una hendidura en el plano sagital compuesta por una masa celular. Esta hendidura se profundiza llevando las porciones laterales de plano neural una hacia la otra. Se considera que las proteínas contráctiles que se localizan dentro del margen superficial de estas células son las responsables de contracción y reunión los esbozos neurales. Esta flexión lleva los bordes periféricos de los pliegues neurales al contacto (Rathjen, 2020)

En el día 21 de la gestación, ocurre la adhesión celular en el punto de contacto, una fusión de los pliegues neurales al formar el tubo neural. Inicialmente, la fusión ocurre cerca del centro del embrión en un punto destinado en convertirse en la unión craneovertebral. La fusión continua de forma longitudinal hacia ambas direcciones formando el tubo neural. El extremo cefálico (cerebro) se cierra primero (Rathjen, 2020)

El ectodermo neural se va a ir fusionando a partir de los pliegues neurales hasta formar el tubo neural; además, el ectodermo superficial se separa del ectodermo neural que ya se encuentra fusionado, esta fusión será a nivel de la línea media lo que termina de cerrar la espalda. La separación del ectodermo superficial y del ectodermo neural crean un plano en donde las células mesenquimales migran. Estas células mesenquimales (mesodermo) crean el arco neural vertebral y los músculos paravertebrales. El cierre de ectodermo neural crea una estructura tubular y la separación del tubo neural del ectodermo superficial son eventos críticos del desarrollo del SNC y están completas para la cuarta semana después de la fertilización (Rathjen, 2020).

Figura 1

Desarrollo embriológico de la médula espinal (formación de la cresta neural donde se pliega el plato neural hacia el tubo neural)



Nota. **Imagen A.** Apariencia embriológica a los 22 días de gestación. El tubo neural se ha fusionado con las somitas opuestas, pero están dispersas en ambos extremos del embrión. El cierre del tubo neural ocurre inicialmente en la región correspondiente a la futura unión del cerebro con la médula espinal.

Imagen B. Es un corte transversal, donde se observa la formación del tubo neural y la separación del ectodermo superficial. **Imagen C.** Es un corte transversal; se nota que las células neuroectodermo no

están incluidas en el tubo neural pero permanecen entre tubo neural y el ectodermo superficial como la cresta neural. Tomado de Rathjen (2021).

Etiología

Se considera que el MMC es resultado de un fallo en la fusión de los pliegues neurales durante la neurulación, que ocurre entre el día 26 y 28 de gestación. Por un lado, las condiciones que resultaron de las anomalías en la fase de cierre del tubo neural, tal como el MMC y la anencefalia, se conocen como defectos de la neurulación. Por otro lado, las condiciones como el meningocele, el lipomeningocele y la diastematomelia crecen de las anomalías que ocurren durante la fase de canalización entre los 28 y los 48 días de la gestación y son conocidos como defectos de postneurulación.

La causa de este fallo embrionario no es conocida, pero se sospecha que es de origen multifactorial involucrando factores genéticos y ambientales. La carencia de folato es un contribuyente importante de los defectos del tubo neural. Otros factores ambientales también han sido examinados por representar un papel potenciador de los defectos del tubo neural como la temperatura, medicamentos, el abuso de sustancias psicoactivas, infecciones maternas y otros factores nutricionales como la vitamina B12 y el zinc (Vineeta y Dias, 2014).

Las deformidades a nivel de la columna vertebral pueden ser de tipo congénitas, adquiridas, también pueden presentar características específicas del MMC o características similares a las vistas en otras escoliosis (Rathjen, 2020). Los factores genéticos parecen jugar un papel importante en el desarrollo del MMC. Los estudios en animales han demostrado un máximo de 100 genes mutantes que afectan la neurulación y casi todos tienen homólogos en los humanos.

Los estudios han sugerido una incidencia de los defectos del tubo neural más alta en hermanos de niños afectados que en la población general. El antecedente familiar de MMC ha sido reportado en el 6 % a 14 % de los casos. En general, para una pareja con un niño MMC, la posibilidad de que un hermano futuro esté afectado por una malformación importante del sistema nervioso central es de aproximadamente de 1 en 14. A pesar de que se ha asociado el MMC a defectos de un gen único, la recurrencia de MMC es altamente probable un segundo embarazo. Adicionalmente, este factor genético entre hermanos se ha observado con mayor frecuencia en gemelos que en los hijos únicos, lo cual apoya la teoría de que la contribución genética puede influenciar las posibilidades de que un niño tenga MMC (Vineeta y Dias, 2014).

Las anomalías congénitas de la columna incluyen escoliosis y cifosis secundario a una malformación vertebral. La cifosis congénita esta relaciona a la displasia des los elementos posteriores y por las anomalías intratecales (ej. Diastematomielia). Las deformidades adquiridas incluyen escoliosis similar a la idiopática, oblicuidad pélvica relacionada a la escoliosis. Otra presentación son las curvas neuromusculares secundario a la asimetría de los músculos espinales, hidrocefalia, o médula anclada (Rathjen, 2020).

Diagnóstico del mielomeningocele

El tamizaje prenatal para MMC y otros defectos del tubo neural involucra pruebas bioquímicas de la sangre materna por alfa feto proteína o tamizaje prenatal con ultrasonido.

Alfa feto proteína

La alfa feto proteína sérica materna es una glicoproteína secretada por el saco vitelino fetal y el hígado, que ha sido utilizada como prueba de tamizaja para los defectos del tubo neural abiertos por mas de 30 años (Vineeta y Dias, 2014).

El índice de detección para anencefalia es >95 % y para los defectos del tubo neural entre 65 %–80 %. En defectos del tubo neural cerrado no aumenta los niveles de alfa feto proteína. Además, el aumento del alfa feto proteína sérica no es diagnóstica cuando los defectos del tubo neural abierto asocian otras anomalías como gastroquisis, onfalocele, nefrosis congénita y muerte fetal (Vineeta y Dias, 2014).

Ultrasonido

Las técnicas ultrasonográficas han mejorado el diagnóstico prenatal utilizando el ultrasonido pueden llegar a ser bastante exactas.

Un reporte reciente en Europa encontró que 88 % de 725 casos de defecto del tubo neural fueron detectados prenatalmente usando ultrasonido; en promedio, a las 17 semanas de gestación. Mediante ultrasonido tridimensional usando vistas multiplanares, se puede lograr diagnóstico dentro de un cuerpo vertebral en aproximadamente el 80 % de los pacientes. Cuando se sospecha el diagnóstico de MMC por ultrasonido, se recomienda la evaluación cuidadosa de toda la columna vertebral y se justifica buscar otras anomalías debido que se encuentran malformaciones en alrededor del 23 % pacientes (Vineeta y Dias, 2014).

Condiciones asociadas al mielomeningocele

Hidrocefalia

Se ha visto que después de la reparación y cierre del defecto en las primeras 48 horas de vida muchos neonatos desarrollan algún grado de hidrocefalia. Usando nuevos protocolos con el fin de reducir los índices de colocación de derivaciones ventrículo-peritoneal (DVP), aproximadamente el 60 % de los bebés necesitarán una derivación. Se ha correlacionado la incidencia de la hidrocefalia con necesidad de derivación del líquido cefalorraquídeo (LCR) con el nivel funcional de lesión del MMC (Vineeta y Dias, 2014)

El 97 %–100 % de los pacientes con lesión a nivel torácico requieren de la colocación de derivación versus el 87 % de las lesiones lumbares y el 37 % de las lesiones a nivel sacro. Los que no requieren la colocación de una derivación pueden tener un mejor pronóstico en términos de función de la extremidad superiores y equilibrio del tronco en comparación con los pacientes que si requirieron la colocación de la derivación (Vineeta y Dias, 2014)

Un estudio comparó un grupo de 98 pacientes con MMC con derivación y un grupo de 63 pacientes sin derivación y encontró que los pacientes sin derivación fueron más independientes en la deambulación en distancias intermedias y largas (Vineeta y Dias, 2014). Los pacientes sin DVP tienden a caminar a una mayor velocidad y presentan una mayor longitud del paso en comparación con los que presentaban derivaciones. Las infecciones y las obstrucciones de las derivaciones de LCR son complicaciones serias que potencialmente puede afectar el desarrollo motor e intelectual del paciente. En un estudio de 61 pacientes con derivaciones de LCR y MMC, el 95 % ocuparon al menos 1 revisión de la derivación (Vineeta y Dias, 2014).

Figura 2

Resonancia magnética fetal (33 semanas) paciente con MMC y con hidrocefalia



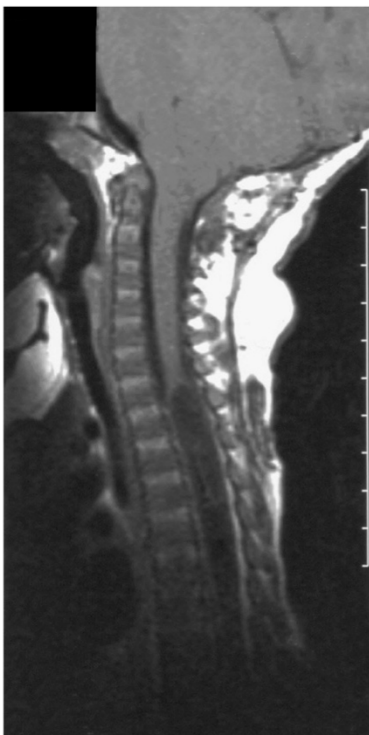
Nota. Tomado de Khalaveh et al. (2021).

Malformación de Chiari II

La malformación de Arnold-Chiari tipo II está presente en casi todos los pacientes con MMC y se caracteriza por migración caudal del lóbulo posterior del cerebro fetal y médula dentro del canal medular. Cuando el tronco cerebral es comprimido en el canal medular, puede resultar en una disfunción progresiva que se manifiesta como debilidad o parálisis de las cuerdas vocales, dificultad alimenticia, llanto o respiración (Vineeta y Dias, 2014). Sin embargo, estos síntomas no son específicos y también puede resultar en una falla de la derivación de líquido cefalorraquídeo (DVP), lo cual debe ser descartado antes de la descompresión quirúrgica (Vineeta y Dias, 2014).

Figura 3

Resonancia magnética de secuencia T1 en niño con malformación Arno-Chiari y siringomielia en médula espinal cervical y torácica superior



Nota. Tomado de Luciano y Elbabaa (2017).

Médula espinal anclada

El síndrome de médula espinal anclada es un trastorno funcional producido por el estiramiento de la médula espinal, debido que la porción caudal de la médula está anclada por una estructura inelástica como un tejido cicatrizal producto de la reparación del cierre del MMC (Vineeta y Dias, 2014).

La resonancia magnética (RNM) muestra la fijación de la medula en la mayoría de los pacientes con MMC. Sin embargo, los síntomas clínicos de medula anclada están presentes en solo el 30 % (Vineeta y Dias, 2014)

El síntoma clínico más común es la escoliosis progresiva (44 %). Es particularmente preocupante la escoliosis que se desarrolla antes de los 6 años en ausencia de anomalías congénitas vertebrales (Vineeta y Dias, 2014). Además, la escoliosis no es tan común en pacientes con niveles de lesión lumbar bajo o sacro, y cuando se presenta escoliosis en este grupo se debe sospechar de médula anclada (Vineeta y Dias, 2014). Otros síntomas comunes son cambios en la marcha asociados con la pérdida de la resistencia muscular (35 %) y espasticidad (26 %), especialmente en los tendones isquiotibiales mediales, los dorsiflexores y eversores del tobillo (Vineeta y Dias, 2014). Los síntomas como pérdida de la función motora, dolor en el lugar donde fue reparado el defecto de la espina bífida o cambios en la función urológica, también deben hacer sospechar de síndrome de médula anclada. Además, se debe de descartar un fallo de la DVP (Vineeta y Dias, 2014)

Una vez hecho el diagnóstico de médula anclada, está indicado el tratamiento quirúrgico por un neurocirujano, con el fin de prevenir un deterioro posterior. Los síntomas se estabilizan con la liberación quirúrgica de la médula anclada (Vineeta y Dias, 2014).

Figura 4

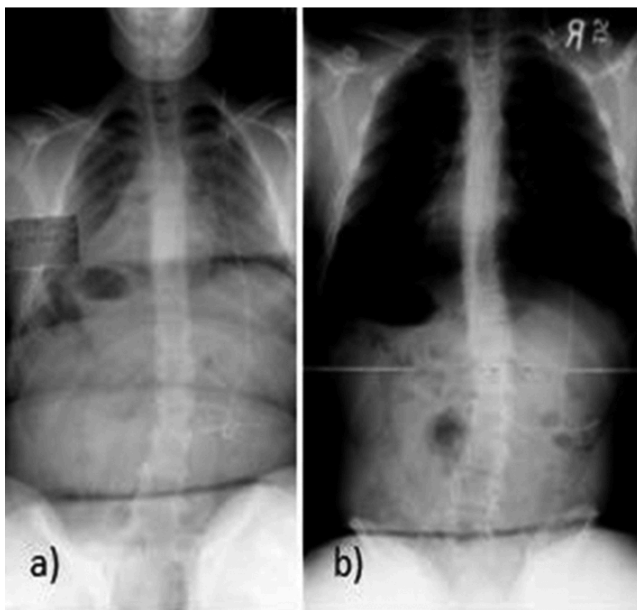
Resonancia magnética (secuencia T1 corte sagital) de médula anclada en un paciente 10 años después del cierre del mielomeningocele



Nota. Tomado de Luciano y Elbabaa (2017).

Figura 5

Radiografías antes y después de tratamiento en paciente con médula anclada



Nota. **A.** Paciente masculino de 8 años con 25° de escoliosis lumbar. **B.** 6 años después de la liberación de la médula anclada y resección del lipoma. Tomado de Altiok et al. (2016).

Hidromielia

La hidromielia es una acumulación de líquido cefalorraquídeo en el canal central de la médula espinal lo que produce dilatación de este, en los pacientes con MMC. La hidromielia se desarrolla debido al fallo de una derivación o hidrocefalia natural.

En un estudio en el cual se realizaron RNM de la columna vertebral en 231 pacientes con MMC, se reveló que el 49 % de los pacientes presentaba hidromielia. Sin embargo, no todos los pacientes desarrollaron síntomas que requieren tratamiento (Vineeta y Dias, 2014). Los síntomas pueden ser una escoliosis progresiva, problemas urológicos, dolor y defectos motores o sensoriales, una disminución en la fuerza de agarre y la atrofia tenar (Vineeta y Dias, 2014).

Tracto urinario

La mayoría de los pacientes con MMC tienen una disfunción neurogénica de la vejiga; esta puede continuar hasta desarrollar un deterioro progresivo del tracto urinario superior y una enfermedad crónica renal (Vineeta y Dias, 2014)

El tratamiento consiste en reducir la presión de la vejiga y minimizar la estasis de orina, lo cual es importante para prevenir estas complicaciones previamente mencionadas (Vineeta y Dias, 2014). Es necesario un monitoreo regular de la función del tracto urinario con el fin de detectar cambios en la vejiga, lo cual puede indicar un fallo de la derivación o síndrome de médula anclada (Vineeta y Dias, 2014)

El control incluye una cateterización intermitente de la vejiga, la cual es necesaria en aproximadamente el 85 % de los pacientes con MMC. Además, la profilaxis antibiótica y la medicación anticolinérgica para reducir el reflujo vesicoureteral puede ser beneficioso (Vineeta y Dias, 2014)

Control intestinal

La inervación del intestino y del ano está afectada en la mayoría de los pacientes con MMC y puede llevar a una dismotilidad gastrointestinal, mal control del esfínter y, con frecuencia, incontinencia fecal (Vineeta y Dias, 2014). La disminución de la motilidad del intestino puede causar estreñimiento e impacto fecal, que a su vez puede causar un aumento de la presión intra abdominal llevando a un fallo de la derivación ventriculoperitoneal.

El objetivo del control del intestino es lograr la continencia y evitar una impactación fecal al provocar una eliminación regular de las heces usando laxantes orales, supositorios o enemas. Si estas medidas no son exitosas, el procedimiento del enema anterógrado de continencia de Malone (MACE, por sus siglas en inglés) es una opción. El MACE es un método quirúrgico en donde el apéndice y el ciego son usados para crear un estoma cateterizable a través del cual el paciente irriga el colon. En un estudio que evaluó los resultados del procedimiento del MACE en 108 pacientes con MMC, aproximadamente el 85 % logró la continencia (Vineeta y Dias, 2014)

Problemas generales de salud

Los pacientes con MMC tienen una alta incidencia de reacciones alérgicas al látex desde que son expuesto a los productos. Como consecuencia de los procedimientos quirúrgicos constantes y la implantación de materiales que contienen látex y la cateterización, la alergia al látex ocurre de un 18 % a un 40 % de los

pacientes con MMC. La reacción puede ser severa y la anafilaxia potencialmente mortal ocurre en hasta un 26 % de los casos. Por esta razón, es imperativo evitar la exposición del látex en pacientes con MMC tanto afuera como adentro el ambiente hospitalario. Todos los procedimientos quirúrgicos realizados deben ser hechos en un escenario estrictamente libre de látex (Vineeta y Dias, 2014).

La nutrición es un problema importante en pacientes con MMC y el asesoramiento adecuado debe comenzar en una edad temprana. La obesidad infantil y adolescente es común y probablemente se deriva de una variedad de factores incluyendo la ingesta calórica y la deficiencia motora. Un estudio de 100 niños y adolescentes con MMC encontró que el 40 % estuvieron notablemente en sobrepeso, definido como un índice de masa corporal superior al percentil 95 (Vineeta y Dias, 2014).

El impacto psicosocial en el paciente y la familia no debe ser ignorado. Los padres del niño con MMC reportan más tensiones psicosociales en comparación con los padres de un niño sano (Vineeta y Dias, 2014).

Ruptura de la piel

El riesgo de la ruptura de la piel y el desarrollo de úlceras por la presión es un problema significativo en pacientes con MMC, pues carece de una sensación protectora. La incidencia reportada de las llagas por presión varía, desde el 17 % hasta el 82 % de los pacientes. Las localizaciones más comunes están sobre el sacro, la tuberosidad isquiática, el trocánter mayor o en los pies. Un estudio siguió a un grupo de 75 pacientes con MMC tratados por úlceras de presión y determinó que, durante un periodo de 13 años de seguimiento, más de 2 millones de dólares fueron gastados en su tratamiento (Vineeta y Dias, 2014).

Se debe tener cuidado para prevenir agresivamente el desarrollo de las úlceras por presión. Todos los pacientes deben ser instruidos desde una temprana edad para evitar caminar sin la protección adecuada de los pies, especialmente en superficies ásperas o calientes. Los equipos ortopédicos deben ser inspeccionados regularmente, por lo menos anualmente, para asegurarse el ajuste adecuado, y evitar puntos de presión o bordes afilados (Vineeta y Dias, 2014).

Fracturas

Las fracturas de los huesos largos ocurren en hasta el 20 % de los pacientes con MMC y pueden afectar la fisis, la metáfisis o la diáfisis (Vineeta y Dias, 2014).

Se que el incremento del riesgo de una fractura está relacionado a una variedad de factores incluyendo la osteoporosis por falta de uso, las contracturas articulares y la inmovilización posquirúrgica, especialmente el pelvipédico. Además, el a nivel de afectación neurológica, se ha encontrado correspondiente a la prevalencia de la fractura con un nivel mayor de afectación y una mayor prevalencia. Se piensa que esto es atribuible a la osteopenia con una carencia relativa de movilidad (Vineeta y Dias, 2014).

En los pacientes con MMC, las fracturas pueden resultar de un trauma menor o terapia física, y los cuidadores deben tener un alto índice de sospecha. Además, los cuidadores deben de estar atentos a la presentación habitual de una fractura metafisiaria o diafisiaria en estos pacientes, pues pueden no tener dolor debido a la carencia de sensibilidad normal. En esta población, se debe sospechar de fractura cuando un paciente se presenta con una extremidad hinchada y caliente (Vineeta y Dias, 2014).

La mayoría de las fracturas pueden ser tratadas sin cirugía, y la inmovilización es normalmente necesaria solo de 2 a 4 semanas (Vineeta y Dias, 2014). A diferencia de las fracturas metafisiarias y diafisiarias, las fracturas fisiarias por lo general tienen una causa y explicación médica diferentes. Estas fracturas son más comunes en pacientes ambulatorios con un bajo nivel lumbar de afectación. Los pacientes se pueden quejar de dolor leve y con frecuencia tienen calor e hinchazón. Estas fracturas cicatrizan a un ritmo más lento y a menudo requieren de inmovilización hasta por 8 semanas (Vineeta y Dias, 2014)

Infección

El paciente con MMC tiene un aumento en el riesgo de infección postoperatorio que probablemente es de origen multifactorial. Los factores contribuyentes al riesgo de infección es que los pacientes son carentes de sensibilidad protectora, parálisis vesical, y la mala cobertura del tejido blando. Con respecto a la cirugía medular en particular, la infección de la herida puede ocurrir en hasta el 50 % de los pacientes.

La colonización bacteriana del trato urinario puede suceder debido a la parálisis de la vejiga y el control vesical. Los índices de infección en la cirugía medular han resultado ser mas altos en la presencia de una infección concurrente del trato urinario; por lo tanto, algunos recomiendan obtener cultivos urinario preoperatorios (Vineeta y Dias, 2014).

Pronóstico del paciente con MMC según la deambulaci3n

Muchos factores influyen el potencial de deambulaci3n en un paciente con MMC. Uno de los m3s importantes es el nivel de afectaci3n motora. Otros elementos contribuyentes incluyen el equilibrio al sentarse, la espasticidad de las extremidades superiores, la obesidad, la edad y la disponibilidad del soporte con una 3rtesis adecuada. La deformidad m3sculoesquel3tica de la columna vertebral, la pelvis, las rodillas y los pies tambi3n ha demostrado influir significativamente en la capacidad para caminar (Vineeta y Dias, 2014).

El nivel de afectaci3n neurol3gica y la fuerza muscular resultante de esta afectaci3n neurol3gica juegan un papel esencial para lograr y mantener una deambulaci3n. Asher y Olson (1983) estudiaron el estado ambulatorio de 98 pacientes con MMC y encontraron una diferencia notable en la capacidad para caminar entre los pacientes con un nivel de afectaci3n lumbar de L4 y el nivel lumbar de L3. La mayor3a de los pacientes con compromiso a nivel lumbar de L4 fueron ambulatorios funcionales intradomiciliarios o ambulatorios en la comunidad comparados con los pacientes a nivel lumbar de L3, que fueron ambulatorios no funcionales. En el mismo estudio, 20 de 21 pacientes con nivel lumbar de L5 o sacro de afectaci3n eran ambulatorios de la comunidad (Vineeta y Dias, 2014).

El mantenimiento de la capacidad para caminar como un adulto tambi3n se correlaciona con el nivel funcional de afectaci3n. Una revisi3n de 29 pacientes adultos con MMC entre los 20 y 43 a3os de edad encontr3 que el 95 % con nivel de afectaci3n lumbar de L3 o m3s en sentido caudal permanecen ambulatorios. En cambio, solo el 22 % con segundo nivel lumbar de afectaci3n o mayor permanecen ambulatorios (Vineeta y Dias, 2014).

La dificultad para mantener la capacidad para caminar como un adulto se relaciona con el alto costo de energ3a requerido para movilizarse. Tambi3n, en pacientes con un alto nivel de afectaci3n, hay un alta incidencia de presentar deformidad de la columna vertebral que llega a necesitar un tratamiento quir3rgico. Las contracturas en flexi3n de la cadera y las rodillas tambi3n son comunes y propensas a la recurrencia en el adulto a pesar del tratamiento agresivo durante la infancia (Vineeta y Dias, 2014).

Hay una asociaci3n lineal entre el bajo grado de funci3n muscular y la escoliosis. El modo de movilizarse variaba a pesar de condiciones musculares similares entre los participantes con funci3n muscular grado 3. Los factores asociados con la ambulaci3n en los participantes con funci3n muscular grado 3 era la ausencia de escoliosis, bajo 3ndice de masa corporal y alta capacidad cognitiva (Bendt et al., 2021).

La capacidad cognitiva y el modo de moverse varía ampliamente a través del cohorte. Se halló, en los participantes con una función muscular grado 3 (a pesar de condiciones musculares similares), una gran variedad de modos de moverse lo que sugiere que otros factores están involucrados. Lo más importante es prevenir la escoliosis, dar apoyo a estados de vida saludable, al igual que ofrecer un tamizaje cognitivo y promover la capacidad de caminar y optimizar la independencia en el día a día de estos adultos con espina bífida (Bendt et al., 2021).

Otro estudio de 109 pacientes también encontró una correlación entre la resistencia de los cuádriceps y la capacidad de caminar. En este grupo, el 82 % de los pacientes con 4 grados o más de fuerza en los cuádriceps fueron ambulatorios en la comunidad, mientras que el 88 % con 2 grados o menos no fueron ambulatorios funcionales (Vineeta y Dias, 2014).

La resistencia del músculo iliopsoas igualmente ha sido manifestada de ser importante para la deambulación. Mc Donalds y colaboradores observaron a un grupo de 291 pacientes con un promedio de edad de 14.5 años y encontraron que el 100 % con grado 4 o 5 de fuerza muscular simétrica del iliopsoas fueron ambulatorios. En cambio, el 89 % con fuerza muscular del iliopsoas de 3 grados o menos no fueron ambulatorios (Vineeta y Dias, 2014).

El equilibrio al sentarse es un factor que puede ser valorado a una edad temprana, y también ha demostrado ser predictivo del potencial de marcha en pacientes con niveles de compromiso neurológico más altos. La capacidad para sentarse sin soporte manual indica un funcionamiento casi normal del sistema nervioso central (Vineeta y Dias, 2014).

Clasificación funcional

La clasificación mejor conocida y utilizada más ampliamente del MMC está basada en el nivel neurológico de la lesión. Cuatro grupos importantes son identificados en el nivel de la lesión y asociados a la capacidad funcional y de caminar (Vineeta y Dias, 2014).

Nivel torácico/lumbar alto de afectación

El primer grupo incluye a los pacientes con nivel torácico y lumbar alto, que representan aproximadamente el 30 % con MMC. Este grupo está definido por la carencia de la actividad funcional de los cuádriceps y tiene un nivel neurológico de L3 o superior. Para lograr la deambulación durante la infancia, los pacientes en este grupo requieren un refuerzo a nivel de la pelvis ya sea con una órtesis de marcha

recíproca (RGO, por sus siglas en inglés) o una órtesis de cadera, rodilla, tobillo y pie (HKFO, por sus siglas en inglés). La mayoría de los pacientes en este grupo, entre el 70 % y el 99 %, necesitan de una silla de ruedas para movilizarse como un adulto. La incapacidad para mantener la capacidad de deambular en la comunidad cuando son adultos se relaciona con el alto costo de energía que se requiere para lograrla, ya sea con una RGO o una HKFO (Vineeta y Dias, 2014).

Nivel lumbar bajo de afectación

El siguiente grupo, representa el 30 % de los pacientes con MMC, tienen un nivel lumbar bajo de afectación. Funcionalmente, los pacientes en este grupo tienen cuádriceps útiles (fuerza muscular grado 3 o mayor), los tendones isquiotibiales mediales presentan actividad o movimiento, pero el glúteo medio, mayor y gastrocnemio soleus carecen de movimientos útiles (menos 2 grados de fuerza muscular). Por lo tanto, estos pacientes necesitan férulas para controlar la posición del pie y del tobillo al igual que muletas o caminador con el fin de ambular (Vineeta y Dias, 2014).

Entre el 80 %–95 % de los pacientes en este grupo mantiene la deambulación en la comunidad cuando son adultos, pero la mayoría usarán una silla de ruedas para poder movilizarse largas distancias. Este grupo incluye pacientes desde el nivel L3 hasta el nivel L5 de lesión, aunque los pacientes con nivel L3 de afectación representan una población transicional y son incluidos en este grupo solo si se tiene evidencia de cuádriceps fuerte y que la porción medial del tendón de los isquiotibiales sea funcional. Dado que se necesita de la función medial del tendón de los isquiotibiales para poder deambular en la comunidad, hay una diferencia significativa en la capacidad para caminar entre los niños con nivel L3 y L4 de afectación (Vineeta y Dias, 2014). Debido a esto, los niños con nivel L4 de afectación tienen el mayor beneficio potencial de un tratamiento ortopédico adecuado de las deformidades musculoesqueléticas. El tratamiento agresivo de las contracturas de cadera; el mal alineamiento rotacional de la tibia y las deformidades de la rodilla, tobillo y pie son esenciales para mantener una deambulación funcional (Vineeta y Dias, 2014).

Nivel sacro alto de afectación

Los pacientes con nivel sacro alto de afectación representan aproximadamente el 30 % de los pacientes con MMC. Los pacientes en este grupo tienen una actividad funcional en los cuádriceps y glúteo medio (2 grado o más) pero carecen de un movimiento funcional del músculo gastrocnemios soleus (Vineeta y Dias, 2014).

Los pacientes caminan sin equipo de asistencia, pero si requieren de una órtesis de tobillo y pie (AFO, por sus siglas en ingles). Estos niños se caracterizan por una presentar claudicación de Trendelenburg, oblicuidad pélvica excesiva y rotación durante la marcha (Vineeta y Dias, 2014).

Nivel sacro bajo de afectación

Aproximadamente del 5 % al 10 % de los pacientes con MMC tiene un nivel de afectación sacro bajo. Estos pacientes también tienen una función del cuádriceps como del glúteo medio, pero se distinguen de los pacientes con nivel de afectación sacro alto por la presencia de actividad funcional de los gastrocnemios soleos (Vineeta y Dias, 2014).

Los pacientes con nivel sacro bajo de afectación caminan sin refuerzos o equipos de asistencia y tienen un patrón de marcha que está cerca de una marcha normal porque tienen un glúteo medio y glúteo mayor funcionales (Vineeta y Dias, 2014). Entre el 94 % y el 100 % de los pacientes con afectación del nivel sacro, mantienen la capacidad de deambular en la comunidad cuando son adultos (Vineeta y Dias, 2014). En este grupo, el tratamiento agresivo de síndrome de médula anclada, evasión de la artrodesis del pie, y tratamiento de las deformidades de la rodilla, tobillo y pie son importantes para promover la deambulación funcional (Vineeta y Dias, 2014).

Tabla 1

Clasificación funcional del mielomeningocele

Grupo	Nivel de lesión neurológica	Prevalencia	Capacidad funcional	Capacidad de deambular	FMS
Torácico/Lumbar alto	L3 o por encima	30 %	Cuádriceps no funcionales (\leq grado 2)	Durante la infancia, necesidad de férulas a nivel de la pelvis para poder deambular (RGO, HKAFO). El 70 %-99 % requieren de una silla de ruedas para moverse en la adultez.	1,1,1

Grupo	Nivel de lesión neurológica	Prevalencia	Capacidad funcional	Capacidad de deambular	FMS
Lumbar bajo	L3-L5	30 %	Cuádriceps, porción medial de los tendones isquitibiales ≥ 3 grados. Actividad no funcional (≤ 2 grado) del glúteo medio, mayor, gastrocnemio soleus.	Requieren AFO y muletas para deambular. El 80-95 % mantiene la capacidad de deambular durante la adultez.	3,3,1
Sacro alto	S1-S3	30 %	Cuádriceps, glúteo medio \geq grado 3. Actividad no funcional (\leq grado 2) del gastrocnemio sóleo.	Requiere AFO para deambular, el 94-100 % mantienen la capacidad de deambular en la comunidad en la adultez.	6, 6, 6
Sacro bajo	S3-S5	5 %-10 %	Cuádriceps, glúteo medio, gastrocnemios sóleo \geq grado 3.	Deambulan sin esfuerzo o sin soportes, el 94-100 % mantiene la capacidad de deambular en la comunidad en la adultez.	6, 6, 6

Nota. Elaborado a partir de Vineeta y Dias (2014).

Escala de movilidad funcional

La escala de movilidad funcional (FMS, por sus siglas en inglés) fue descrita en el 2004 como una herramienta útil y simple para describir el problema más enfocado en la movilidad funcional en niños con discapacidades y para ayudar a la comunidad entre los cirujanos ortopedistas y los profesionales de la salud (Vineeta y Dias, 2014).

La FMS es única porque permite una calificación rápida y práctica de la movilidad respecto a tres distancias diferentes como el hogar (5 m), el colegio (50 m) y la sociedad (500 m). De esta manera, es efectiva para distinguir entre los grupos de niños con niveles variados de discapacidades, y proporciona un

medio con niveles variados de comunicación estandarizado entre los profesionales de la salud. La FMS también ha mostrado ser sensible para detectar los cambios después de la intervención quirúrgica (Vineeta y Dias, 2014).

Para aplicar la FMS, se le da a un niño una calificación de 1 a 6 basado en su capacidad para caminar en cada una de las 3 distancias valoradas de la siguiente forma: 1 cuando utiliza una silla de ruedas, 2 cuando utiliza un caminador, 3 cuando utiliza dos muletas, 4 cuando utiliza una muleta o dos bastones, 5 para un niño que es independiente en las superficies niveladas, y 6 para un paciente que es independiente en todas las superficies (Vineeta y Dias, 2014). Dos puntuaciones adicionales posibles son C para un niño que gatea para movilizarse en el hogar, y N para un niño que no completa la distancia dada. Por ejemplo, un niño que deambula con muletas en el hogar y en la escuela, y usa una silla de ruedas para distancias largas, sería una FMS 3,3,1 (Vineeta y Dias, 2014).

El uso de la FMS permite una imagen clínica exacta del estado funcional del paciente en distintos puntos del tiempo. La mayor ventaja de la FMS es su capacidad para contar separadamente las distancias en el hogar, el colegio, y la comunidad; por lo tanto, también direcciona las complejidades respecto la movilidad funcional en el mundo real (Vineeta y Dias, 2014).

Tabla 2

Escala de movilidad funcional

Calificación	Función
1	Usa una silla de ruedas
2	Usa un caminador independientemente
3	Usa muletas independientemente
4	Usa 1 o 2 bastones independientemente
5	Independiente en superficies niveladas
6	Independiente en todas las superficies
C	Gatea la distancia valorada
N	No completa la distancia valorada

Nota. Basado en Vineeta y Dias (2014).

Deformidades de la columna vertebral en pacientes con MMC

La escoliosis y la cifosis secundario con cambios adaptativos son comunes en los pacientes con MMC. El desarrollo de deformidades puede ser adquirido o estar relacionado con el nivel de parálisis, deformidades congénitas por malformaciones como hemivértebras. Adicionalmente, se puede presentar la deformidad congénita junto a deformidades adquiridas., (Guille et al., 2006).

Desde 1983 hasta 1990, la prevalencia de defectos del tubo neural en los Estado Unidos era 4,6 por 10 000 habitantes. Sin embargo, con el aumento del conocimiento de la importancia de consumo de ácido fólico durante el embarazo se presentó una disminución del 72 % al 100 % en el número total de nuevos casos de defectos del tubo neural.

Casi todos los pacientes con MMC van a presentar hidrocefalia y aproximadamente el 50 % de los pacientes va a tener cierto grado de retraso mental (Guille et al., 2006). La mayoría de los pacientes tienen niveles motor lumbosacro o sacro, al ir ascendiendo el nivel motor en la columna vertebral aumenta la asociación con anormalidades musculoesqueléticas (Guille et al., 2006).

Prevalencia de la deformidad en la columna vertebral

Múltiples estudios han documentado la incidencia de los tipos de problemas en la columna vertebral en niños con MMC a diferentes edades. No obstante, se desconoce la prevalencia o la incidencia actual. La medición con el ángulo de Cobb también se ha utilizado para definir la escoliosis de desarrollo, cuya prevalencia es de 52 % al 89 % en esta población. La prevalencia de escoliosis congénita es de 7 % al 20 % y más del 80 % de los pacientes ≥ 10 años van a tener escoliosis (Guille et al., 2006).

Trivedi et al. (2002) definieron escoliosis del desarrollo en estos pacientes como una curva con un ángulo de Cobb $> 20^\circ$. Observaron que curvas con menor magnitud se podían observar y presentaba mejoría o resolvían solas, por lo que concluyeron que cuando la escoliosis no de desarrollo para los 15 años de edad, el paciente no iba a desarrollar una curva más tarde en la vida.

En cuanto a MMC, se observa que el 89 % pacientes con el último arco laminar intacto localizado en la región torácica tenían escoliosis, mientras que el 44 % pacientes que tenían el último arco laminar intacto en la región lumbar superior tenían escoliosis y un 12 % de los pacientes que tenía el ultimo arco laminar intacto en la región lumbar baja presentaban escoliosis. Por lo tanto, Trivedi et al. (2002) concluyeron

que el último arco laminar intacto era el predictor de riesgo de escoliosis más útil aunque el estado ambulatorio del paciente y los niveles motores también fueron útiles (citado en Newton et al., 2018).

Jankowki et al. (2016) realizaron un análisis de una única institución por un periodo de 10 años e identificaron 15 pacientes pediátricos con patología intraespinal que tenían escoliosis y recibieron una intervención neuroquirúrgica. Las enfermedades del eje neural que se hallaron en el estudio fueron: malformación de Chiari tipo I (CM I), malformación de Chiari tipo II (CM II), síndrome de médula anclada (TCS) y siringomielia (Newton et al., 2018). Estos autores también encontraron que, en los pacientes con un ángulo de Cobb preoperatorios $<30^\circ$ y sin CM II, la intervención quirúrgica podía prevenir la progresión de la curva escoliótica sin importar la patología intraespinal. Los pacientes con CM II tenía mayor riesgo de progresión de la curva y se sometieron a fusión en comparación con los pacientes con CM I, TCS o siringomielia.

Por esta razón, Jankowki et al. (2016) recomiendan la intervención neuroquirúrgica con un seguimiento para valorar la progresión de la escoliosis en pacientes con un ángulo de Cobb preoperatorios $<30^\circ$ sin CM II. Para los pacientes con CM II los autores recomiendan una monitorización radiográfica cercana en busca de progresión de la curva con el entendimiento de la alta tasa de progresión de escoliosis y que eventualmente van a necesitar una fusión espinal (Jankowki et al., 2016, citado en Newton et al., 2018). De los 14 pacientes que presentaron escoliosis previa a la cirugía, en 7 pacientes empeoró la curva, en 5 paciente se estabilizó, y en 2 pacientes se mejoró la curva después de la liberación de la médula anclada. Los autores fueron capaces de concluir que los pacientes que presentaron un ángulo de Cobb $>35^\circ$ eran los pacientes que iba a presentar una mayor progresión de la deformidad en el plano coronal posterior a la liberación de la médula anclada (Newton et al., 2018).

Se ha intentado establece cuales son las características de la curva puedan ser útiles como factores predictores para ayudar a determinar si la deformidad coronal va a progresar o se va a estabilizar, pero con resultados inconclusos (Newton et al., 2018). Debido la alta incidencia de escoliosis y la tendencia por la rápida progresión en estos pacientes, una evaluación anual con radiografías anteroposterior y lateral de la columna vertebral brindan un seguimiento de trayectoria de la deformidades coronales y sagitales, contractura de las caderas y la espasticidad del tronco (Newton et al., 2018).

Evaluación del paciente

El proceso de conocer un paciente con MMC comienza familiarizándose con la estructura familiar en donde habita el niño, pues es importante conocer sobre el estilo de vida de la familia, las esperanzas y expectativas del niño y sus miedos. Además, es útil conocer como afrontaron las cirugías previas.

Revisión por sistemas

Antes de tratar cualquier deformidad espinal es importante entender la historia médica del paciente y los problemas actuales. Una forma útil de obtener la información sobre el pasado es comenzar por el inicio. Se debe de preguntar sobre el embarazo de la madre y sobre el parto, incluyendo el examen neurológico inicial y el momento en que se hizo el cierre de sitio de MMC. De ser posible, se debe obtener una copia de reporte quirúrgico del neurocirujano, el cual puede incluir información importante sobre los elementos neurales y los medios que se utilizaron para el cierre de los tejidos blandos. El cirujano debe de determinar si hubo hidrocefalia y cómo se manejó incluyendo la derivación ventrículo peritoneal inicial y las subsecuentes revisiones de las derivaciones. Las deformidades en las extremidades inferiores son extremadamente comunes y deben de llevarse un registro de las mismas (Koop, 1995).

Todos los procedimientos quirúrgicos deben ser listados y sus complicaciones como ruptura de la piel con los yesos, fracturas de huesos largos después de la inmovilización. Otra información de importancia es entender la función intestinal y vesical del niño, la cual debe incluir frecuencia de los movimientos intestinales, cambios en la dieta para lograr una actividad intestinal regular. Se debe conocer el método de cateterización, la frecuencia de infección urinarias, medicación actual y la evaluación urológica más reciente. Es importante entender la capacidad funcional del niño que se puede obtener preguntando sobre las habilidades tempranas del niño y el desarrollo (Koop, 1995).

Una valoración funcional debe incluir ponerse de pie, sentarse activamente, transferencias, actividades diarias independientes, también hay que obtener una lista de las órtesis, dispositivos de asistencia, y el uso de silla de ruedas. Estas preguntas no deben limitarse solo a la funcionalidad ganada sino también hacia la pérdida de capacidades que han notado los familiares y el paciente. Por último, en el caso de un niño con mielodisplasia, debe preguntarse sobre si presenta alergia al látex (Koop, 1995).

Examen físico

La mayoría de los niños con MMC son seguidos en una clínica de espina bífida, donde son valorados periódicamente por profesionales de la salud. Estas evaluaciones pueden resultar en una comprensión amplia del niño con MMC y es esencial que el cirujano ortopédico esté al tanto de las otras valoraciones médicas y provea información sobre la función musculoesquelética del niño (Koop, 1995).

No es inusual que el paciente sea valorado por su función musculoesquelética por múltiples individuos en el curso de tiempo, lo cual puede incluir pediatras, cirujanos ortopédicos, residentes, terapistas, fisiatras y estudiantes de medicina. La calidad de la evaluación física y registros serán irregulares, lo que hace difícil determinar los efectos de tratamiento o detectar deterioro. No es práctico ni necesario realizar una examinación física completa en todas las visitas médicas, pero sí es importante que dicha examinación sea anual con énfasis en la función neurológica (Koop, 1995).

La fuerza motora debe evaluarse en todas las extremidades y documentarse de forma que sea sencilla de revisar. De ser posible, este examen debe realizarlo un mismo individuo de manera consistente. El cirujano ortopédico debe de iniciar la examinación en las extremidades inferiores, incluyendo los rangos de movimiento, estabilidad articular y valorar deformidades (Koop, 1995).

El examen de la cadera es muy importante para poder entender la relación entre la cadera y la deformidad espinal y poder anticipar los efectos del tratamiento en la columna vertebral sobre la función de la cadera. La examinación debe incluir observación de la postura al sentarse, deformidad en el tronco, medir la descompensación y prominencia rotacionales, sensibilidad del tronco, a calidad de la piel en el sitio del MMC, la extensión de la cicatriz, la movilidad de los tejidos y la orientación de las cicatrices previas. También debe de valorar la condición de la piel debajo del isquion y coxis, particularmente si previamente hubieron úlceras. Los caracteres sexuales secundarios, como desarrollo mamario, vello púbico y axilar proveen información importante sobre la maduración física del paciente (Koop, 1995).

Estudios de imágenes

A casi la totalidad de los niños, se les toman radiografías como recién nacidos y estos estudios deben de repetirse en intervalos a través de los años en crecimiento. Los intervalos en que se realizan los estudios y el tipo de estudios serán determinados por los problemas de cada niño. Durante la infancia (antes del control de la cabeza y la capacidad de sentarse) las radiografías deben de realizarse con el paciente en

posición supina, debe obtenerse una vista anteroposterior y lateral e incluir la pelvis como la columna vertebral en la misma lámina.

En las radiografías se debe buscar deformidades congénitas de la columna, detalles del sitio de la espina bífida. Si no existen deformidades espinales, se puede repetir los estudios a la edad de 6 meses y al primer año de edad, incluyendo un seguimiento a las caderas. En caso de que se detecte anomalías en las caderas los estudios deben realizarse cada 3 meses. El crecimiento rápido durante la infancia puede llegar a convertirse en una deformidad significativa a pesar de tener una apariencia temprana inofensiva, lo cual es particularmente cierto para la combinación de hemivértebras con formación de barras óseas (Koop, 1995).

Cuando el niño es capaz de sentarse, los estudios radiográficos deben de realizarse en posición sentada utilizando una metodología reproducible. En general, el estudio debe realizarse a una distancia de 2 m con apropiada protección. Algunos pacientes pueden requerir órtesis o ajustes en el asiento para poder obtener una posición erecta y debe de ser consistente la posición para las futuras tomas de radiografías. Los pacientes que pueden ponerse en posición bípeda con frecuencia ameritan de órtesis en las extremidades inferiores o dispositivos de asistencia para estar de pie, es más fácil reproducir una radiografía en posición sentada (Koop, 1995).

Debido que las anomalías en el canal espinal y el eje neural son parte importante del MMC, una RNM de la columna vertebral y cerebro debe obtenerse en la vida temprana, preferiblemente los 2 años de edad. Esto va a proveer información de base y debe de repetirse cada 2 años en busca de cambios en la médula espinal. La RNM también aporta información sobre las vértebras, discos intervertebrales, contenido abdominal (localización y relación de los grandes vasos con la cifosis). Estudios especiales como ultrasonido renal o pielografía intravenosa deben realizarse según el criterio del urólogo (Koop, 1995).

Estudios sobre detalles del hueso como una vista cónica o una tomografía pueden ser útiles para aclarar las áreas con anomalías vertebrales congénitas. La mielografía puede ser necesaria en caso de deformidad de la columna vertebral severa en donde se dificulta la interpretación de la RNM (Koop, 1995).

Se pueden realizar radiografías especiales para valorar la flexibilidad de las deformidades espinales antes del tratamiento. La mayoría de los niños con MMC carecen de fuerza para realizar la radiografía con inclinación. Esta información se obtiene de mejor manera a través de radiografías con tracción (Koop, 1995).

Como en cualquier estudio, las radiografías con tracción deben de realizarse de forma consistente y reproducible. Las radiografías con tracción deben de realizarse en mesa de Risser, con atención al estrés aplicado con la tracción, la presión lateral, y acomodándose a las deformidades en las caderas y extremidades inferiores. La realización correcta de las radiografías con tracción es esencial para la toma de decisiones quirúrgicas (Koop, 1995).

Manejo general de la columna

La evaluación radiográfica de la columna vertebral debe realizarse en los infantes con MMC, buscando específicamente la presencia, localización y la severidad de la cifosis, el último nivel de los elementos posteriores cerrado y cualquier evidencia de deformidad espinal congénita (Rathjen, 2020).

Las curvas neuromusculares progresivas (no congénitas) son tratadas según la severidad, la evidencia de progresión, y la madurez esquelética del paciente. Primero, se debe valorar el sistema neurológico, particularmente en aquellos con nueva evidencia o rápida progresión de las deformidades. Se debe valorar la derivación ventrículo peritoneal y la médula espinal cuando se sospecha de la existencia de médula anclada, hidromielia, o diastematomielia (Rathjen, 2020).

Curvas entre 25° y 45° en paciente con inmadurez esquelética puede considerarse una órtesis de contacto total. Los corsés en paciente que ambulan dependen de la extensión de las férulas en los miembros inferiores, particularmente HKAFO, pues puede representar un reto. Debido a que el corsé puede llegar a retrasar la progresión de la curva, siempre debe ser considerado, ya que los corsés se recomiendan en pacientes pequeños en los que se busca diferir la fusión espinal, así como con los pacientes con escoliosis idiopática (Rathjen, 2020).

Se debe de considerar la fusión espinal en curva >55° excepto en pacientes con capacidad de deambular en la comunidad. En dichos casos, la fusión espinal hasta la pelvis debe retrasarse hasta que el paciente se haga dependiente de la silla de ruedas o la curva se haga más pronunciada (Rathjen, 2020).

Los pacientes con MMC que se someten a cirugía vertebral son particularmente propensos a experimentar complicaciones peri y postoperatorias. Se recomienda que el manejo sea por un grupo multidisciplinario. Incluso con este enfoque de manejo, las úlceras por presión, infecciones del tracto urinario, lesiones en la piel, infecciones profundas, pseudoartrosis, y progresión de la deformidad tienden a ser más frecuentes en comparación con otros pacientes con deformidades espinales (Rathjen, 2020).

Como requisitos preoperatorios, el cirujano debe asegurarse que la derivación ventrículo peritoneal funcione adecuadamente, no presente infecciones urinarias o lesiones por presión en la piel que soporta peso en región de la pelvis, porción superior del muslo, y la región de la columna que va a ser operada. Otro requisito preoperatorio es la valoración por neurocirugía, con el fin de determinar si hay necesidad de realizar una liberación la médula anclada previo o durante la fusión espinal (Rathjen, 2020).

En el postoperatorio, se recomienda una monitorización y una atención apropiada de la herida en caso de que se evidencia una infección superficial, profunda o necrosis del tejido. Se debe mantener limpio el tracto urinario. Se debe monitorizar la piel perineal posterior a la cirugía, cuando se le permita volver a sentarse, porque va a presentar un cambio anatómico del soporte del peso secundario a la corrección de la deformidad. Debe de realizarse modificaciones en el asiento de la silla de ruedas en el periodo del postoperatorio temprano, previo al inicio de la descarga postquirúrgica, para disminuir la probabilidad de problemas en la piel asociados con el cambio en la postura (Rathjen, 2020).

Finalmente, si el paciente realiza transferencia de forma independiente, sacudiéndose o casi sacudiendo las extremidades, el cirujano debe de valorar este tipo de transferencias preoperatoriamente para determinar si la fijación hasta pelvis va a permitir o no estos movimientos durante las transferencias en el postoperatorio. Rathjen (2021) recomienda que 1 o 2 personas asista en las transferencias por 6 a 8 semanas postoperatoriamente para prevenir un movimiento excesivo en la unión lumbopelvica, lo cual puede ocurrir con transferencia independientes. Raramente, una órtesis columna-muslo puede llegar a necesitarse para proteger la unión lumbopelvica del movimiento excesivo durante este periodo (Rathjen, 2020).

Escoliosis de desarrollo

La frecuencia de la escoliosis de desarrollo en niños pequeños es principalmente resultado de la parálisis, se caracteriza por ser una curva larga, en forma de C con o sin oblicuidad pélvica. La convexidad de la curva con frecuencia es opuesta al lado de la pelvis elevada. La luxación de las caderas por sí sola no parece ser la causa de la escoliosis, la curva se desarrolla por el desbalance muscular secundario a la parálisis y comúnmente se asocia a pseudocifosis por estructuración curva principal vertebral y/o lordosis. La cifosis por MMC tiende asociarse a pequeña escoliosis lumbar. La función de las extremidades superiores está limitada porque las manos se usan para darle soporte al tronco (Guille et al., 2006).

Muchos factores se correlacionan con la escoliosis de desarrollo. El nivel motor es un predictor importante. Trivedi et al. (2002) encontraron una prevalencia de la escoliosis según el nivel motor, 93 % prevalencia en niveles torácicos, 72 % en niveles lumbares altos, 43 % en niveles lumbares bajos y <1 % en niveles sacros. El nivel del último arco laminar intacto es un factor predictor de desarrollo de escoliosis. La prevalencia de escoliosis fue del 89 % en el último arco laminar intacto a nivel torácico, 44 % arco laminar intacto a nivel lumbar alto, 12 % arco laminar intacto a lumbar bajo y 0 % arco laminar intacto a nivel sacro. No obstante, que el último nivel con un arco laminar intacto no es sinónimo de nivel motor. Los 3 factores más importantes para predecir el desarrollo de escoliosis son el nivel motor, último arco laminar intacto y capacidad de marcha (Guille et al., 2006). En menor grado, la luxación /subluxación de la cadera, espasticidad de las extremidades inferiores también pueden ser predictores (Guille et al., 2006).

Muller et al. (1994, citado en Guille et al, 2006) estudiaron la progresión de la escoliosis en 64 pacientes. La progresión más rápida fue durante los primeros años de la adolescencia, aunque puede ocurrir antes. La escoliosis típicamente se detiene cuando cesa el crecimiento. Se encontró que hay una asociación entre la progresión se relaciona con el tamaño de la curva, en curvas <20° la progresión es lenta, mientras que en curvas >40° la progresión es más rápida, aproximadamente 13° por año (Guille et al., 2006). Los pacientes que no ambulan tienen mayor tasa de progresión; sin embargo, no hay corrección entre el nivel de defecto espinal y la progresión de la curva. Por esta razón, Müller et al. (1994, citado en Guille et al., 2006) Los autores concluyeron que todas las curvas deben de observarse y dar tratamiento cuando la magnitud alcanza los 40°. Adicionalmente, Marchesi et al. (1991, citado en Guille et al., 2006) también encontraron que la escoliosis es una condición progresiva y especialmente en niños pequeños y que había menor probabilidad de progresión cuando la curva se detectaba antes de los 10 años de edad.

Opciones de tratamiento

Corsé

El único método de tratamiento no quirúrgico disponible para disminuir progresión de la curvar es el corsé. Como mínimo, el corsé disminuye la tasa de progresión, lo cual el crecimiento del tórax, que, a su vez, mejora la estatura al sentarse. El corsé no es popular, pero es una alternativa en la escoliosis de inicio temprano con progresión, lo que va a resultar en mayor grado de deformidad que no cumple con los criterios citados previamente o una cirugía de fusión espinal a una edad más temprana de la deseada (Koop, 1995).

El mejor corsé para la escoliosis del desarrollo en el MMC es la órtesis moldeada toracolumbosacra de polipropileno (TLSO). En el caso de insensibilidad en la piel, moldear la prótesis le brinda la mejor oportunidad para lograr un adecuado ajuste del corsé y evitar la presión excesiva en la piel, y ruptura de la piel. El corsé puede ser una única pieza, un corsé toracolumbosacro con una abertura en la espalda o un corsé toracolumbosacro bivalvado de 2 piezas.

El diseño de una pieza tiene la ventaja que es continuo en los contornos internos del corsé, pero es más difícil de ponerse y quitarse (Koop, 1995). El diseño de 2 piezas se coloca en supino y permite un posicionamiento preciso del tronco en la armazón posterior antes del colocar el componente anterior. Ambos diseños deben tener a ventana anterior amplia y adecuado acolchonamiento según el patrón de la curva. La corrección de la curva no debe ser resultado haber comprimido el tórax. La piel debe ser valorada de forma diaria (inicialmente con mayor frecuencia) y cualquier área con exceso de presión en la piel debe ser prontamente liberada de la presión (Koop, 1995).

El uso de corsé en la mielodisplasia es aún más difícil y menos exitoso que en otros desórdenes neuromusculares. Estudios han mostrado que los corsés ofrecen una medida temporal, pero rara vez efectiva para el control de la curva. Aunque Muller y Nordwall (1994, citados en Newton et al., 2018) — después de evaluar 21 pacientes con mielodisplasia tratados con corsé— concluyeron que la progresión de la deformidad puede detenerse en pacientes con curvas $<45^\circ$. Un estudio más reciente, conducido por Olafsson et al. en 1999, revisó los resultados en 20 pacientes y reportaron resultados satisfactorios en solo el 20 % de los pacientes (citado en Newton et al., 2018).

El corsé es difícil de utilizar en estos pacientes por las zonas de presión, especialmente sobre la deformidad cifótica a nivel del defecto neurológico. La obesidad, la pobre calidad de la piel, la insensibilidad de la piel, la capacidad vital forzada disminuida, bolsa estomacal obstruida pueden contribuir a la dificultad

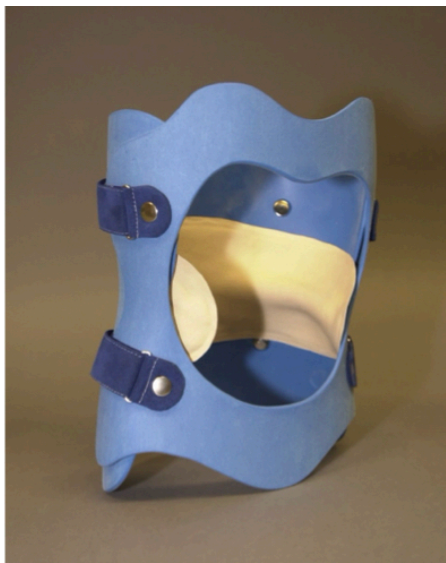
para utilizar un corsé en estos pacientes. En el estudio de Olafsson et al. (1999 citado en Newton et al., 2018), la mitad de los pacientes dejaron de utilizar el corsé por la incomodidad. Las sillas de ruedas modulares o moldeadas ofrecen una medida temporal cómoda para mantener una postura erecta hasta que se realice la cirugía (Newton et al., 2018).

En niños con escoliosis $<20^\circ$, se puede observar con radiografías cada 4 o 6 meses. Cuando la curva es $>20^\circ$, se puede considerar utilizar un corsé. El rol del corsé en estos pacientes es controversial y su uso queda a decisión del cirujano. Aunque la mayoría concuerdan que el corsé no detiene la progresión de la curva ni completamente elimina la necesidad de la fusión de la columna vertebral, el corsé puede enlentecer la progresión de la curva y permitir que el tronco crezca para la eventual fusión (Guille et al., 2006).

Muller y Nordwall reportaron el uso del corsé de Boston en el manejo de la escoliosis y encontraron que cuando el tratamiento se instituyó de forma temprana y antes de que la curva alcanzara los 45° , el corsé podría arrestar la progresión de la curva. Los resultados, sin embargo, no ha sido reportado por otros (Guille et al., 2006). Se recomienda que el corsé sea moldeado a la medida y que no interfiera con la función pulmonar, ni las órtesis de las extremidades inferiores, la autocateterización, ni que llegue a representar un reto poder sentarse (Guille et al., 2006).

Figura 6

Fotografía de un corsé



Nota. Tomado de Vogel-Tgetgel et al. (2022).

Tratamiento quirúrgico

El manejo quirúrgico definitivo debe retrasarse hasta que los pacientes alcancen la edad de 10 o 12 años porque la deficiencia en el crecimiento hormonal y la altura del tronco alcanzan su máximo alrededor de este tiempo (Newton et al., 2018).

Escoliosis de inicio temprano en el mielomeningocele

Es importante recordar que la escoliosis de inicio temprano se define como la deformidad espinal que ocurre antes de los 10 años de edad, sin importar la etiología. La escoliosis de inicio temprano puede comprometer la función pulmonar por los impactos en la mecánica de la pared torácica y la maduración alveolar (Ramírez et al., 2020).

Por lo tanto, el tratamiento actual para la escoliosis de inicio temprano se enfoca en estrategias de crecimiento amigables con el fin de maximizar el desarrollo torácico, como dispositivos de distracción de base en la columna posterior (barras de crecimiento) o de base costal (prótesis costal vertical expansible de titanio, VEPTR), o con las barras de crecimiento de control magnético. El objetivo de los tratamientos amigables con el crecimiento es tratar, como mínimo, de controlar la escoliosis y permitir el crecimiento de la columna vertebral (Ramírez et al., 2020).

La instrumentación espinal sin fusión con frecuencia es una alternativa particularmente en niños pequeños en donde se desea un crecimiento adicional del tronco (Koop, 1995). Desafortunadamente, cuando se usa estos métodos en el MMC, la tasa de complicaciones es excesivamente alta. Las complicaciones incluyen fatiga de la instrumentación o desplazamiento del implante, infección y progresión de la deformidad. La progresión de la deformidad distal es, con frecuencia, debido al asentamiento de la instrumentación dentro del sacro. Las deformidades proximales incluyen cifosis sobre la instrumentación (Koop, 1995).

El-Haway et al. (2020), en un estudio multicéntrico, prospectivo, en 11 centros de Norteamérica, estudiaron el uso del VEPTR en escoliosis de inicio temprano sin malformaciones costales como una opción de tratamiento.

Los pacientes incluidos tenían una escoliosis de $>45^\circ$ entre los 18 meses y 10 años de edad con el diagnóstico de escoliosis idiopática, escoliosis juvenil, escoliosis neuromuscular y escoliosis congénita sin anomalías costales, se dio un seguimiento por 5 años el total de la población fue de 59 pacientes de los

cuales 33 varones y 26 mujeres, un total de 6 pacientes tenían < 3 años y 53 pacientes tenía entre 3-10 años (Haway, R, 2019).

Valoraron la altura desde T1-T12, T1-S1 plano coronal y sagital, la curva mayor y la menor, también se midió la magnitud de la cifosis. Se compara el crecimiento con el crecimiento esperado para la edad según las referencias de Dimeglio's. (El-Haway et al, 2019).

Las escoliosis valoradas en este estudio fueron 6 escoliosis congénitas, 14 escoliosis idiopáticas, 32 escoliosis neuromusculares y 7 escoliosis sindromicas.

Un total de 48 pacientes tenían curvas de 51°-90°, 8 pacientes con curvas de 20°-50° y 3 pacientes con curvas >90° (El-Haway et al., 2020).

La edad media de implantación del VEPTR a los $6.1 \pm 2,4$ años y se dio un promedio de seguimiento de $6,9$ años $\pm 1,4$ años, al momento del análisis de los datos 13 pacientes les habían realizado la fusión definitiva y 24 pacientes todavía tenían el VEPTR (El-Haway et al., 2020).

El promedio de la magnitud de la curva escoliótica mayor inicial fue 71°, y postimplatación del VEPTR fue de 47°, presento en promedio una recurrencia parcial de 61° (El-Haway et al., 2020).

También se confirmó un aumento de la altura coronal desde T1-T12 y T1-S1. (El-Haway et al, 2020).

Los pacientes con patología neuromuscular de fondo lograron una mayor altura desde T1-S1 y con menos deterioro de la cifosis. Lo opuesto ocurrió en pacientes con escoliosis idiopática. Entre los 32 pacientes con etiología neuromuscular, 11 pacientes tenía atrofia muscular atrofica, 6 tenían MMC, 5 pacientes con parálisis cerebral y 2 con distrofia muscular (El-Haway et al, 2020).

Se vio que a los 5 años de seguimiento del tratamiento con VEPTR el porcentaje de cambio de la curva escoliótica no fue influenciado por la severidad de la curva preoperatoria, sin embargo, si se observo que los pacientes con curvas <50° presentaban el doble de aumento de la altura desde T1-T12 y T1-S1 en el plano coronal en comparación con los pacientes con curvas entre 50°-90°. La paciente con menor edad tratada con VEPTR fue de 2,6 años (El-Haway et al, 2020).

La curva mayor mejoro a los 2 años de seguimiento en el 84 % de los pacientes, a los 5 años en el 84 % de los pacientes y al final del seguimiento en el 82 % de los pacientes.

La altura desde T1-T12 mejoro en el 90 % de los pacientes a los 2 años de seguimiento, en el 100 % de los pacientes a los 5 años y en el 96 % de los pacientes al final del seguimiento.

La altura desde T1-S1 mejoro a los 2 años en el 94 % de los pacientes, a los 5 años y al final del seguimiento mejoro en el 100 % de los pacientes (El-Haway et al, 2020).

Figura 7

Paciente con lordoescoliosis Mielomeningocele tratado con VEPTR



Nota. Fotografía propia (2020).

La patofisiología de la enfermedad pulmonar restrictiva es multifactorial como disminución de la función de la pared torácica, disminución del volumen pulmonar y disminución de la fuerza de los músculos respiratorios (Ramírez et al, 2018).

El total, de 31 pacientes con MMC no ambulatorios y sin tratamiento, de los cuales 15 varones y 16 mujeres, la edad promedio era de 14.8 años (rango de 8 a 28 años). 15 pacientes tenían un nivel torácico de lesión, 16 pacientes un nivel de lesión neurológica toracolumbar. Todos los pacientes tenia hidrocefalia con una derivación. Los 23 pacientes reportaron síntomas pulmonares asociados a la apnea del sueño, como ronquidos, somnolencia, respiración por boca, fatiga, debilidad en las noches y cefalea en las mañanas. El promedio de la altura de la columna torácica para el percentil para su edad y genero fue de

70 %, 61 % la altura de la columna lumbar y 67,7 % la altura desde T1 hasta S1 (Ramírez et al., 2018). Las pruebas de función pulmonar revelaron una media de FCV 56 %, FEV1 de 55 %, FEV1/FCV % de 112 % y TLC de 59 % esto es compatible con enfermedad pulmonar restrictiva moderada (Ramírez et al., 2018).

La mayoría de los pacientes del estudio tenía enfermedad pulmonar restrictiva moderada basado en las estimaciones del volumen pulmonar con la tomografía computarizada, disminución de la FVC y TLC en las pruebas de función pulmonar, estos hallazgos se asocian con una disminución de la altura de la columna vertebral que reduce el volumen intratorácico.

Indicaciones quirúrgicas en la escoliosis

Una lista absoluta de indicaciones para una intervención quirúrgica es difícil porque la historia natural a largo plazo de esta deformidad en estos pacientes es desconocida. La mayoría de los ortopedistas están de acuerdo que una escoliosis progresiva $>50^\circ$ que cause desbalance al sentarse es una importante indicación (Guille et al., 2006).

Las indicaciones para el manejo quirúrgico son similares a las indicaciones para los otros desordenes neuromusculares, aunque los pacientes con la curva que tienden a progresar rápido en paciente con mielodisplasia puede ser tratado tempranamente cuando sean de magnitud de 40° – 50° (Newton et al., 2018).

McMaster (1987, citado por Guille et al., 2006) pensó que la pérdida de la función era una indicación más importante que el grado de la curva. Idealmente la reconstrucción de la columna vertebral se va a realizar después que se logre alcanzar la mayoría de la altura esperada para un adulto al sentarse; sin embargo, es infrecuente que los cirujanos tengan este escenario de lujo (Guille et al., 2006). Debido que una contractura significativa de las caderas en flexión y abducción puede producir lordosis lumbar y escoliosis, la contractura de las caderas debe ser liberadas quirúrgicamente antes de la intentar hacer una corrección quirúrgica de la columna vertebral. (Newton et al., 2018). Como los cirujanos tienden a aplazar o posponer la corrección quirúrgica, se crea un dilema cuando un niño pequeño presenta una larga curva progresiva y desbalance al sentarse y la solución ideal para este problema no se ha encontrado (Guille et al., 2006).

El uso de sistema con barras de crecimiento en estos pacientes ha sido reportado. Las comorbilidades médicas como la función de la DVP, la función pulmonar, la condición de la piel y las infecciones del tracto urinario requieren evaluación y tratamiento antes de la cirugía ortopédica. Cuando el

paciente presenta un pobre tejido de cobertura se puede consultar a un cirujano plástico para recomendaciones sobre el uso de expansores de tejido preoperatorios (Guille et al., 2006).

La combinación de una artrodesis anterior y posterior e instrumentación provee un mejor chance de lograr una fusión duradera. La discectomía anterior mejora la flexibilidad preinstrumentación y la corrección de la curva. La fusión intervertebral anterior mejora la fortaleza de toda la masa de fusión, adición de aloinjerto óseo puede ser necesario en pacientes que tenían previamente hueso trabecular o pacientes con pequeñas crestas iliacas y los que requieren una larga fusión. Los sustitutos de injerto óseo y factores de crecimiento juegan van a jugar un papel importante en el futuro (Wild et al., 2001; Guille et al., 2006).

Fusión anterior

La fusión anterior es muy importante en manejo de la deformidad en pacientes con mielodisplasia porque la columna anterior provee una larga superficie para la fusión ósea de la columna lumbar en contracte con los elementos posteriores deficientes en estos niveles. Un abordaje retroperitoneal toracoabdominal a nivel del lado convexo de la curva y división del diafragma permite una excisión del disco anterior y colocar injerto óseo, esto se puede combinar con una instrumentación posterior para proveer una corrección de la curva en pacientes seleccionado (Newton et al., 2018).

El uso de solo la instrumentación anterior tiene un rol específico en el tratamiento de la escoliosis en mielodisplasia. En un estudio conducido por Sponseller et al. (1999, citado en Guille et al., 2006) en 14 pacientes con mielodisplasia tratados solamente con una construcción anterior de Texas Scottish Rite Hospital, concluyeron que la instrumentación anterior era exitosa en un grupo selecto de pacientes con curvas toracolumbares $<75^\circ$, con curvas compensatorias $<40^\circ$ sin hiper cifosis y sin siringomielia de la médula espinal (Newton et al., 2018).

Basobas et al. (2003, citado en Newton et al., 2018) encontraron resultados excelentes con la corrección quirúrgica y la conservación de la corrección de la deformidad, utilizando una fusión e instrumentación anterior en un estudio de 11 pacientes con mielodisplasia por un periodo de 5 años de seguimiento. En los pacientes con curvas lumbares y oblicuidad pélvica fija, la instrumentación anterior provee un método poderoso para corregir la deformidad. (Newton et al., 2018).

Fusión posterior

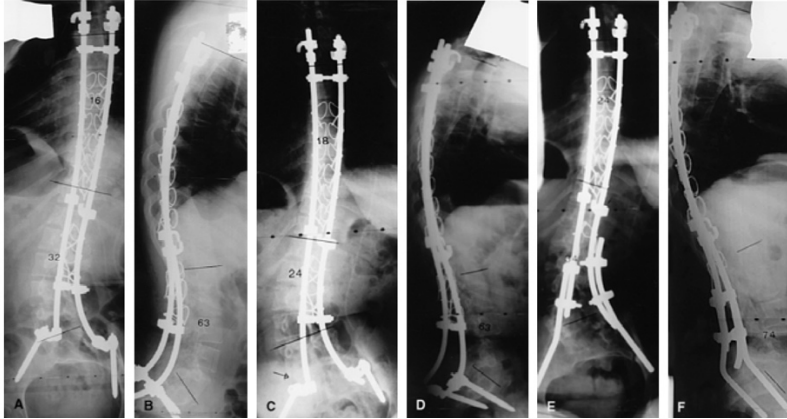
Una fusión sólida, aunque esencial para los pacientes con mielodisplasia el procedimiento posterior es difícil por la pobre calidad de los tejidos subyacentes, disminución de la vascularidad de los músculos paravertebrales y ausencia de elementos posteriores. La fusión posterior en combinación con la fusión anterior es recomendada por varios autores. En un estudio conducido por Banit et al. (2001, citado en Newton et al., 2018) en 50 pacientes, se concluyó que la fusión posterior única conduce a una mayor tasa de pseudoartrosis de un 16 % en comparación con los reportes de la fusión combinada anterior con posterior. Parsch et al. (2001, citados en Newton et al., 2018) revisaron los resultados de 54 pacientes con MMC tratados quirúrgicamente y solo concluyeron que la fusión e instrumentación anterior y posterior presentaba una mejor corrección y menor tasa de complicaciones.

Las barras de Luque o la unidad e barras con alambres sublaminares se pueden utilizar en segmentos de la columna vertebral en donde los elementos posteriores están intactos, aunque la complementación con tornillo y ganchos aumenta la estabilidad de la construcción. Las regiones en donde los elementos posteriores están ausentes, los tornillos pediculares son más resistentes, pero la colocación de los tornillos es difícil por la anatomía atípica. (Newton et al., 2018).

La fusión posterior con instrumentación sola tiene una tasa inaceptable de fallos. La instrumentación en la columna con disrafismo es difícil y el cirujano debe de tener experiencia para determinar las estrategias quirúrgicas y la elección de los elementos vertebrales para colocar los implantes. Cuando la lámina está presente, se pueden pasar alambres sublaminares de forma caudal-cefálico. No obstante, cuando la lámina está ausente, se taladran unos orificios en los cuerpos vertebrales para colocar las anclas. La fijación con tornillos pediculares ha ofrecido soluciones en esta población; sin embargo, los pedículos tienden a ser pequeños, displásicos y mal orientados (Guille et al., 2006). Rodgers et al. (1997 Guille et al., 2006) mostraron que los tornillos pediculares permitían preservar y corregir la lordosis lumbar y que el abordaje anterior podía evitarse. Esta técnica ha permitido al cirujano terminar la fusión sobre el sacro lo cual es beneficioso en pacientes que deambulan.

Figura 8

Radiografías postquirúrgica AP Y lateral con falla en fijación y radiografías reintervención con técnica Galveston



Nota. **A-B.** Radiografías postquirúrgica anteroposterior de un paciente de 11 años con MMC a nivel lumbar. **C-D.** Radiografías se observa la pérdida de la fijación tornillo iliaca derecho a las 4 semanas postquirúrgica. **E-F.** Radiografías postquirúrgica después de la conversión a una construcción de Galveston. Tomado de Banit et al. (2001, citado en Newton et al., 2018).

Fusión a pelvis

Existe controversia sobre si la pelvis debe estar incluida en la masa de fusión. Lindseth et al. (citado en Newton et al., 2018) indican que esto solo es necesario si hay un componente de cifosis lumbar o si la oblicuidad pélvica es $>15^\circ$. Ellos notaron un aumento en la incidencia de úlceras isquiáticas en pacientes en los que se dejó oblicuidad pélvica residual y en fusiones hasta pelvis porque los segmentos de fusión eran largos, rígidos y curvados lo que evitaba poder alternar el soporte del peso entre las tuberosidades isquiáticas del isquion (citado en Newton et al., 2018).

Una evaluación prospectiva de 11 pacientes con MMC tratados con fusión e instrumentación anterior y posterior de la columna lumbar reveló una buena corrección de la deformidad en el plano coronal y sagital y se mantuvo la corrección. En este estudio concluyeron que, con el surgimiento de instrumentación segmentaria más estable, la pelvis puede no ser fusionada y permitir mayor movilidad lumbosacra y, así, la morbilidad asociada a la fusión de la pelvis. Resultados similares se hallaron en un grupo selecto de pacientes con mielodisplasia con solamente fusión e instrumentación anterior donde la oblicuidad pélvica podía ser corregida sin fijación de la pelvis (Newton et al., 2018).

El abordaje más predecible, desde el punto de vista de la deformidad espina, es fusionar hasta la pelvis. En pacientes con actividad limitada el texto recomiendan fusionar hasta la pelvis para asegurar una columna vertebral recta sobre una pelvis nivelada. En pacientes que ambulan o muy activos que realizan

actividades recreacionales como basquetbol en silla de ruedas, la pelvis no debe ser fusionada, con el entendimiento que puede llegar a requerir una cirugía de revisión en el futuro (Newton et al., 2018).

La fusión debe de extenderse desde la vértebra torácica superior hasta el sacro en pacientes que no ambulan y debe de incluir todas las curvas. Debe tenerse cuidado en el tipo de incisión posterior y el abordaje quirúrgico. Aunque la incisión transversa o la trirradiada ofrecen una mejor exposición lateral, la incisión trirradiada se asocia con una tasa de 40 % de necrosis de la piel y por lo tanto se prefiere una única incisión longitudinal. Colgajos amplios laterales deben de desarrollarse (Guille et al., 2006).

Están disponibles varias opciones de instrumentación a pelvis. La modificación de Galveston de las barras de Luque es el sistema que comúnmente se utiliza, aunque puede que no provea tanta estabilidad como la modificación de Warner-Fackler en la corrección de la cifosis. El método de Warner-Fackler involucra dos barras de Luque dobladas distalmente a 90°, lo que permite que la barras puedan pasar a través del foramen de S1 adosan contra el aspecto anterior del sacro (Newton et al., 2018).

Thomsen et al. (citado en Newton et al., 2018) en una pequeña serie de 9 pacientes con cifectomia y este método de fijación, se reportó una excelente corrección y se mantuvo la corrección de la cifosis en un promedio de seguimiento de 28 meses. Los autores describieron 2 complicaciones (pérdida de la conexión de las barras y migración), pero a los 32 meses después de la cirugía y concluyeron que esta técnica es efectiva, pero debe de limitarse en paciente que pesen menos de 30 kg (Newton et al. 2018).

McCall y Hayes (2005, citados en Newton et al., 2018) describieron una técnica similar con barras de Luque pasadas a través del agujero de S1 pero dobladas de 20° a 40°, dependiendo de la inclinación del sacro. En una serie de 16 pacientes, McCall y Hayes (2005, citados en Newton et al., 2018) reportaron una buena corrección de la cifosis y que el procedimiento fue excelente para mantener la corrección durante el seguimiento por 57 meses. Los tornillos iliacos también han mostrado mantener de forma equivalente la corrección de la oblicuidad pelvis y la escoliosis en comparación con la técnica de Galvestone (Newton et al., 2018).

La verdadera fusión hasta la pelvis (fusión al ala del ilion en vez de solo hasta el sacro) se puede lograr suturando las apófisis de las crestas iliacas a los procesos transversos de la L3 o L4 y rellenado el triángulo creado con injerto óseo. La pseudoartrosis es común en las fusiones de la pelvis y los autores todavía recomiendan un protocolo de inmovilización (McCall y Hayes, 2005, citados en Newton et al., 2018).

El sistema de múltiples ganchos es efectivo en la columna torácica en donde la anatomía es más cercana a lo normal. Hay que tener en consideración que se usa instrumental de titanio cuando se ocupe realizar una RNM.

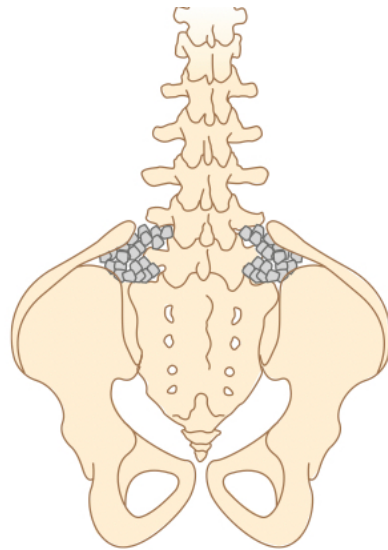
Se piensa que la fijación a sacro y pelvis es obligatoria en estos pacientes cuando es fija la oblicuidad pélvica. Sin embargo, Wild et al. (2001) reportaron una corrección espontánea de la oblicuidad pélvica después de la fusión anterior y posterior (Guille et al., 2006). El uso de la técnica de Galveston puede ser un reto, secundario a la pequeña, displásica y osteoporótica cresta iliaca. La técnica de Dunn-McCarthy o la técnica de Warner-Fackler para la fijación a sacro se ha preferido en estos pacientes.

En el postoperatorio, los pacientes deben de movilizarse lo más antes posible. Cuando se logre una fijación rígida y estable, la inmovilización con yeso o corsé es opcional. Prolongar la inmovilización postquirúrgica se asocia con problemas de la piel y fracturas por desuso (Guille et al., 2006).

La instrumentación sin fusión espinal no está recomendada en estos pacientes, ni la fusión sin instrumentación, excepto anomalías congénitas que requiera una fusión *in situ*. La instrumentación posterior segmentaria provee un medio para corregir la curva y elimina la necesidad de inmovilización posterior (Guille et al., 2006).

Figura 9

Técnica de injerto óseo que aumenta el chance de una fusión estable que incluya el ala iliaca y el sacro



Nota. Tomado de Newton et al.(2018).

Fusión combinada anterior y posterior

Se ha observado mejores resultados con la fusión combinada anterior y posterior en pacientes con MMC y escoliosis paralítica. La fusión anterior y posterior, puede ser con una fijación segmentaria estable combinando alambres sublaminares, alambres en los remanentes y tornillos pediculares (Rathjen, 2020).

Banta et al. (1990, citado en Rathjen, 2020), reportaron la adición de la fusión anterior a la fusión posterior y la instrumentación resultaron en una mayor corrección de la deformidad espinal y oblicuidad pélvica y mejoría en la masa de fusión en comparación con la fusión posterior sola. Parsch et al. (2001) y Stella et al. (1998) reportaron resultados similares (citados en Rathjen, 2020).

Parscha et al. (2001, citado en Guille et al., 2006) recomendaban la fusión anterior y posterior, especialmente, en pacientes con nivel de parálisis torácico y una disminución de la tasa de falla del implante y prevención de la pérdida de la corrección. En una serie de Stella y colaboradores, la mejor corrección se obtuvo en pacientes que tenían instrumentación más fusión anterior y posterior (Guille et al., 2006).

Figura 10

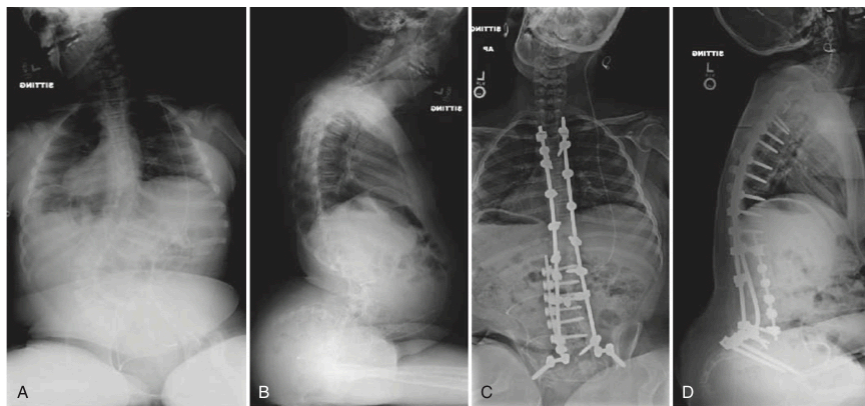
Restauración del balance coronal con una fusión combinada anterior y posterior hasta sacro



Nota. Descripción de la imagen: imágenes postoperatorias de un paciente con escoliosis y MMC. **A** presenta la radiografía anteroposterior después de la fusión anterior más cajas intersomáticas y una fusión/instrumentación posterior hasta el sacro y pelvis. Resalta la restauración del balance coronal en **B** radiografías lateral demuestra la restauración del balance sagital (Guille et al., 2006).

Figura 11

Instrumentación anterior desde T12 hasta L5, seguido de una instrumentación posterior desde T3 hasta pelvis



Nota. Descripción de la imagen: **A** y **B** un paciente joven con mielodisplasia con una escoliosis de 80° y una lordosis severa. **C** y **D** Lordosis severa fue tratada con una instrumentación anterior desde T12 hasta L5, seguido de una instrumentación posterior desde T3 hasta pelvis (Newton et al., 2018).

Complicaciones del manejo de la escoliosis en pacientes con mielomeningocele

La cirugía de la columna es un reto en esta población, se asocia con altas tasas de complicaciones (Guille et al., 2006). Las complicaciones mayores y menores son más comunes en pacientes con MMC que en otros pacientes con escoliosis neuromuscular. Los reportes sobre la incidencia de infección de la herida tienen una tasa de 19 % a 43 %, muchos de los pacientes tienen complicaciones menores como infección de tracto urinario o dehiscencia pequeña de la herida (Newton et al., 2018).

La infección de la herida ocurre hasta en la mitad de los pacientes, también la necrosis de la incisión (comúnmente las incisiones trirradiadas) (Guille et al., 2006). Sin embargo, Ward et al. (1989, citado por Guille et al., 2006) no encontraron que gran discapacidad por la necrosis de la piel. La tasa de infección ha llegado ser del 43 % y es mayor cuando la cirugía se realiza con una infección del tracto urinario activa. Los urocultivos preoperatorios son obligatorios, así como el tratamiento con antibióticos prequirúrgicos y postquirúrgicos (Guille et al., 2006).

Las sondas urinarias deben de ser removidas lo más pronto posibles cuando el paciente este estable. Los antibióticos intravenosos deben continuarse en el postoperatorio hasta que sea dado de alta. La tasa de déficit neurológico es baja, pero puede llegar a ser permanente (Guille et al., 2006).

Las complicaciones mayores incluyen pérdida masiva de sangre y fallo en la instrumentación y son más comunes en escoliosis con MMC que en la escoliosis idiopática u otra condición neuromuscular (Newton et al., 2018). La tasa de pseudoartrosis tiene un rango de 16 % hasta un 50 % en la literatura (Newton et al., 2018).

La pseudoartrosis se relaciona con el abordaje quirúrgico, tipo y la presencia de instrumentación o de uso de solo el abordaje posterior. La tasa de pseudoartrosis con solo la instrumentación y fusión anterior es de 0 %-50 %, la combinación de artrodesis anterior y posterior de 5 %-23 %. La pseudoartrosis secundaria a falla del implante ocurre hasta en el 65 % de los casos (Guille et al., 2006).

El malfuncionamiento de la derivación puede ocurrir después de la corrección aguda de curvas largas. En más de la mitad de los pacientes de algunos estudios, se disminuye la capacidad de caminar en pacientes que antes de la cirugía podía ambular (Guille et al., 2006).

Las fístulas de líquido cefalorraquídeo pueden ocurrir como resultado de la disección o médula anclada. La progresión de la curva puede ocurrir sobre o debajo de la masa de fusión cuando los niveles fusionados fueron cortos (Guille et al., 2006).

Puede haber cierta mejoría en las actividades de la vida diaria como balance al sentarse, pero las contracturas de la cadera pueden aumentar. Existe mayor potencial para caminar cuando escoliosis es $<40^\circ$ y la oblicuidad pélvica es $<25^\circ$. La evaluación postquirúrgica de la actividad y funcionabilidad es multifactorial, se puede afectar en paciente mayores, obesidad, nivel neurológico, lesiones del eje central y la motivación del paciente. La mejoría de la función pulmonar se ha reportado después de la fusión combinada. Los pacientes pueden tener problema para la autocateterización después de la cirugía de la columna vertebral, sin embargo, en estas situaciones, como solución se puede realizar procedimientos urológicos como derivaciones (Guille et al., 2006). Puede aparecer zonas de presión en la piel por cambios en el balance para sentarse, pues se redistribuye la presión en la piel (Guille et al., 2006).

Prestando atención a los detalles y aplicando todo el conocimiento actual sobre la cirugía para el manejo de escoliosis en MMC (fusión anterior y posterior, sujeción segmentaria, una movilización cuidadosa) la tasa de complicaciones mayores se puede reducir hasta $\leq 15\%$ (Newton et al., 2018).

Manejo postquirúrgico de la escoliosis en el paciente con mielomeningocele

Las infecciones del tracto urinario amenazan el tracto urinario y el sitio de la fusión espinal posterior (Rathjen, 2020).

La infección de la herida quirúrgica, las zonas de presión, el fallo de implante y pseudoartrosis son problemas postoperatorios únicos o más frecuentes en pacientes con MMC después de una fusión espinal extensa, particularmente con instrumentación (Rathjen, 2020).

Rathjen (2020) recomienda tratar a los pacientes con gentamicina previo a la cirugía para minimizar la posibilidad de presentar una infección de tracto urinario que conduzca a una bacteriemia y que al final resulte en una infección de la herida quirúrgica. En el postoperatorio, el manejo urinario de rutina debe retornarse a la técnica preoperatoria, usualmente realizando cateterización de limpieza de forma intermitente, con cultivos urinarios postoperatorios y tratamiento agresivo y temprano de cualquier infección urinaria (Rathjen, 2020).

La herida quirúrgica puede mantenerse cubierta con un apósito estéril hasta que cicatrice y debe inspeccionarse regularmente en busca de inflamación, necrosis, hematoma, colección de líquido cefalorraquídeo o secreción. En caso de que se presente cualquiera de estas condiciones, debe brindarse un manejo agresivo con desbridamiento quirúrgico. También se puede utilizar apósitos con presión negativa, impermeables sobre la herida por varias semanas posterior a la cirugía (Rathjen, 2020).

La fusión a pelvis con instrumentación debe ser protegida durante el postoperatorio temprano (6-12 semanas). Durante este tiempo, no debe permitirse transferencias independientes por el paciente y se debe educar a los padres y cuidadores sobre cómo se moviliza la columna, extremidades inferiores y pelvis como una sola unidad para prevenir la fuerza excesiva sobre la instrumentación en la unión lumbosacra. De ser necesario, un corsé espinal con extensión a los muslos puede ser fabricado para proteger esta área (Rathjen, 2020).

La piel del paciente debe monitorizarse con frecuencia en busca de irritación o rupturas de la piel en las nuevas áreas que soportan peso en el sacro, glúteos y muslos. El retorno a sentarse debe ser gradual, con valoración inicial de estas áreas a los de 20 minutos de permanecer sentado y periódicamente después de esto. Ajustes en el colchón de la silla de ruedas y respaldar son casi siempre necesarios. Finalmente, el cirujano debe monitorear en busca de evidencia de infección profunda o pseudoartrosis, lo cual se puede manifestar como un fallo del implante o deformidad progresiva (Rathjen, 2020).

Escoliosis congénita

Las deformidades congénitas incluyen fallo en la formación o segmentación, como cualquier otra deformidad espinal congénita, distanciamiento de los pedículos o elementos posteriores incompletos, lo cual es indicativo de presencia de diastomatomielia. Se debe realizar un examen físico de rutina, además, de tamizajes radiográficos periódicos para descartar escoliosis en todos los pacientes con espina bífida porque la prevalencia de escoliosis es alta en esta población (Rathjen, 2020). Las deformidades congénitas se manejan como cualquier otro paciente; si la deformidad es progresiva, se debe realizar una fusión espinal local anterior y posterior de la columna.

La escoliosis congénita en pacientes con MMC debe de tratarse con los mismos principios que los usado en otros niños con escoliosis congénita. La historia natural de la anomalía es similar en ambos niños con o sin MMC (Guille et al., 2006).

Cifosis toracolumbar y lumbar rígida

La cifosis en la columna lumbar es común en paciente con MMC en un 20 %–46 % de los pacientes la van a presentar (Rathjen, 2020). Se han descrito como cifosis paralíticas, cifosis de ángulo agudo y cifosis congénitas (Rathjen, 2020).

Carstens et al. 1991, citado en Rathjen, 2020) encontraron que las cifosis paralíticas presenta con una magnitud de la curva $<90^\circ$ en el nacimiento era el tipo más común y representaban el 44 % de los casos, seguidas por las cifosis con angulación aguda ($\geq 90^\circ$ en el nacimiento) que representan el 38 %. Ambos tipos de curvas cifóticas progresan con el crecimiento del paciente en una tasa de 2° – 6° por año; también vieron las cifosis congénitas verdaderas eran las menos comunes representaban un 14 %, en dicho estudio (Rathjen, 2020).

La progresión era variable durante el crecimiento. La cifosis usualmente se observa en pacientes con niveles de lesión torácico o lumbar alto. La cifosis progresiva está usualmente asociada con una lordosis torácica compensatoria. Mintz et al. (1991, citado en Rathjen, 2020) notaron que la cifosis progresiva estaba asociada con la pérdida de cualquier función en las extremidades inferiores previamente conservada.

Banta y Hamada (1976, citado en Guille et al., 2006) encontraron 46 de 457 pacientes que presentaban cifosis, también descubrieron que la cifosis de desarrollo, cifosis congénita o cifo escoliosis progresaban en promedio de 8° , $8,3^\circ$ y $6,8^\circ$ por año respectivamente. La prevalencia de la cifosis rígida en la columna lumbar fue de 8 %–15 %. La curva puede ser inicialmente larga en el nacimiento y la progresión es de 4° a 12° por año (Guille et al., 2006).

Mintz et al (1991, citado en Guille et al., 2006) revisaron a 51 niños que tenían una cifosis rígida en el nacimiento, y 40 de esta tenían un nivel de parálisis torácico, 9 de los restantes 11 pacientes, tenían una fuerza muscular grado 3 del cuádriceps. La progresión fue más rápida después del primer año de vida cuando el niño empezaba a sentarse. La lordosis torácica compensatoria fija se observa más comúnmente en niños más grandes; no está presente en el nacimiento y progresa aproximadamente 2° , 5° por año (Guille et al., 2006).

Manejo de las lesiones en piel en pacientes con cifosis lumbar

El tratamiento de la cifosis relacionada al MMC siempre es un reto. La cifosis lumbar puede ser problemática desde el nacimiento, causando dificultad para cerrar la piel y cierre del defecto meníngeo.

Complicaciones tardías incluyen lesiones en la piel cuando se sientan, problemas con el balance la sentarse, y compromiso pulmonar cuada por presión a nivel de la cavidad torácica por el colapso del abdomen y el diafragman. La ruptura crónica de la piel puede llevar a exposición de los elementos neurales y la médula espina y aumentar el riesgo de infección (Rathjen, 2020).

En caso de que la cifosis evite un cierre adecuado de la piel en el recién nacido, 1 o 2 cuerpos vertebrales cartilaginosos pueden se enucleados y el resto de la columna se fusiona en conjunto con las suturas o el alambre de cerclaje. Sin embargo, la recurrencia se presenta como una deformidad más redondeada que puede llegar a requerir una técnica quirúrgica menos demandante para corregir la deformidad en el futuro (Rathjen, 2020).

Para pacientes con rupturas en la piel sobre una cifosis estable que no requiere tratamiento, debe de realizarse una evaluación de los soportes de la silla de ruedas y de las actividades y remover cualquier irritante que pueda llegar a ser el causante de la lesión en la piel. En caso de que estas medidas fallen, se puede valorar realizar colgajos de piel de espesor completo. Los expansores de tejido blando se han usado para este propósito, de forma independiente y en conjunto con la corrección de la deformidad espinal (Rathjen, 2020).

Clínica de los pacientes con cifosis lumbar

Los niños con una cifosis lumbar rígida tienen una apariencia característica: se sientan en el aspecto posterior del sacro con un abdomen protuberante y una giba cifótica. Ocasionalmente se puede extender la deformidad a la columna cervical, para balancear el tronco. (Guille et al., 2006).

Las piernas parecen más largas, pero es por la posición en flexión de la pelvis y las costillas inferiores se lateralizan. Los pacientes usualmente tienen mayor afectación neurológica, tiene una mayor prevalencia de hidrocefalia y pobre calidad de vida. La cifosis toracolumbar se caracteriza por una curva en forma de C colapsada, el ápice de la curva se halla en la última torácica o en la región lumbar, al inicio es flexible, pero se convierte en rígida (Guille et al., 2006).

La ausencia o atrofia de los músculos erectores de la columna vertebral permiten que el músculo cuadrado lumbar se haga en un flexor de la columna. En los casos donde los músculos erectores de la columna todavía están presentes y funcionales también actúan como flexores de la columna por su posición anterior a los pedículos. La hipertrofia del musculo psoas también puede actuar como flexor de la columna junto con las cruras diafragmáticas. Las láminas y pedículos displásicos están directamente laterales y las

articulaciones intervertebrales están ausentes o son rudimentarias y, conforme se desarrolla capacidad para sentarse, se aumenta el brazo palanca y la carga fisiológica conduce a la progresión de la cifosis, que continua hasta que los cuerpos vertebrales tienen forma de cuña y la caja torácica descansa sobre la pelvis (Guille et al., 2006).

Figura 12

Clínica de una paciente con mielomeningocele que muestra dificultad para sentarse sin soporte, sufrimiento cutáneo en el ápice de la deformidad



Nota. Tomado de Araujo Petersen et al. (2020).

Manejo preoperatorio

Se necesita de un tratamiento vigoroso de las úlceras en la piel previo a la cirugía de la columna vertebral. Al momento de la cirugía, la úlcera debe de limpiarse y tener una apariencia sana, aunque no se requiere que esté completamente curada. En ocasiones se puede internar al paciente para que permanezca en posición prono para permitir la curación de la úlcera, pero no debe ser tan prolongado que pueda llegar adquirir una infección intrahospitalaria, que son resistentes a los antibióticos (Torode y Goette, 1995). Debe de realizarse un urocultivo y una prueba de sensibilidad y la derivación de líquido cefalorraquídeo deben ser valoradas. Debe de oponerse realizar colgajos de piel para el manejo de las úlceras (Torode y Goette, 1995).

Tratamiento de la cifosis en el mielomeningocele

La razón para el tratamiento quirúrgico de la cifosis lumbar rígida se basa en muchos factores, pero, dada la ausencia de los criterios, sigue sin estar bien definidos. La cifosis es progresiva en todos los casos y es recalcitrante al tratamiento no quirúrgico. La postura anormal al sentarse con frecuencia obliga al niño

a depender de sus manos para mantener el balance, desvían el objetivo del uso de las manos para actividades funcionales. La presencia de episodios repetitivos de ruptura de la piel sobre el vértice de la cifosis es difícil de prevenir y crea un riesgo para el paciente (Guille et al., 2006).

La utilización de corsé es extremadamente difícil en la cifosis severa asociada al MMC. La cifosis es progresión constante (3°–6° por año) y puede volverse patológica en el 20 % de los pacientes. Debido a que la corrección quirúrgica es compleja y difícil, muchos niños no son tratados y parece ser que son razonablemente funcionales, aunque la ruptura de la piel sobre la cifosis, la presión sobre el contenido abdominal y pérdida de la altura del tronco siguen siendo un problema. La indicación para cirugía incluye una cifosis progresiva, ruptura de la piel sobre la cifosis, compromiso respiratorio y preocupación respecto el efecto de un tronco severamente acortado (Newton et al., 2018).

Los 2 escenarios clínicos son anormalidad para sentarse y ruptura de la piel y tal vez son las razones más convincentes para realizar una intervención quirúrgica. La compresión de los contenidos abdominales por la deformidad también es una preocupación en la cifosis, pero no se ha estudiado los beneficios funcionales posterior a una cifectomía (Guille et al., 2006).

La corrección quirúrgica de la cifosis en pacientes con MMC se asocia a una alta tasa de complicaciones desde 78 % hasta 90 %, según estudios. La mayoría de las complicaciones se relacionan con la herida quirúrgica, fallo de la instrumentación, cifosis de unión, fístula de líquido cefalorraquídeo, infecciones, eventos tromboembólicos, fallo de la derivación ventrículo peritoneal, rabdomiólisis, meningitis, neumonía, infecciones de tracto urinario y muerte. A pesar de la alta tasa de complicaciones, no hay estudios que midan el impacto de la cifectomía en la calidad de vida de los pacientes, el objetivo del estudio de Araujo y colaboradores era reportar la calidad de vida relacionada estado de salud, los resultados y complicaciones en el tratamiento de la cifosis asociada al MMC utilizando una misma técnica quirúrgica (Araujo Petersen et al., 2020).

Se ve con frecuencia a los familiares les preocupa el acortamiento del tronco; sin embargo, realizar múltiples corpectomías y osteotomías puede exacerbar el problema. El compromiso respiratorio en una deformidad no tratada también es una preocupación. A pesar de esto, la mayoría de los pacientes tiene poca demanda metabólica y los cambios adaptativos (tórax en barril o costillas ensanchadas) pueden compensar de forma parcial (Guille et al., 2006).

Martin et al. (1994, citado en Guille et al., 2006) mostraron que, cuando se hacía modificaciones a la silla de ruedas estos niños, pueden tener una buena evolución y la principal molestia sería cosmética (Guille et al., 2006).

Tratamiento no quirúrgico

No hay evidencia que ninguna forma de soporte externo reduzca la probabilidad de progresión de la deformidad. El tratamiento no quirúrgico consiste en proveer soporte al sentarse, ya que promueva el uso de las extremidades superiores y la funcionabilidad. Esto puede incluir una órtesis para sentarse o un corsé toracolumbosacro. La órtesis no debe de aplicar presión excesiva en el ápice de la cifosis (Koop, 1995).

El tiempo más apropiado y el óptimo tipo de cirugía son controversiales. El corsé puede usarse de forma temprana para enlentecer la progresión de la deformidad, pero la intervención quirúrgica casi siempre va a ser requerida. Cuando el niño crece, la deformidad se hace más rígida y se desarrolla una lordosis torácica compensatoria (Guille et al., 2006).

Preparación preoperatoria

Se necesita de una valoración preoperatoria cuidadosa (Rathjen, 2020). Esta valoración debe determinar la función de la derivación ventrículo peritoneal y, en caso de que no funcione en el caso de un paciente dependiente de la derivación, debe ser sustituida antes del tratamiento quirúrgico de la cifosis. La piel sobre la cifosis debe estar lo más sana posible y, cuando hay una mala calidad de la piel, debe ser valorado por un cirujano plástico para valorar expansores tisulares o colgajos rotacionales. Los pacientes necesitan una valoración nutricional y maximizar el estado nutricional antes de la cirugía. Toda infección de orina preoperatoria debe ser tratada y la función renal debe ser evaluada. La aorta puentea el área de la cifosis y, debido a esto, no está en gran riesgo durante la vertebrectomía; sin embargo, los riñones con frecuencia se ubican dentro del área cifótica y pueden ser lesionados de forma inadvertida durante la cirugía. Una cordectomía (sección transversal de la médula espinal) puede mejorar la función de la vejiga, aumenta la capacidad de la acomodación y capacidad vesicales. Raramente, el paciente tiene función neurológica debajo del ápex de la cifosis, en dicho caso el saco dural debe ser protegido contra lesiones o devascularización (Rathjen, 2020).

Opciones de tratamiento quirúrgico

El intento inicial de corrección involucra resecar o realizar una osteotomía de la vértebra apical con poca atención sobre la lordosis torácica proximal. Los promotores de la cifectomía neonatal al nivel del cierre del MMC han reportado que el procedimiento es seguro y provee buenas correcciones iniciales. Aunque la recurrencia de la cifosis es común, esta nueva deformidad va a ser menos rígida y fácil de abordar. Una fusión más extensa e instrumentación es requerida en niños mayores y las complicaciones son mayores. Los niños también requieren de una extensa evaluación preoperatoria. Un área de interés ha sido poder determinar el curso de la aorta abdominal, con el método más efectivo (aortografía, RNM, ultrasonido, tomografía) (Guille et al., 2006).

Muchas las publicaciones han mostrado que la aorta no sigue a la cifosis y el riesgo de lesionarla durante la cifectomía es pequeño. La derivación de líquido cefalorraquídeo debe ser valorada en el preoperatorio. Cuando se realiza la cordotomía el procedimiento no debe ser al mismo nivel de la dura, esto va a permitir que el líquido cefalorraquídeo circular y evitar el aumento de la presión intracraneal. Lalonde y Jarvis mostraron que la cordotomía permitía una mejor corrección y disminuye potencialmente la espasticidad y afecta positivamente la función vesical. Sin embargo, la tarea de realizar la cordectomía aumenta el tiempo quirúrgico y el grado de pérdida sanguínea (Guille et al., 2006).

Lindseth y Stelzer (1979, citado en Guille et al, 2006) describen cómo remover el hueso calloso de la vértebra superior y de la vértebra debajo a la vertebral apical. Dicho procedimiento se puede realizar a cualquier edad. Los elementos posteriores son removidos y un procedimiento tipo cáscara de hueso es realizado sin violar los platos terminales. Las vertebrales apicales son empujadas hacia delante y esto corrige la cifosis. Se realiza solo fusión posterior para permitir que continúe el crecimiento anterior que va a proveer una corrección adicional de la cifosis. La fijación es con alambre en banda de tensión alrededor de los pedículos en los niños pequeños y con alambres sublaminares, tornillos pediculares y barras en niños mayores (Guille et al., 2006).

Cifectomía

El manejo de la cifosis lumbar rígida incluye una cifectomía descrita por Lindseth y Stelzer. Los detalles de la resección o la osteotomía de la porción proximal de la vértebra apical de la giba y los segmentos distales a la lordosis adyacente con limitación en la fusión y la fijación con alambres. En 39 pacientes, Linter y Lindseth (1979, citado en Guille et al, 2006) reportaron que 34 pacientes presentaron una pérdida parcial de la corrección mientras que solo 2 pacientes presentaron una deformidad peor a la inicial. Los 3 pacientes restantes mantuvieron la corrección (Guille et al., 2006).

En niños pequeños la cifectomía es seguida por una fusión limitada para preservar el crecimiento de la vértebra adyacente. En niños mayores la cifectomía puede acompañarse de una fusión más extensa e instrumentación hasta la pelvis o el sacro. Todavía no se ha logrado determinar cuál es la fusión o la instrumentación más óptima (Guille et al., 2006).

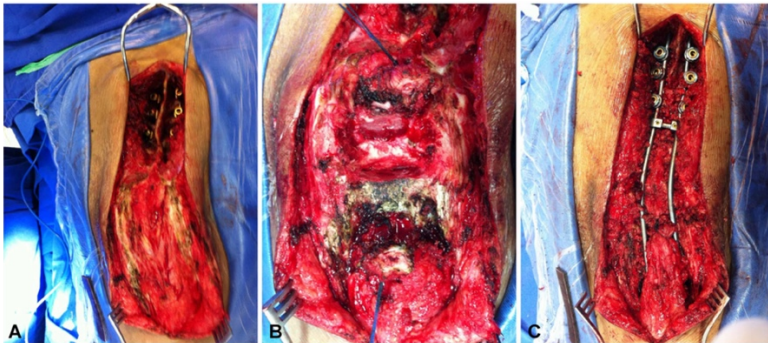
Sharrard y Drennan (1976, citados por Rathjen, 2020) fueron los primeros en describir la técnica de vertebrectomía en el manejo de cifosis en recién nacidos y después fue descrita para niños mayores. Al momento de la cirugía, los elementos neurales son disecados lejos de los elementos posteriores de la vértebra. En el paciente sin función por debajo del nivel de resección, las raíces nerviosas y los remanentes de la cauda equina pueden ser resecado al ligar las raíces, elevación de la médula espinal distal y luego seccionarlas. Las meninges deben ser liberadas de los elementos neurales y resecadas distal a los elementos neurales y posteriormente suturadas (Rathjen, 2020).

La médula espinal no debe ser ligada porque puede resultar en hidrocefalia aguda y posiblemente causar una muerte repentina en el paciente. Después de la resección de la médula espinal, la columna vertebral lumbar se disecada de forma extraperiosteal, a través de abordaje posterior dirige hacia el aspecto

anterior del cuerpo vertebral, 2 o más cuerpos vertebrales son resecados a través de la porción media, de esta manera se puede reducir la cifosis, por ultimo se realiza la fijación a la pelvis (Rathjen, 2020).

Figura 13

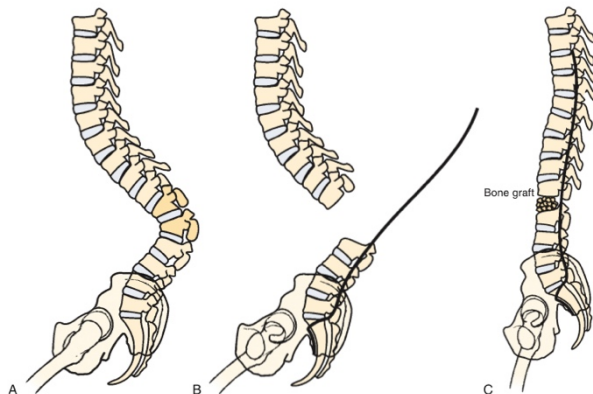
Fotografías intraoperatoria de una cifectomía



Nota. Fotografías intraoperatorias que demuestran la técnica quirúrgica: A. la disección y la inserción de los tornillos proximales, B. exposición de ápice de la cifosis y cordotomía, C. cifectomía y reducción de la deformidad con las barras se fijaron al foramen de S1. Tomado de Araujo Petersen et al. (2020).

Figura 14

Diagrama de perfil sagital describe la secuencia de una cifectomía



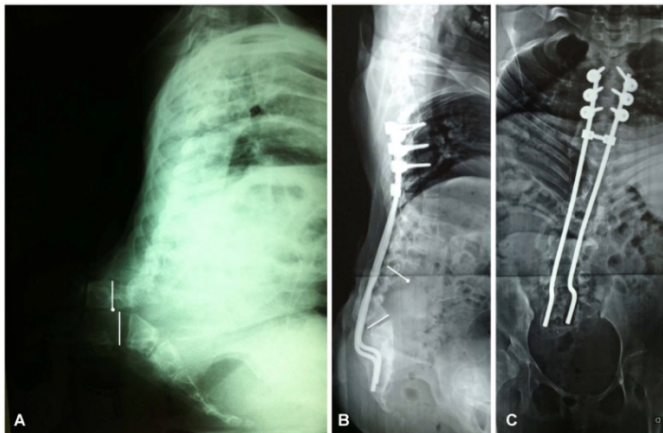
Nota. A. Se expone la columna vertebral, se liga el saco dural o se retrae y el segmento cifótico de la columna es resecada. **B.** Para mejorar la movilidad de lo segmentos remanentes se resecan los discos y las 2 a 3 costillas mas distales son seccionadas de sus orígenes. **C.** 2 segmentos de la columna vertebrales con plegados hacia dentro, se coloca injerto óseo (obtiene los segmentos resecados) se alambra las barras que fueron previamente contorneadas. Tomado de Newton et al. (2018).

En un estudio conducido en Brasil por Araujo Petersen et al. (2020), se vio que las complicaciones después del procedimiento eran comunes al igual que las reintervenciones. Se observó, además, que el 68 % de los pacientes (19 de 28 pacientes) les realizaron una reintervención; al 64 % de los pacientes (18 de 28) les realizaron un desbridamiento para el manejo de infecciones profundas, 1 paciente presentó fatiga de la barra en un accidente automovilístico, 1 paciente tuvo una fistula de líquido cefalorraquídeo. Adicionalmente, al 14 % de los pacientes les realizaron un colgajo para dar cobertura, 18 % de los pacientes les removieron los implantes para el control de la infección, hubo pérdida de la reducción y pseudoartrosis en el 11 % de los pacientes, aunque ningún paciente presento hidrocefalia aguda ni reacción anafiláctica al látex (Araujo Petersen et al., 2020).

La mejoría en la calidad de vida mejoró muy poco en ambos cuestionarios, no hubo diferencia en el aspecto emocional, social ni educativo y mínima mejoría en el estado físico (Araujo Petersen et al., 2020).

Figura 15

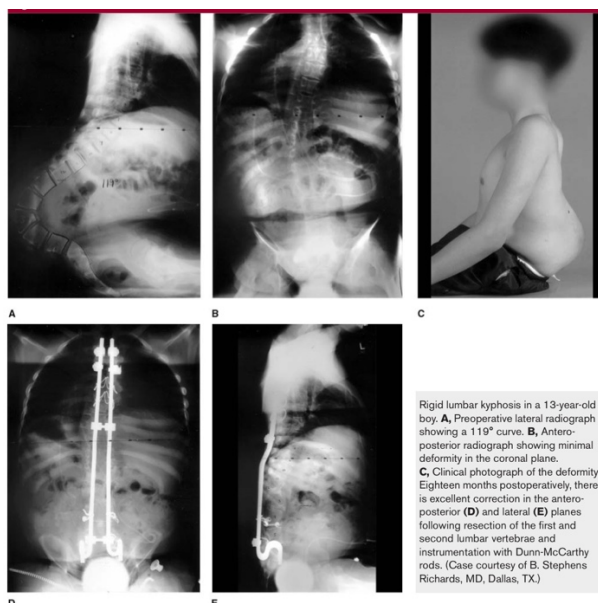
Radiografías preoperatorias de una paciente



Nota. **A.** muestras la cifosis lumbar de 175°, **B y C.** las radiografías postoperatorias que muestran una cifosis de 65°. Tomado de Araujo Petersen et al. (2020).

Figura 16

Cifosis lumbar rígida con resección vertebral más instrumentación Dunn-McCarthy

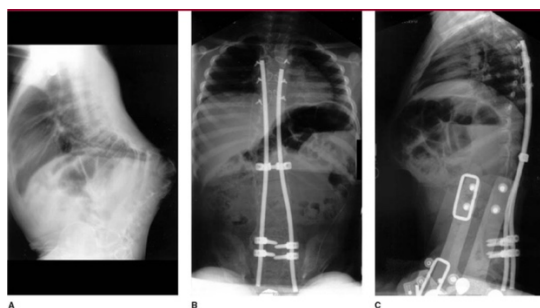


Rigid lumbar kyphosis in a 13-year-old boy. **A**, Preoperative lateral radiograph showing a 119° curve. **B**, Anteroposterior radiograph showing minimal deformity in the coronal plane. **C**, Clinical photograph of the deformity. Eighteen months postoperatively, there is excellent correction in the anteroposterior (**D**) and lateral (**E**) planes following resection of the first and second lumbar vertebrae and instrumentation with Dunn-McCarthy rods. (Case courtesy of B. Stephens Richards, MD, Dallas, TX.)

Nota. Cifosis lumbar rígida en un paciente de 13 años. **A**. radiografías lateral preoperatoria donde se muestra una curva de 119°, **B**. Radiografías anteroposterior que muestra una mínima deformidad en el plano coronal. **C, D, E**. Fotografía clínica de la deformidad 18 meses después de la cirugía (hay una excelente corrección en el plano anteroposterior, lateral posterior a la resección de la 1ª y 2ª vértebra lumbar e instrumentación con barras de Dunn-McCarthy). Tomado deGuille et al. (2006).

Figura 17

Cifosis rígida con crecimiento continuo de la columna vertebral a la fijación



Nota. **A**. radiografías preoperatoria de un paciente de 8 años con una cifosis rígida. **B**. radiografías anteroposterior tomada a los 2 años postquirúrgicos que muestra que ha continuado creciendo lo cual se nota a nivel de la porción proximal de la instrumentación. **C**. radiografías laterales postoperatoria. Tomado de Guille et al. (2006).

Sarwark et al. (1996, citado en Guille et al., 2006) reportaron la realización de osteotomía de sustracción en múltiples cuerpos vertebrales en el vértice de la cifosis, lo que creó osteotomía lordóticas en cada nivel. El cuerpo vertebral puede ser sustraído a través de los pedículos con una cureta de distal hacia proximal (Guille et al., 2006).

La osteotomía de cierre se realiza posteriormente para obtener la corrección. Este procedimiento se realiza en niños menores a los 5 años y se complementa con una instrumentación sagital completa desde niveles medio torácicos hasta el sacro, se obtiene una excelente corrección y restauración del alineamiento sagital pero los resultados a largo plazo después del final del crecimiento necesitan seguimiento por la posibilidad de aflojamiento (Guille et al., 2006).

Entre las ventajas de la osteotomía de cierre están una menor pérdida sanguínea, disminuye la morbilidad, no necesita una cordotomía y continua el crecimiento porque los platos terminales son afectados durante el procedimiento (Guille et al., 2006).

Instrumentación en paciente con cifosis y mielomeningocele

Históricamente, numerosas técnicas de instrumentación han sido descritas, incluyendo fijación con la instrumentación compresiva de Harrington, la instrumentación de Luque-Galvestone hasta las crestas iliacas, la instrumentación de Dunn- McCarthy (que es una modificación de la instrumentación de Luque), la cual se realiza hasta las alas del sacro, la técnica de Fackler (modificación de la técnica de Dunn-McCarthy) barras de Luque contorneadas para que se ajusten a través del 1° foramen sacro, alambre en forma de 8 alrededor de los remanentes pediculares, inmovilización en yeso o corsé (Rathjen, 2020). Actualmente lo que más se utiliza con tornillos pediculares (en los remanentes pediculares de la vertebra displasica) con fijación a la cresta iliaca o con la fijación de Fackler a pelvis.

En pacientes jóvenes, también se puede utilizar alambres sublaminares sin fusión en la columna torácica superior, lo cual permite el crecimiento (Rathjen, 2020).

Recientemente ha habido reportes del uso de costilla protésica vertical expansible de titanio (VEPTR, sus siglas en ingles) para el tratamiento de pacientes jóvenes con deformidades cifóticas severas. La alta tasa de complicaciones en pacientes que se someten a una cirugía de 1-etapa, ha resultado en un prejuicio contra el uso de las llamadas técnicas de crecimiento que requieren múltiples operaciones en pacientes con MMC. En este contexto, Rathjen (2020) prefiere utilizar medidas no quirúrgicas como corsés, para retrasar en pacientes jóvenes y realizar una cirugía definitiva de 1-etapa después de los 6 años de edad.

Martin et al. (1994, citado en Guille et al., 2006), reportaron una mejoría en la condición de la piel y en la postura al sentarse en todos los 10 pacientes con una edad promedio de 5 años fueron tratados con vertebrectomía, fijación con alambres en forma de 8, e inmovilización con yeso postoperatorio. Sin embargo, sí ocurrió que algunos pacientes presentaron fracturas en las extremidades inferiores, retraso en el cierre de las heridas, y la pseudoartrosis. El grado promedio de deformidad preoperatorio era 90°, 40° postoperatorio y 60° en promedio al seguimiento por 5 años (Rathjen, 2020).

Warner y Fackler (1993, citado en Rathjen, 2020) encontraron que 8 de 21 pacientes se logró estabilizar la cifosis con la instrumentación compresiva de Harrington (). También vieron que ninguno de los 12 pacientes tratados con fijación anterior al sacro (técnica modificada de Dunn-McCarthy) e instrumentación, tuvieron recurrencia de la cifosis durante el seguimiento, también ha sido reportado por

otros autores la mejoría en la corrección de la deformidad utilizando la fijación segmentaria de Dunn (Warner y Fackler, 1993, citado en Rathjen, 2020).

McCall et al. (2005, citado en Rathjen, 2020) reportaron un promedio de deformidad preoperatoria de 110°. El promedio de deformidad postoperatoria fue de 15° y la pérdida de la corrección en promedio fue solo de 5° en el seguimiento. De 16 pacientes, ocho tuvieron complicaciones y el promedio de pérdida sanguínea fue de 1100 mL (Rathjen, 2020).

Garg et al. (2011, citado en Rathjen, 2020) lograron mejorar el balance al sentarse y la condición de la piel en 17 de 18 pacientes que se sometieron a cifectomía. De estos pacientes, 7 requirieron una reintervención y 3 desarrollaron una infección profunda, 1 de los pacientes requirió que le removieran los implantes después de la infección y desarrolló recurrencia de la deformidad. Como resultado de esta experiencia, la fusión anterior previo a la remoción de los implantes es recomendada para paciente que desarrollan una infección profunda (Rathjen, 2020).

Oden et al. (2004, citado en Rathjen, 2020), reportaron que nueve pacientes que se sometieron a un procedimiento de 2-etapas, que consistía en una cifectomía posterior utilizando tornillos pediculares y barras largas en forma de S apoyadas a la cara anterior del sacro y un abordaje toracoabdominal de la columna vertebral para la colocación de columnas o pilares injerto óseo relleno desde T10 hasta S1 como la segunda operación varias semanas después. La cifosis fue corregida de 110° antes de la cirugía a 15° después de la cirugía, sin fallo en la instrumentación, ni pérdida de la corrección. Tampoco presentaron pseudoartrosis (Rathjen, 2020).

Oden et al. (2004, citado en Rathjen, 2020) creen que esta técnica mejora la biomecánica y la biológica de la masa de fusión anterior y debería prevenir el fallo de la instrumentación tardía y pérdida de la corrección. Debe tenerse cuidado al realizar el procedimiento, pues se acepta que la cifectomía con instrumentación es un procedimiento quirúrgico mayor, con pérdidas sanguíneas por encima de 1000 mL y puede ocurrir la muerte intraoperatoria. Las complicaciones postoperatorias como lesiones en la piel, infecciones, pérdida de la fijación y recurrencia de la deformidad ocurren con mayor frecuencia en comparación con otros procedimientos ortopédicos (Rathjen, 2020).

Kacauoglu et al. (2008, citado en Newton et al., 2018), en un estudio de 7 pacientes con MMC, encontraron que adicionar tornillos poliaxiales proveía una mayor capacidad de corrección y un menor perfil

de instrumentación en pacientes con cifectomía e instrumentación de Luque. La vértebra resecada provee adecuado injerto óseo que se puede aplicar anterior y posterior (Newton et al., 2018, 2018).

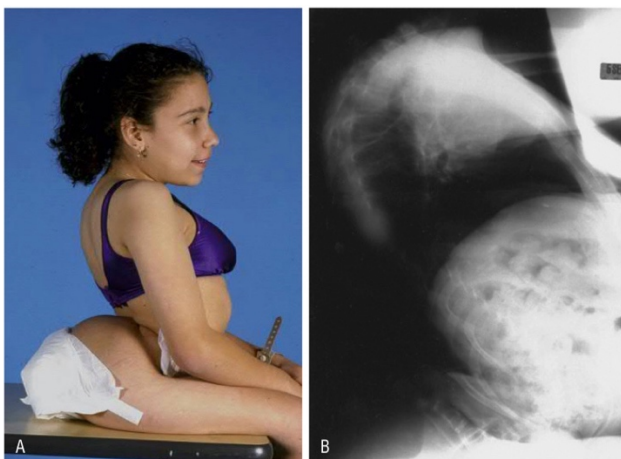
Hiperlordosis

La hiperlordosis en la deformidad menos común en pacientes con MMC, con o sin escoliosis asociada (Rathjen, 2020).

La hiperlordosis puede conducir a dificultad para sentarse, ruptura de la piel intertriginosa y dificultad para la autocateterización en mujeres por la rotación posterior del perineo. En el pasado esta deformidad se asociaba con la derivación lumboperitoenal pero el método de la derivación raramente se usa hoy en día. El tratamiento consiste de una liberación de la columna vertebral anterior y posterior; en deformidades severamente rígidas la reducción postural en tracción después de la liberación espinal antes de la instrumentación definitiva puede mejorar la deformidad (Rathjen, 2020).

Figura 18

Hiperlordosis en una paciente con mielomeningocele



Nota. **A.** Exceso de lordosis que interfiere en la auto cateterización, especialmente en niñas **B.** apariencia radiográfica de la hiperlordosis, Tomado de Rathjen (2020).

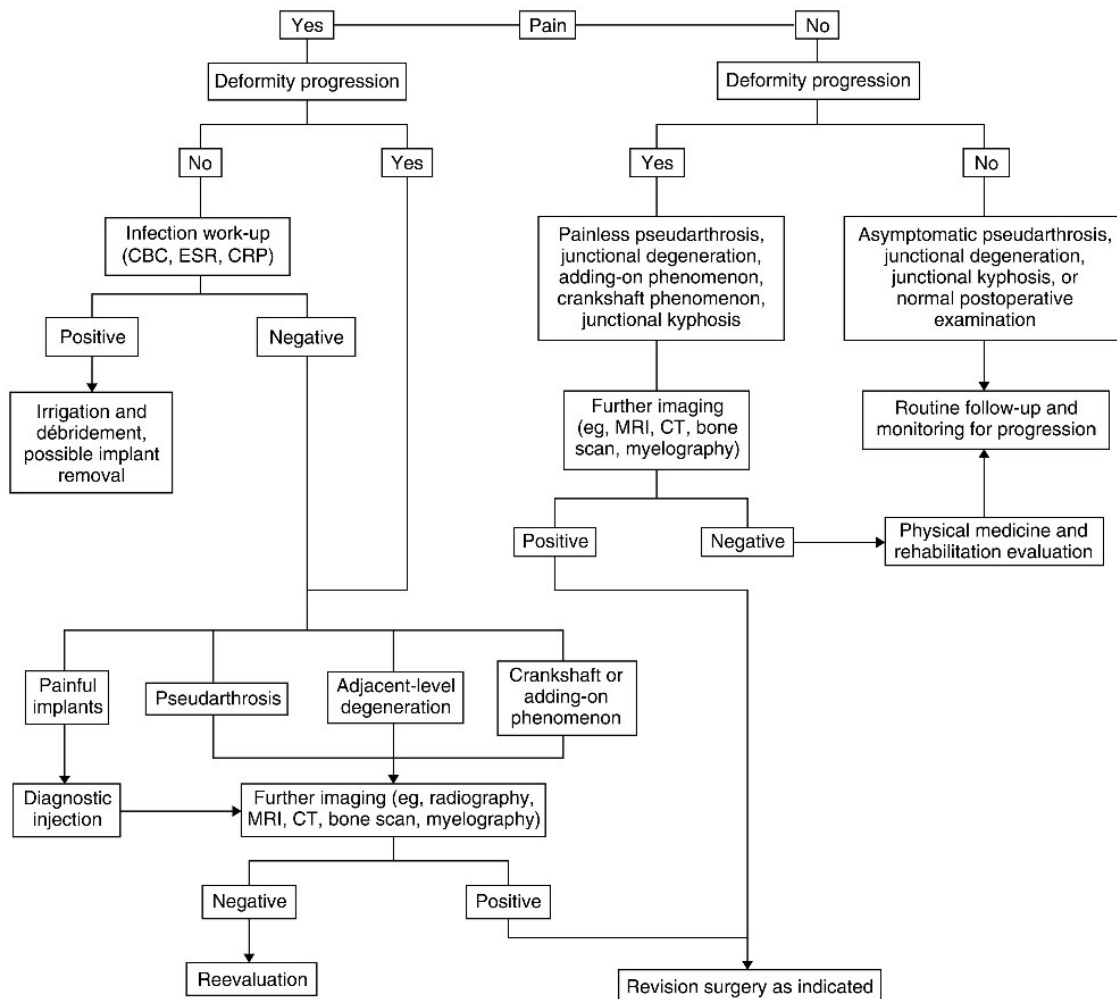
Cirugía de revisión

La cirugía de revisión en niños es un problema complejo. Excelentes resultados se han obtenido de evaluaciones meticulosas y planificación del tratamiento. Un abordaje multidisciplinario ayuda a asegurar que cada paciente obtenga una mejoría ortopédica y global del tratamiento. El diagnóstico ortopédico de

fallo en la fusión espinal requiere de una historia clínica adecuada, un examen físico, una valoración adecuada, comparación de las imágenes radiográficas del procedimiento inicial con la nueva presentación, así como la elaboración de estudios complementarios para validar el diagnóstico. Para obtener mejores resultados se debe de evaluar el mecanismo de fallo del primer procedimiento y corregir el problema ortopédico (Kim et al. , 2010). La corrección puede llegar a requerir un abordaje anterior, posterior o combinado, irrigación, desbridamiento, remover los implantes o revisión se la fusión de la columna vertebral y osteotomías (Kim et al., 2010).

Figura 19

Algoritmo de tratamiento para la cirugía de revisión de columna en deformidad pediátrica



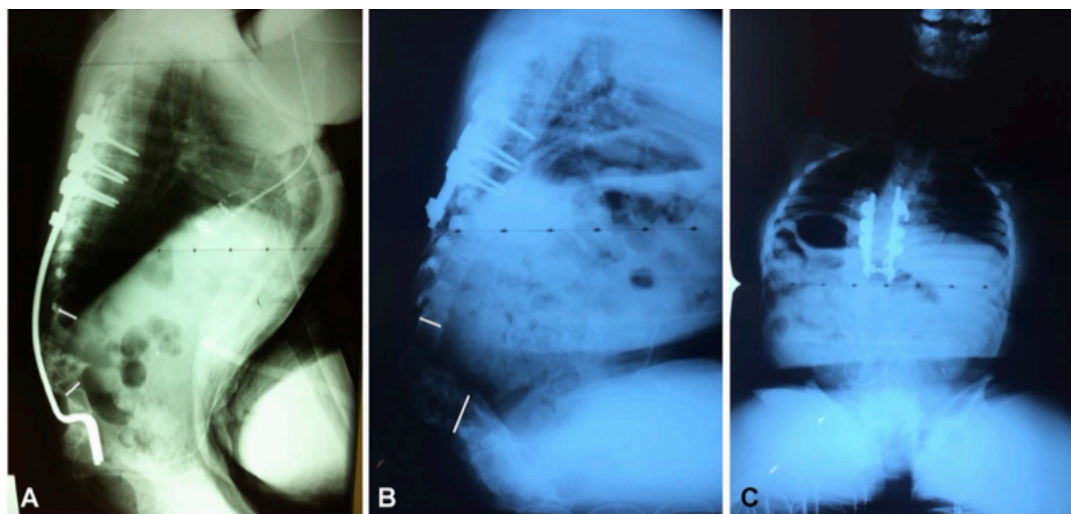
Nota. Por sus siglas en inglés, CBC es hemograma completo, CRP es prueba de proteína C-reactiva, ESR es tasa de sedimentación de eritrocitos. Fuente: Imagen tomada de Kim et al. (2010).

Aproximadamente el 10 % de los pacientes pediátricos que se someten a una cirugía por deformidad van a requerir una cirugía de revisión

Kim et al. (2010), en un estudio que comparó las complicaciones de las diferentes patologías en columna tratadas, y observaron que la revisión fue requerida en el 10 % al 13 % de los pacientes con cifosis de Scheuermann por problemas con la instrumentación. Las deformidades congénitas tenían una tasa de revisión de 6,3 % a 33 %, y la tasa de problemas relacionados con la instrumentación y pseudoartrosis fue de un 10 %. Los pacientes con parálisis cerebral tenían tasas de revisión de 5,8% al 18% por fenómeno cigüeñal, progresión de la deformidad o problemas con la instrumentación. La mayor tasa de complicaciones fue en pacientes con MMC con tasas de revisión por progresión de la deformidad del 10 % y se requirieron el retiro del instrumental del 10 % al 75 % de los casos. Las personas con MMC tienen problemas relacionados con la herida por la alteración de la sensibilidad e incapacidad de proteger el tejido blando de los efectos de los puntos de presión (Kim et al., 2010).

Figura 20

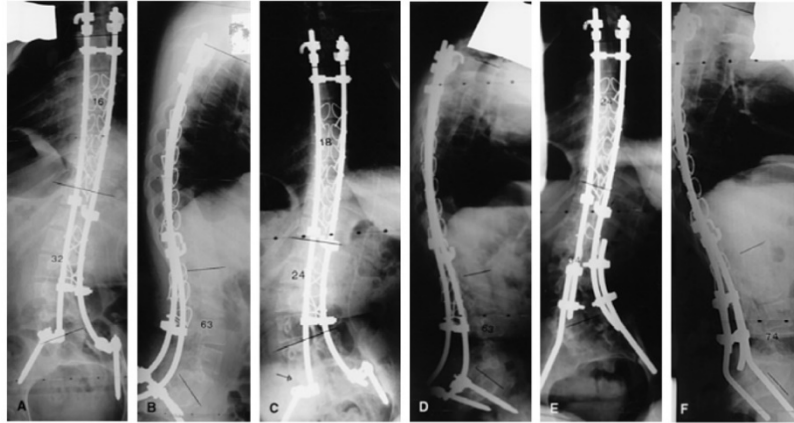
Radiografías para observar pérdida de la corrección posterior al retiro del material



Nota. **A-C.** muestra las radiografías postoperatorias de un paciente, **A.** corrección inmediata 62°, **B.** y **C.** después de presentar una infección y retiro de los implantes, 2 años después se muestran las radiografías postoperatorias con una pérdida de la reducción y un ángulo de Cobb de 98°. Imagen tomada de Araujo Petersen et al., 2020).

Figura 21

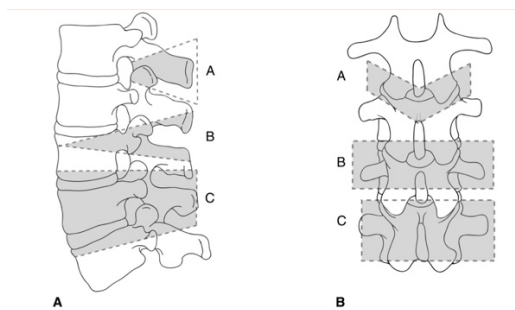
Radiografías de la pérdida y fijación con tornillos iliacos y radiografías posterior a la reintervención con técnica de Galveston



Nota. A-B. Radiografías postquirúrgica anteroposterior de un paciente de 11 años con mielomeningocele a nivel lumbar, C-D. Radiografías se observa la pérdida de la fijación tornillo iliaca derecho a las 4 semanas postquirúrgica, E-F. Radiografías postquirúrgica después de la conversión a una construcción de Galveston. Tomado de Banit et al. (2001).

Figura 22

Tipos de osteotomías vertebrales



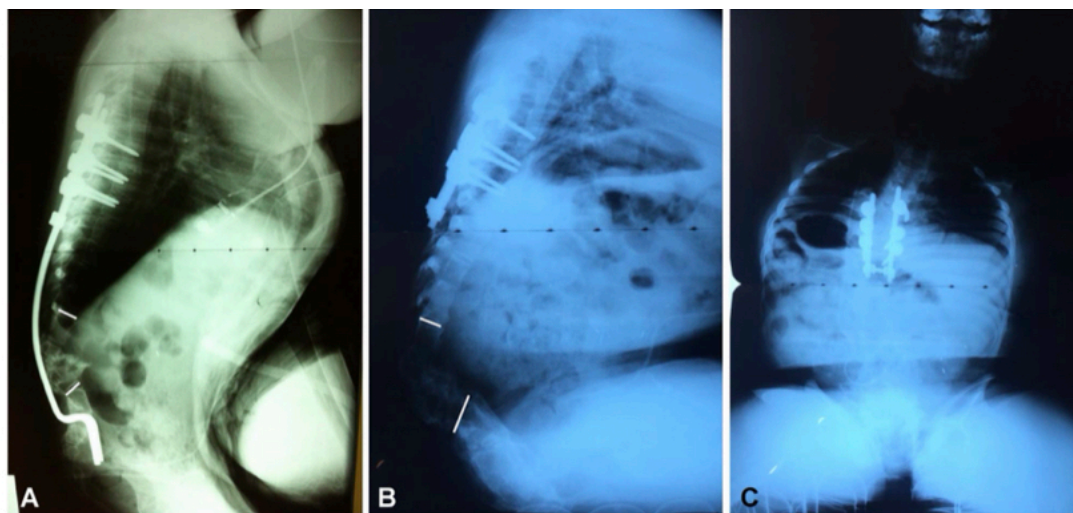
Nota. Representación esquemática de los diferentes tipos de osteotomías posteriores. **A.** Vista lateral de la osteotomía de (A) Smith Petersen, (B) osteotomía de sustracción pedicular, (C) osteotomía de resección de la columna vertebral. **B.** Es la vista coronal se demuestra el área reseçada de la columna en cada tipo de osteotomía, vista desde el aspecto posterior: (A) Smith-Petersen, (B) osteotomía de sustracción pedicular, (C) osteotomía de resección de la columna vertebral Tomado de Kim et al., 2010).

Aproximadamente el 10 % de los pacientes pediátricos que se someten a una cirugía por deformidad van a requerir una cirugía de revisión

En un estudio, se vio que la revisión fue requerida entre el 10 % y el 13 % de los pacientes con cifosis de Scheuermann por problemas con la instrumentación. Las deformidades congénitas tenían una tasa de revisión de 6,3 % a 33 %, y la tasa de problemas relacionados con la instrumentación y pseudoartrosis fue de un 10 %. Los pacientes con parálisis cerebral tenían tasas de revisión de 5,8 % al 18 % por fenómeno cigüeñal, progresión de la deformidad, problemas con la instrumentación. La mayor tasa de complicaciones fue en pacientes con MMC con tasas de revisión por progresión de la deformidad del 10 %, requirió retiro del instrumental del 10 al 75 % de los casos. Las personas con MMC tienen problemas relacionados con la herida por la alteración de la sensibilidad e incapacidad de proteger el tejido blando de los efectos de los puntos de presión (Kim et al., 2010).

Figura 23

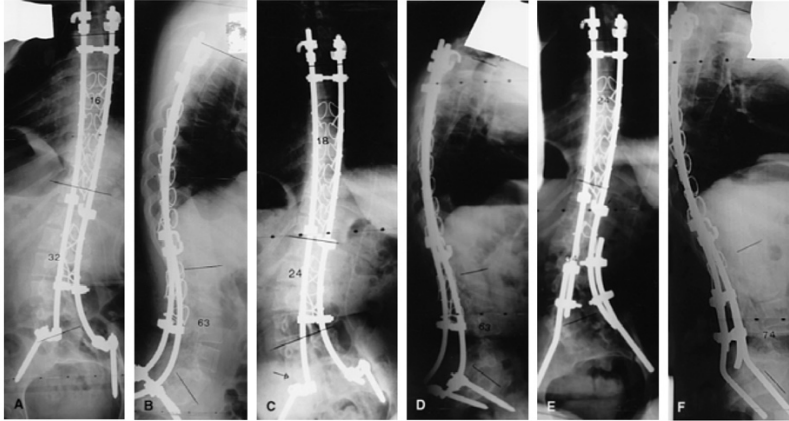
Radiografías para observar pérdida de la corrección posterior al retiro del material



Nota. **A-C.** muestra las radiografías postoperatorias de un paciente, **A.** corrección inmediata 62°, **B.** y **C.** después de presentar una infección y retiro de los implantes, 2 años después se muestran las radiografías postoperatorias con una pérdida de la reducción y un ángulo de Cobb de 98°. Tomado de Araujo Petersen et al. (2020).

Figura 24

Radiografías que demuestran la pérdida y fijación con tornillos iliacos y radiografías posterior a la reintervención con técnica de Galveston



Nota. **A-B.** Radiografías postquirúrgica anteroposterior de un paciente de 11 años con MMC a nivel lumbar; **C-D.** Radiografías se observa la pérdida de la fijación tornillo iliaca derecho a las 4 semanas postquirúrgica; **E-F.** Radiografías postquirúrgica después de la conversión a una construcción de Galveston. Tomado de Banit et al. (2001).

Mielomeningocele en el adulto

Los pacientes con MMC continúan necesitando un seguimiento por un gran número de especialidades cuando son adultos. La necesidad de continuar un tratamiento especializado depende de los problemas que presentó el paciente durante la niñez. El seguimiento clínico no depende del nivel del MMC ni de la edad del paciente en este estudio. Bakketun reveló que las personas con MMC continúan necesitando de evaluaciones por diferentes especialistas y necesitan de un seguimiento durante la adultez. Los departamentos que fueron más consultados fueron neurocirugía, urología, gastroenterología y ortopedia. El seguimiento a largo plazo puede prevenir problemas secundarios, disminuir el deterioro del paciente y mejorar la calidad de vida. La coordinación entre especialistas mejora la eficacia del servicio. Se observó que la escoliosis también necesitó de estabilización en la adultez (Bakketun et al., 2019).

Las causas de hospitalización fueron dolor y cefalea 50 %, fallo de la derivación 34 %, médula anclada 21 %, pérdida de la fuerza muscular 7 %, problemas urológicos 7 %, epilepsia 2 %, rehabilitación 52 %, otros 31 % (Bakketun et al., 2019). La distribución de las consultas por departamentos fueron 173 consultas en neurología, 58 consultas en neurocirugía, 70 consultas en gastroenterología, 207 consultas en urología y 50 consultas en ortopedia. (Bakketun et al., 2019).

Discusión

El cuidado del niño con MMC con deformidad espinal como la escoliosis paralítica, cifosis lumbar rígida son un reto porque presentan comorbilidades medicas como afectación del sistema nervioso central, anomalías renales y potencial alergia al látex. La evaluación y manejo de estos niños requiere de un abordaje multidisciplinario. Hay que tener una discusión preoperatoria con la familia y el paciente sobre la percepción de ellos y los verdaderos beneficios del tratamiento.

El tratamiento temprano que incluye la artrodesis anterior y posterior más instrumentación, discectomías anterior, fusión intervertebral anterior, adicional injerto óseo, evitar la progresión de la curva a una deformidad aún más severa que luego requieran medidas más extremas.

Según Koop (1995), no hay deformidades en la columna vertebral tan retadoras como las que se presentan en los pacientes con MMC. Además, estos pacientes, al presentar patología en otros sitios como cerebro, tracto genitourinario, gastrointestinal y extremidades, r un manejo integral con el fin de obtener mejores resultados y mejorar la independencia del paciente.

Las deformidades en la columna vertebral son comunes y tienden a disminuir la funcionabilidad del paciente. Podemos dividir las deformidades en 2 tipos: las paralíticas que son del desarrollo y las congénitas que representan anormalidades vertebrales.

Según Trivedi et al. (2002), entre más alto sea el nivel de lesión neurológica por la ausencia de los elementos posteriores, se observaron mayores probabilidad de presentar escoliosis que en los niveles torácicos y lumbar alto (L1 a L2). Específicamente, el 87 % tenían escoliosis, los pacientes con nivel de lesión neurológica L3-L4 el 54 % tenían escoliosis, los pacientes con nivel de lesión neurológica L5 un 19 % tenía escoliosis y los pacientes con nivel de lesión neurológica S1 y S2 un 6% tenían escoliosis.

Shurtleff et al. (1976), también correlacionaron la deformidad espinal con el nivel neurológico afectado, en un grupo de pacientes que alcanzaron la madurez esquelética, el 88% de los pacientes con nivel de deformidad torácico, 63% de los pacientes con nivel de deformidad L1-L2, 23% de los pacientes con nivel de deformidad L3-L5 y 9% pacientes con nivel deformidad S1 tenían escoliosis.

Koop (1995) indica que la incisión posterior va a estar determinado por el tipo de cicatrización en la región lumbar. Una incisión trirradial tiene la ventaja porque brinda una mejor exposición de los márgenes laterales y de las crestas iliacas, pero tiene mayor riesgo de necrosis de la piel. Además, la fusión posterior

debe extenderse desde la columna torácica superior (T2 a T4) hasta el sacro, pues, en raras ocasiones, se presenta solo deformidad en la columna torácica con una columna lumbar recta y pelvis nivelada. En dichos casos, la fusión puede restringirse y porciones de la columna lumbar y sacra pueden ser excluidas de la fusión. La instrumentación segmentaria debe utilizarse para repartir la fuerza de corrección de la deformidad sobre múltiples sitios de fijación y asegurar la preservación de los contornos sagitales.

McMaster (1998) notó una mejoría en la postura y función en 21 de 23 pacientes tratados con una fusión espinal anterior con instrumentación de Dwyer seguido de una fusión posterior con instrumentación de Harrington. Sin embargo, 1 paciente murió por falla cardiorrespiratoria, 4 necrosis de la herida, 2 infecciones profundas, 1 pseudoartrosis lumbosacra.

Wild et al. (2001) reportan, en su artículo, de las complicaciones de la cirugía de columna en MMC y hacen hincapié que la mayoría de las pseudoartrosis ocurren en unión lumbosacra. En este contexto, han mejorado los resultados con fijación tornillos pediculares en L5 y S1. En cuanto edad, no encontraron aumento de las complicaciones si la cirugía se realiza alrededor de los 10 años de edad y lo compara con otros autores que han descrito resultados similares. En cuanto al valor angular preoperatorio, reportan un 30 % mayor que las escoliosis idiopáticas que se realiza corrección quirúrgica y que es posible realizar la corrección quirúrgica cuando la curva no exceda los 70°; pues el problema es pacientes que se refieren tardíamente con valores angulares de 100° y más.

El tipo de procedimiento quirúrgico afectó la prevalencia de pérdida de corrección y esto fue independientemente de los problemas del implante o pseudoartrosis. Reporta complicaciones relacionadas con el tipo, colocación y construcción del implante en el 29,8 % de los 77 casos, de los cuales 17 casos (22 %) fueron aflojamiento de tornillos y pseudoartrosis. Fueron significativamente influyentes por la técnica quirúrgica o el dispositivo utilizado. Resultados similares de la instrumentación de Harrington en pacientes con MMC fueron informados por otros autores. Osebold et al. (1992) bajaron la tasa de pseudoartrosis del 46% al 23% al agregar fusión anterior de Dwyer o Zielke.

Rahtjen (2020) indica que los mejores resultados de la fusión espinal para la escoliosis paralítica en MMC ocurren en aquellos tratados combinando la fusión anterior y posterior, con una fijación segmentaria estable: combinando alambres sublaminares, alambres en los remanentes y tornillos pediculares.

Además, a partir de la adición de la fusión anterior a la fusión posterior e instrumentación, varios autores —como Banta et al. (1990) Parsch et al. (2001) y Stella et al. (1998) (todos estos estudios fueron citados por Rathjen, 2020)— encontraron resultados similares al reportar una mayor corrección de la deformidad espinal y oblicuidad pélvica, así como una mejoría en la masa de fusión en comparación con la fusión posterior sola.

La fijación a pelvis en pacientes con deformidades por MMC se da por aceptado la fijación a pelvis, pero hay autores como Wild et al. (2001), con su artículo al respecto, indican que si se realiza la indicación precisa de los niveles de fijación e implantes adecuados se puede obviar la fijación a pelvis. Además, muestran un caso con tronco descompasado por escoliosis lumbar con oblicuidad pélvica y logran nivelar perfectamente de la paciente en el plano coronal y sagital con discectomía convexidad con fijación anterior con Zielke y posterior con Cotrel Dubosset; lo que es muy importante tener presente de evitar la fijación lumbosacra en pacientes ambulatorios y quienes practican deportes en silla de ruedas (baloncesto).

A pesar de la experiencia del cirujano en procedimiento de la columna vertebral, el cirujano debe estar familiarizado con y preparado para utilizar diferentes implantes.

Aunque el tratamiento quirúrgico de estos pacientes continúa siendo difícil y se asocia con alta tasa de complicaciones los nuevos implantes y adecuada atención a los detalles y una planificación preoperatoria puede ayudar a lograr resultados exitosos con mínimas complicaciones.

Conclusión

- 1- La fusión espinal extensa necesaria para tratar una escoliosis no congénita en pacientes con MMC puede tener un impacto negativo en la movilidad del paciente. La decisión de realiza una fusión anterior y posterior, especialmente hasta la pelvis, debe ponerse en una balanza por el potencial impacto en la movilización del paciente y su independencia.
- 2- Se observó que el 89 % pacientes con el último arco laminar intacto localizado en la región torácica tenían escoliosis, mientras que el 44 % pacientes que tenían el ultimo arco laminar intacto en la región lumbar superior tenían escoliosis y un 12 % de los pacientes que tenía el último arco laminar intacto en la región lumbar baja presentaban escoliosis, por lo cual se concluye que el último arco laminar intacto era el predictor de riesgo de escoliosis mas útil aunque el estado ambulatorio del paciente y los niveles motores también fueron útiles.
- 3- La columna vertebral mielodisplásica representa uno de los dilemas de tratamiento más difíciles en el manejo de la escoliosis. Estos pacientes presentan malformaciones congénitas que, con frecuencia, se presentan como una cifosis severa que evita poder sentarse de forma agradable y causa lesiones en la piel que puede llegar a necesitar una intervención separado y temprana.
- 4- El uso de corsé en la mielodisplasia es aún más difícil y menos exitoso que en otros desordenes neuromusculares. Estudios han mostrado que los corsés ofrecen una medida temporal pero rara vez efectiva para el control de la curva.
- 5- El manejo quirúrgico definitivo debe retrasarse hasta que los pacientes alcancen la edad de 10 o 12 años porque la deficiencia en el crecimiento hormonal y la altura del tronco alcanzan su máximo alrededor de este tiempo.
- 6- La fusión anterior es muy importante en manejo de la deformidad en pacientes con mielodisplasia porque la columna anterior provee una larga superficie para la fusión ósea de la columna lumbar.
- 7- La fusión espinal con corrección de la deformidad escoliótica puede llegar a tener un cambio positivo en la función pulmonar en pacientes con MMC. Esto puede ser secundario a mejoría de la mecánica torácica después de la estabilización.
- 8- En estos pacientes, la combinación de elementos posteriores deficientes y la inmadurez esquelética obliga a realizar una fusión espinal anterior o una combinación de la fusión anterior y posterior.
- 9- La pseudoatrosis se ha reducido un 50 % utilizando la combinación de la fusión anterior y posterior con una variedad de sistemas de instrumentación.

- 10- McMaster (1998) notó una mejoría en la postura y función en 21 de 23 pacientes tratados con una fusión espinal anterior con instrumentación de Dwyer seguido de una fusión posterior con instrumentación de Harrington.
- 11- Entre las opciones de instrumentación asociados a la fusión combinada están la fijación segmentaria estable combinado alambres sublaminares, alambres en los remanentes y tornillos pediculares.
- 12- La adición de la fusión anterior a la fusión posterior y la instrumentación resultaron en una mayor corrección de la deformidad espinal y oblicuidad pélvica y mejoría en la masa de fusión en comparación con la fusión posterior sola. Parsch y colegas y Stella y asociados reportaron resultados similares.
- 13- Los objetivos de la cirugía de la fusión espinal para la escoliosis en el MMC son crear una fusión sólida, pelvis nivelada, balance del tronco, contorno sagital normal, mejoría funcional. Se ha buscado lograr estos objetivos con una gran variedad de métodos quirúrgicos incluyen fusión anterior o posterior o combinación anterior con posterior, varios sistemas de instrumentación, instrumentación sin fusión y diferentes regímenes postoperatorios.
- 14- La fusión espinal con corrección de la deformidad escoliótica puede llegar a tener un cambio positivo en la función pulmonar en pacientes con MMC.
- 15- La combinación de elementos posteriores deficientes y la inmadurez esquelética obliga a realizar una fusión espinal anterior o una combinación de la fusión anterior y posterior.
- 16- La pseudoatrosis se ha reducido un 50% utilizando la combinación de la fusión anterior y posterior con una variedad de sistemas de instrumentación.

Referencias

- Altiok, H., Riordan, A., Graf, A., Krzak, J., y Hassani, S. (2016). Response of Scoliosis in Children with Myelomeningocele to Surgical Release of Tethered Spinal Cord. *Topics in spinal cord injury rehabilitation*, 22(4), 247–252. <https://doi.org/10.1310/sci2204-247>
- Araujo Petersen, P., Marcus Marcon R., Biraghi Letaif, O., Mello Santos M. A., Garcia Oliveira, R., Passos de Barros Filho T. E., y Fogaça Cristante A. (2020). Does Kyphectomy Improve the Quality of life of Patients with Myelomeningocele? *Clinical orthopaedics and related research*, 478(1):104-111. <https://doi.org/10.1097/CORR.0000000000000976>
- Asher, M., y Olson, J. (1983). Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica. *The Journal of bone and joint surgery. American volume*, 65(3), 350–356.
- Bakketun, T., Gilhus, N. E., y Rekand, T. (2019), Myelomeningocele: need for long-time complex follow-up-an observational study. *Scoliosis Spinal Disord. Scoliosis and spinal disorders*, 14, 3. <https://doi.org/10.1186/s13013-019-0177-3>
- Banit, D. M., Iwinski, H. J., Jr, Talwalkar, V., y Johnson, M. (2001). Posterior Spinal Fusion in Paralytic Scoliosis and Myelomeningocele. *Journal of pediatric orthopedics*, 21(1), 117–125. <https://doi.org/10.1097/00004694-200101000-00023>
- Bendt, M., Seiger, Å., Hagman, G., Hangan, G., Hultling, C. Frazén, E., y Butler Forslund, E. (2021). Adults with Spina Bifida: Ambulatory Performance and Cognitive Capacity in Relation to Muscle Function. *Spinal Cord*. <https://doi.org/10.1038/s41393-021-00658-w>
- Boyer, M. (2014). American Academy of Orthopaedic Surgeons comprehensive orthopaedic review 2. (Vol. 1). American Academy of Orthopaedics Surgeons.
- El-Hawary, R., Morash, K., Kadhim, M., Vitale, M., Smith, J., Samdani, A., Flynn, J., y Children's Spine Study Group (2020). VEPTR Treatment of Early Onset Scoliosis in Children Without Rib Abnormalities: Long-term Results of a Prospective, Multicenter Study. *Journal of pediatric orthopedics*, 40(6), e406–e412. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001454>
- Guille, J. T., Sarwark, J., Sherk, H.H., Kumar, S.J. (2006). Congenital and Developmental Deformities of the Spine un Children with Myelomeningocele, *American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 14(5), 294–302. <https://doi.org/10.5435/00124635-200605000-00005>.

- Heyns, A. (2020), The prevalence of scoliosis within Belgian myelomeningocele population and the correlation with ambulatory status and neurological comorbidities chart audit, ISCos, Belgica, Pubmed, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33495580/>.
- Jankowski, P. P., Bastrom, T., Ciacci, J. D., Yaszay, B., Levy, M. L., y Newton, P. O. (2016). Intraspinal Pathology Associated with Pediatric Scoliosis: A Ten-year Review Analyzing the Effect of Neurosurgery on Scoliosis Curve Progression. *Spine*, 41(20), 1600–1605.
<https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000001559>
- Khalaveh, F., Seidl, R., Czech, T., Reinprecht, A., Gruber, G. M., Berger, A., Kiss, H., Prayer, D., y Kasprian, G. (2021). Myelomeningocele-Chiari II malformation-Neurological predictability based on fetal and postnatal magnetic resonance imaging. *Prenatal diagnosis*, 41(8), 922–932.
<https://doi.org/10.1002/pd.5987>
- Kim, H. J., Cunningham, M.E., y Boachie-Adjei, O. (2010). Revision Spine Surgery to Manage Pediatric Deformity., *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 18(12), pp.739–748.
https://journals.lww.com/jaaos/fulltext/2010/12000/revision_spine_surgery_to_manage_pediatric.4.aspx.
- Koop, S.E. (1995), En J. Lonstein y B. Ogilvie, *Moe's Textbook of scoliosis and other spinal deformities* (3ª edición) (pp. 323–336), Saunders company.
- Luciano, M.G., y Elbabaa. S.K. (2017). Myelomeningocele and Associated Anomalies. En. M. P. Steinmetz y E.C. Benzel (Eds.), *Benzel's Spine Surgery* (4ª edición) (pp. 1404–1411). Elsevier.
- McMaster, M. (1998). The Long-term Results of Kyphectomy and Spinal Stabilization in children with Myelomeningocele. *Spine*;13, 417–424.
- Newton, P.O. Jankoski, P.P., Yaszay, B., Wenger, D.R., y Mubarak, S.J. (2018). Neuromuscular Scoliosis. En S. Garfin, Eismont, F.J., Bell, G.R., Fischgrund, J.S., y Bono, C.M. (Eds.), *Rothman-Simeone and Herkowitz The Spine* (7ª edición) (pp. 469-496). Elsevier.
- Osebold, W. R., Mayfield, J. K., Winter, R. B., y Moe, J. H. (1982). Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele. *The Journal of bone and joint surgery. American volume*, 64(6), 841–856.

- Pierz, K. A. (2017). Neuromuscular Disorders in Children. En J. N. Grauer (E.d.), *Orthopedic Knowledge Update 12* (pp.835–851). American Academy of Orthopaedics Surgeons.
- Ramírez, N., Valentín, P., Mayer, O. H., Redding, G. J., Rodríguez, F., Vélez, A., Jaume, F., Iriarte, I., y Olivella, G. (2019). The Spinal Structure and Lung Function Relationship in an Untreated Nonambulatory Myelomeningocele Group of Patients. *The Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 27(9), 327–334. <https://doi.org/10.5435/JAAOS-D-17-00568>
- Rathjen, K.E. (2020). Disorders of the Spinal Cord. En Herring, J (Ed.), *Tachdjian's, Pediatric Orthopaedics* (6ª edición) (pp.1530–1581). Elsevier.
- Shurtleff, D. B., Goiney, R., Gordon, L. H., y Livermore, N. (1976). Myelodysplasia: the natural history of kyphosis and scoliosis. A preliminary report. *Developmental medicine and child neurology. Supplement*, (37), 126–133. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1976.tb04294.x>
- Sponseller, P.D., (2011). The Treatment of Neuromuscular Spine Deformities. En K.M. Song (ed.), *Orthopaedic Knowledge Update 4: Pediatrics* (pp. 259–270), American Academy of Orthopaedic Surgeons.
- Staheli, L. (2016). *Ortopedia pediátrica*(5ª edición), Wolters Kluwer.
- Torode, I., y Godette, G. (1995). Surgical Correction of Congenital Kyphosis in Myelomeningocele, *Journal of pediatric Orthopaedics, orthopedics*, 15(2), 202–205. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7745094/>.
- Trivedi, J., Thomson, J. D., Slakey, J. B., Banta, J. V., y Jones, P. W. (2002). Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele. *The Journal of bone and joint surgery. American volume*, 84(8), 1389–1394. <https://doi.org/10.2106/00004623-200208000-00014>
- Vineeta, T.S., y Dias, L. (2014). Myelomeningocele. En S. Weinstein y J.M. Flynn (Eds.), *Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics* (vol. 1, 7ª edición) (pp. 555-583), Ortopedia Pediatrica, Amolca.
- Vogel-Tgetgel, N. D., Kläusler, M., Brunner, R., Camathias, C., y Rutz, E. (2022). Short-term Outcome of Double-Shelled Braces in Neuromuscular Scoliosis. *Archives of Orthopaedic and Trauma surgery*, 142(1), 115–122. <https://doi.org/10.1007/s00402-020-03600-6>.

Wild, A., Haak, H., Kumar, M., Krausper, R. (2001). Is Sacral Instrumentation Mandatory to Address Pelvic Obliquity in Neuromuscular Thoracolumbar Scoliosis Due to Myelomeningocele?, *Spine*, 26(14), 325-329.

Bibliografía adicional

Bas, C. E., Preminger, J., Olgun, Z. D., Demirkiran, G., Sponseller, P., Yazici, M., y Growing Spine Study Group (2015). Safety and Efficacy of Apical Resection Following Growth-friendly Instrumentation in Myelomeningocele Patients With Gibbus: Growing Rod Versus Luque Trolley. *Journal of pediatric orthopedics*, 35(8), e98–e103. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000419>

Cho H. K. (2018). Effect of Custom-Made Foot Orthosis for Scoliosis with Pelvic Malalignment in a Patient with Myelomeningocele of Partial Neurological Deficit: A Case Report. *The American Journal of Case Reports*, 19, 1222–1226. <https://doi.org/10.12659/AJCR.910963>

Giorgi, P. D., Schirò, G. R., Capitani, P., D'Aliberti, G. A., y Talamonti, G. (2021). Surgical pathway proposal for severe paralytic scoliosis in adolescents with myelomeningocele. *Child's nervous system: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 37(7), 2279–2287. <https://doi.org/10.1007/s00381-021-05079-x>

Glard, Y., Launay, F., Viehweger, E., Guillaume, J. M., Jouve, J. L., y Bollini, G. (2005). Hip flexion contracture and lumbar spine lordosis in myelomeningocele. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 25(4), 476–478. <https://doi.org/10.1097/01.bpo.0000161099.46339.eb>

Goldstein, H. E., Shao, B., Madsen, P. J., Hartnett, S. M., Blount, J. P., Brockmeyer, D. L., Campbell, R. M., Conklin, M., Hankinson, T. C., Heuer, G. G., Jea, A. H., Kennedy, B. C., Tuite, G. F., Rodriguez, L., Feldstein, N. A., Vitale, M. G., y Anderson, R. C. E. (2019). Increased complications without neurological benefit are associated with prophylactic spinal cord untethering prior to scoliosis surgery in children with myelomeningocele. *Child's Nervous System: ChNS : Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery*, 35(11), 2187–2194. <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04276-z>

Goncalves Brasil Neto, C., Müller Ávila, L., Grimm, D. H., Abreu de Aguilar, C., y Munhoz da Rocha, L. E. (2019), Utilización de la Técnica de Tornillo S2 Alar-Iliaco en la Escoliosis Secundaria Mielomeningocele. *Coluna/Columna*, 18(2). <https://doi.org/10.1590/S1808-185120191802195897>

- Gupta, R. T., Vankoski, S., Novak, R. A., y Dias, L. S. (2005). Trunk kinematics and the influence on valgus knee stress in persons with high sacral level myelomeningocele. *Journal of pediatric orthopedics*, 25(1), 89–94. <https://doi.org/10.1097/00004694-200501000-00020>
- Maesani, M., Doit, C., Lorrot, M., Vitoux, C., Hilly, J., Michelet, D., Vidal, C., Julien-Marsollier, F., Ilharreborde, B., Mazda, K., Bonacorsi, S., y Dahmani, S. (2016). Surgical Site Infections in Pediatric Spine Surgery: Comparative Microbiology of Patients with Idiopathic and Nonidiopathic Etiologies of Spine Deformity. *The Pediatric infectious disease journal*, 35(1), 66–70. <https://doi.org/10.1097/INF.0000000000000925>
- Martins, E. J., Gastaldi, A. C., Davoli, G., Leonardi-Figueiredo, M. M., y Mattiello-Sverzut, A. C. (2019). Decreased respiratory performance of children and adolescents with myelomeningocele who use a wheelchair - preliminary data. *Brazilian journal of medical and biological research = Revista brasileira de pesquisas medicas e biologicas*, 52(8), e8671. <https://doi.org/10.1590/1414-431X20198671>.
- Moore, C. A., Nejad, B., Novak, R. A., y Dias, L. S. (2001). Energy cost of walking in low lumbar myelomeningocele. *Journal of pediatric orthopedics*, 21(3), 388–391..
- Altiock, H., Finlayson, C., Hassani, S., y Sturm, P. (2011). Kyphectomy in children with myelomeningocele. *Clinical orthopaedics and related research*, 469(5), 1272–1278. <https://doi.org/10.1007/s11999-010-1641-9>.
- Rao, S., Dietz, F., y Yack, H. J. (2012). Kinematics and kinetics during gait in symptomatic and asymptomatic limbs of children with myelomeningocele. *Journal of pediatric orthopedics*, 32(1), 106–112. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e31823b18a4>.
- Rodgers, W., Frim, D., y Emans, J. (1997). Spinal deformity in myelodysplasia. Correction with posterior pedicle screw instrumentation *Spine (Phila Pa 1976)*; 22(20): 2435-43
- Stanitski, C. L., Stanitski, D. F., y LaMont, R. L. (1994). Spondylolisthesis in myelomeningocele. *Journal of pediatric orthopedics*, 14(5), 586–591. <https://doi.org/10.1097/01241398-199409000-00006>.
- Swarup, I., Divya, T., Howell, L J., Adzick, N.S., y Horn, B. D. (2020), Orthopaedic outcomes of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *Journal of Pediatric Orthopaedics B31*, (1) 87–92.

https://journals.lww.com/jpo-b/Abstract/2022/01000/Orthopaedic_outcomes_of_prenatal_versus_postnatal.14.aspx

Thompson, R. M., Foley, J., Dias, L., y Swaroop, V. T. (2019). Hip Status and Long-term Functional Outcomes in Spina Bifida. *Journal of pediatric orthopedics*, 39(3), e168–e172.
<https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001266>.

Veiga Bezerra, D., Munhoz da Rocha, L.E., Grimm, D.H., Abreu de Aguiar, C., Müller Ávila, L., Soccol, F. (2017), Alternative to the inverted “Y” Incision in Scoliosis Secondary to Myelomeingocele. *Coluna/Columna*, 18(1), 14-16. <https://doi.org/10.1590/S1808-185120191801178888>

Vogel-Tgetgel, N. D., Kläusler, M., Brunner, R., Camathias, C., y Rutz, E. (2022). Short-term outcome of double-shelled braces in neuromuscular scoliosis. *Archives of orthopaedic and trauma surgery*, 142(1), 115–122. <https://doi.org/10.1007/s00402-020-03600-6>.