

# CIRUGÍA FETAL DEL MIELOMENINGOCELE

## FETAL SURGERY FOR MYELOMENINGOCELE

DR. FELIPE OTAYZA M. (1)

(1) Departamento Neurocirugía. Programa Cirugía Fetal. Clínica Las Condes.

Email: fotayza@clc.cl

### RESUMEN

El Mielomeningocele (MMC) es una malformación congénita frecuente asociada a morbimortalidad importante. El manejo post natal estándar no ha ofrecido cambios significativos en sus resultados en los últimos años. La publicación del MOMS (Management of Myelomeningocele study) en 2011 demostró que la cirugía fetal del MMC disminuía la necesidad de derivativa de líquido cefalorraquídeo, revertía la herniación del tronco cerebral y mejoraba la calidad de la marcha a los 30 meses de vida, a pesar de un mayor número de parto prematuro y complicaciones maternas. Estos resultados motivaron a nuestro grupo a iniciar una experiencia en cirugía fetal del MMC. Este trabajo generó un protocolo de manejo en Clínica Las Condes contabilizando a la fecha 26 casos operados con resultados alentadores. Los avances en esta técnica siguen adelante en pos de disminuir la incidencia de parto prematuro, abriendo la posibilidad al tratamiento intrauterino de otras patologías.

*Palabras clave:* Cirugía fetal, mielomeningocele, espina bífida, diagnóstico prenatal, hidrocefalia.

### SUMMARY

Myelomeningocele (MMC), is a common congenital malformation associated with significant morbidity and mortality. The standard postnatal management has offered no significant changes in its results in the last years. The publication of the MOMS (Management

of Myelomeningocele study) in 2011 showed that fetal surgery for MMC decreased the need for shunt of cerebrospinal fluid, reversed brainstem herniation and improved ride quality at 30 months, despite a greater number of premature delivery and maternal complications. These results encourage our group to start an experience in fetal surgery for MMC. This work generated a management protocol at Clínica Las Condes accounting to date 26 cases operated with encouraging results. The advances in this technique are continuing towards reducing the incidence of premature delivery and opening the possibility of intrauterine treatment for other fetal pathologies.

*Key words:* Fetal surgery, myelomeningocele, spina bifida, prenatal diagnosis, hydrocephalus.

### INTRODUCCIÓN

Los defectos de tubo neural constituyen la segunda causa de malformaciones congénitas en Chile. Es una malformación devastadora, de alto impacto sobre la calidad de vida de los pacientes y de elevado costo para las familias y sus sistemas de salud (1, 2). La incidencia en Chile antes del año 2000 era de 17,03 a 17,1 x 10.000 nacidos vivos y de 8,7 considerando solo espina bífida abierta. Posterior a la implementación del Programa de Fortificación de Harinas con Ácido Fólico en el 2000, ésta se ha reducido a una tasa estimada de 7,8 en general y 3,9 para espina bífida abierta x 10000 en RN, vivos y muertos, con peso igual o mayor a 500 gramos (52 % de reducción). Esto

implica que en Chile, con 260.000 RN vivos por año, podemos esperar 166 casos nuevos anuales (3).

La espina bífida abierta o mielomeningocele (MMC) es una anomalía congénita del tubo neural. Se caracteriza por un cierre incompleto del tubo neural, esto lleva a una falta de inducción del cierre de la columna ósea, de los planos musculares y de la piel, quedando la médula espinal y las meninges expuestas al líquido amniótico de la cavidad uterina. Este tejido neural expuesto se daña en forma mecánica por roce a medida que el feto va creciendo. Además, el líquido amniótico va cambiando su composición a medida que progresa el embarazo, volviéndose más alcalino y generando daños químicos sobre la sensible placa neural.

Los avances en el manejo de la espina bífida se han visto primero en el diagnóstico prenatal precoz, gracias al desarrollo de la ecografía obstétrica de alta resolución y de la resonancia magnética fetal. Estas técnicas han permitido hacer diagnóstico de malformaciones del tubo neural, en etapas precoces del embarazo. Por otra parte, el estudio etiológico contribuye a encontrar factores genéticos, nutricionales y ambientales como causas de la aparición de malformaciones del tubo neural. Dentro de estos, está el ya mencionado déficit de ácido fólico, que generó una política de salud pública en Chile, logrando disminución considerable de presentación de esta patología con la consiguiente disminución del número de casos de espina bífida en el país (3).

Hasta la década de los 90 en el mundo y hasta septiembre 2011 en Chile, el único tratamiento disponible del MMC consistía en el cierre del defecto al momento de nacer. La instalación de una derivativa para resolver la hidrocefalia presente en el 90% de los casos dentro de los primeros días de vida y posterior manejo de rehabilitación de apoyo por el resto de la vida (4). Sin embargo, estudios recientes y fundamentalmente la publicación de los resultados del MOMS (*Management of Myelomeningocele Study*) (4) en marzo 2011 indicaron que la reparación del defecto *in útero* antes de las 26 semanas de gestación lleva a una mejoría de la función neurológica y reduce la morbilidad secundaria a hidrocefalia y malformación de Chiari, al producirse una regresión del descenso amigdaliano con un desarrollo adecuado de la fosa posterior craneal (5).

En la evolución natural de un paciente con MMC es que se irá presentando un gran número de complicaciones a lo largo de la vida, además de su déficit sensitivo motor inicial en las extremidades inferiores. Inicialmente, el 90% de los casos requerirá de una derivativa ventrículo peritoneal y de este 90%, la mitad requerirá de una revisión durante el primer año de vida (6-8). Esta evolución tórpida, con secuelas muy invalidantes, lleva a pacientes intelectualmente normales a un alto índice de depen-

dencia. Esto motivó a los investigadores a buscar una terapia que permita mejorar estos resultados.

### ORIGEN DE LA CIRUGÍA FETAL

El desarrollo embriológico humano se divide en 23 etapas, cada una de ellas de 2 a 3 días. El sistema nervioso central (SNC) se desarrolla en 2 distintas etapas, la neurulación primaria y secundaria. La neurulación primaria se refiere a la formación de los tubos neurales que se desarrollan en el cerebro y la médula espinal. La neurulación secundaria se refiere a la formación del tubo neural caudal que se origina en los segmentos sacros y coccígeos. La placa neural se forma en el estadio 8, la invaginación de ésta y su fusión en las etapas 9 y 10. El primer cierre de la invaginación neural ocurre a nivel del bulbo raquídeo en estadio 10, de allí se extiende en dirección caudal y rostral, formando los neuróporos rostral y caudal. El neuróporo rostral se cierra en estadio 11 (día 22), el neuróporo caudal se cierra en estadio 12 (día 26). El MMC se desarrolla por una falla en el cierre de los neuróporos. Considerando que el neuróporo caudal se cierra alrededor del día 26, cualquier evento teratogénico posterior no es capaz de producir un MMC torácico o lumbosacro (9).

Hay numerosas publicaciones que dan cuenta del deterioro neurológico de fetos con MMC evaluados *in útero* y que al momento de nacer, presentan mayor daño funcional que en la etapa fetal (10-13). Por otra parte, variantes menos severas de disrrafias como el lipomeningocele, habitualmente se acompañan de menor compromiso neurológico ya que el tejido neural se encuentra cubierto. Estos hallazgos llevaron a formular la hipótesis de daño primario y secundario en el MMC (14).

Por lo tanto, la etapa siguiente fue el trabajo en modelos animales que llevaron a comprobar que la cobertura intrauterina del tejido neural ayudaba a disminuir la secuela neurológica. Múltiples modelos animales de MMC en monos, ovejas, cerdos y ratas se desarrollaron a partir de la década de los 80 (15-21), se crearon defectos con exposición de la placa neural de manera quirúrgica y también farmacológica, corrigiendo estos MMC inducidos con cirugía fetal. La conclusión fue que el cierre intrauterino de estos defectos, mejoraba el pronóstico funcional de los modelos experimentales. Además, se observó incidentalmente que se producía un retroceso del descenso amigdaliano (22-24). Teniendo la hipótesis confirmada con modelos animales, el paso siguiente fue pasar al trabajo en humanos.

### Experiencia clínica

Previo a 1997 (25), solo se consideraban candidatos a cirugía intrauterina los fetos portadores de una patología con riesgo vital o de muy mal pronóstico, sin embargo la morbilidad importante, la mortalidad significativa y los promisorios resultados

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3830064>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3830064>

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