

# Espina bífida

E. Jauffret

La espina bífida es una malformación congénita consistente en el cierre incompleto del tubo neural (al final del 1.<sup>er</sup> mes de vida embrionaria), tras lo cual se produce un cierre incompleto de las últimas vértebras. En países como Francia, la frecuencia es de 1/2.000 nacimientos. La mayor incidencia se produce en los países anglosajones (hasta 6/1.000) (estos datos deberán revisarse, debido a los futuros avances en la detección y prevención). Los factores favorecedores conocidos en la actualidad son genéticos (gen PAX 3), carenciales (falta de vitamina B<sub>9</sub> y de zinc durante el 1.<sup>er</sup> mes de la gestación), metabólicos (diabetes materna insulino dependiente) y térmicos (fiebre y baños demasiado calientes durante el 1.<sup>er</sup> mes de la gestación). La detección prenatal mediante ecografía sólo tiene un 69% de fiabilidad. Es de esperar un avance significativo con las imágenes en tres dimensiones. Las consecuencias son de gravedad variable. Algunas de ellas son distales a la malformación: parálisis sensitivomotora de las extremidades inferiores (de S2 a T12), deformaciones ortopédicas (pie talo, flexo de rodilla, displasia de cadera con riesgo elevado de luxación para el nivel L4, hiperlordosis, escoliosis), osteoporosis con riesgo de fractura espontánea de las extremidades inferiores, trastornos vesicoesfinterianos (incontinencia y retención), problemas genitosexuales (sobre todo en el varón). Otras son proximales a la malformación: hidrocefalia (que requiere a menudo una derivación precoz), malformación de Arnold-Chiari de tipo II (que a menudo repercute sobre las funciones superiores y sobre la visión). Otras son de tipo general: alergias múltiples (sobre todo al látex), trastornos endocrinos (testículo ectópico, pubertad precoz en las mujeres), sobrepeso. El tratamiento de estos pacientes «paraplégicos hidrocefálicos congénitos» es complejo, multidisciplinario y a largo plazo. Requiere un seguimiento periódico neuroquirúrgico, ortopédico y urológico, así como sesiones de rehabilitación. Se insistirá en la calidad del tratamiento de los problemas vesicorrenales, con independencia de cuál sea el nivel motor, pues siempre condicionan el pronóstico vital.

© 2006 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

**Palabras Clave:** Espina bífida; Mielomeningoceles; Meningocele; Lipoma intrarraquídeo; Lipoma extrarraquídeo; Enterocistoplastia; Esfínter artificial

## Plan

|                                          |   |                                                             |   |
|------------------------------------------|---|-------------------------------------------------------------|---|
| ■ Introducción                           | 2 | ■ Causas                                                    | 4 |
| ■ Definición                             | 2 | Factores genéticos                                          | 4 |
| ■ Frecuencia y distribución geográfica   | 2 | Factores carenciales                                        | 4 |
| Nuevos casos de espina bífida paralítica | 2 | Factores metabólicos                                        | 4 |
| Según el sexo                            | 2 | Factores térmicos                                           | 4 |
| Según el país                            | 2 | ■ Prevención                                                | 4 |
| ■ Anomalías embriológicas                | 3 | Generalidades                                               | 4 |
| Defecto de cierre                        | 3 | Matices                                                     | 5 |
| Defecto de ascenso                       | 3 | ■ Malformación                                              | 5 |
| ■ Detección prenatal                     | 4 | Espina bífida oculta                                        | 5 |
| Ecografía                                | 4 | Espina bífida quística: meningocele                         | 5 |
| Amniocentesis                            | 4 | Espina bífida abierta o quística (abierta=mielomeningocele) | 5 |
|                                          |   | Espina bífida con lipoma intrarraquídeo                     | 6 |



**Figura 1.** Sesión de verticalización de un niño con espina bífida a nivel de L2.

|                                                             |    |
|-------------------------------------------------------------|----|
| ■ Consecuencias                                             | 6  |
| Consecuencias distales a la malformación                    | 7  |
| Consecuencias proximales a la malformación                  | 9  |
| Consecuencias generales                                     | 11 |
| Caso especial de la espina bífida con lipoma intrarraquídeo | 11 |
| ■ Rehabilitación y tratamiento                              | 11 |
| Rehabilitación motora                                       | 11 |
| Rehabilitación vesicoesfinteriana                           | 14 |
| Funciones superiores                                        | 21 |
| ■ Repercusión sobre la familia                              | 21 |
| ■ En la edad adulta                                         | 21 |
| Seguimiento médico                                          | 21 |
| Actividades                                                 | 21 |
| ■ Conclusión                                                | 23 |

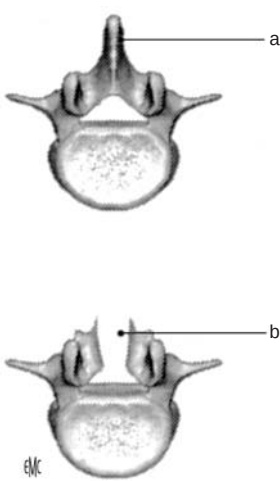
## ■ Introducción (Fig. 1) [1]

La espina bífida es una malformación congénita de la médula espinal y de las vértebras, que afecta casi en la misma proporción a niños de ambos sexos [2] y provoca parálisis sensitivomotoras de grado variable en los miembros inferiores, la vejiga y el recto, así como hidrocefalia con mucha frecuencia. Se trata de la forma más grave de los disrafismos viables [3].

La malformación se conoce desde hace miles de años. El esqueleto más antiguo con espina bífida que se ha descubierto es el de un niño de unos 2 años, encontrado en una sepultura de Norteamérica. Se estima que fue enterrado hace unos 7.500 años.

Hace aún algunos años, el nacimiento de un niño con esta anomalía se contemplaba como un drama imposible de prever.

La presencia de una tumefacción más o menos exudativa en la parte baja de la espalda sorprendía a todo el mundo. Provocaba un estrés muy intenso no sólo en la familia, sino también en todo el servicio de maternidad. Con mucha frecuencia, en medio del desconcierto, se decidía un traslado urgente hacia un hospital especializado.



**Figura 2.** Espina bífida. a: apófisis espinosa; b: columna vertebral «hendida» en dos.

En la actualidad, los progresos de la detección prenatal y las medidas preventivas han podido lograr:

- una disminución de los nacimientos de los niños afectados por esta malformación;
- una mejor preparación cuando la familia ha optado por llevar la gestación a término con todo conocimiento de causa.

En este último caso, el parto se contempla con algo menos de angustia que antes, pero siempre existen numerosas cuestiones cuyas respuestas son inciertas, en tanto que las consecuencias de la malformación pueden ser diversas y complejas. A continuación se intentarán describir los elementos fundamentales.

## ■ Definición (Fig. 2)

La palabra «espina» designa en este caso la apófisis espinosa.

La palabra «bífida» significa «hendida en dos», porque las apófisis espinosas están abiertas a nivel de las vértebras afectadas, como si hubieran sido hendidas en dos partes iguales.

El término «espina bífida» designa el aspecto de las vértebras afectadas por la malformación, es decir, en la mayoría de las ocasiones las vértebras lumbosacras (y en muchos menos casos las cervicales).

## ■ Frecuencia y distribución geográfica

### Nuevos casos de espina bífida paralítica

Las cifras de partida son las siguientes: entre 300-400 casos anuales en Francia, 300 en Estados Unidos y 120.000 casos anuales en todo el mundo, pero se espera una disminución en los próximos años, a medida que mejoren la detección y la prevención.

### Según el sexo

Las niñas y los niños se afectan en proporciones casi idénticas. No obstante, los estudios epidemiológicos han demostrado una mayor frecuencia de las formas altas en las primeras y de las bajas en los segundos [2].

### Según el país

Es probable que estos datos se revisen a la baja a medida que progresen las campañas de prevención.

### En Francia

En Francia, se produce alrededor de un caso de espina bífida por cada 2.000 nacimientos, más exactamente

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2615946>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2615946>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)