

HOSPITAL GENERAL DOCENTE  
"CAPITAN ROBERTO RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ"  
MORÓN

**Mielomeningocele con malformación de Arnold Chiari tipo II. Presentación de un caso.  
The meningomyelocele with Arnold-Chiari malformation type II. A case report.**

Marino Ruiz de la Paz (1), Lourdes Montero Álvarez (2), Iselis Martínez Morales (3).

**RESUMEN**

El mielomeningocele representa la forma más grave de los disrafismos de la columna vertebral y aparece con una incidencia de aproximadamente 1 caso cada 1000 nacidos vivos. La causa del mielomeningocele se desconoce, pero como en todos los defectos de cierre del tubo neural existe una predisposición genética. Al menos un 90% de los pacientes con mielomeningocele tienen hidrocefalia asociada a una malformación de Chiari tipo II. El objetivo de este trabajo es presentar un caso de mielomeningocele con malformación de Arnold Chiari tipo II, describir el cuadro clínico y compararlo con la literatura médica revisada.

**Palabras clave:** MENINGOMIELOCELE, DISRAFIA ESPINAL, HIDROCEFALIA.

1. Especialista de 2do Grado en Pediatría. Especialista de 2do Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Auxiliar.
2. Especialista de 1er Grado en Pediatría. Especialista de 2do Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Profesor Instructor.
3. Especialista de 1er Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Instructor.

**INTRODUCCIÓN**

El mielomeningocele puede localizarse en cualquier punto a lo largo del neuroeje, pero en el 75% de los casos lo hace en la región lumbosacra. La extensión y grado de déficit neurológico depende de la localización del mielomeningocele. Esta anomalía congénita produce disfunción de muchos órganos y estructuras además del sistema nervioso periférico y del Sistema Nervioso Central (SNC) (1).

El riesgo de recurrencia después de tener un hijo afectado asciende al 3-4% y llega al 10% si son dos. Factores nutricionales y ambientales desempeñan, sin duda, un papel en la etiología del mielomeningocele. Se sabe que algunos fármacos también pueden aumentar el riesgo de padecer esta anomalía; el ácido valproico, un anticonvulsivo eficaz, produce defectos del tubo neural en aproximadamente el 1 a 2% de los embarazos, si se ha tomado el fármaco durante el mismo (2). Por lo ilustrativo del caso, nos motivamos a presentar un recién nacido que fue admitido en la Unidad de Prematuro de la maternidad del Hospital Estatal Intermedio Katutura en la ciudad de Windhoek, Namibia.

**PRESENTACIÓN DEL CASO**

Recién nacido masculino, producto de un embarazo sin morbilidad, parto a término por cesárea que ingresó en la Unidad de Prematuro de la maternidad con el diagnóstico de hidrocefalia y mielomeningocele. Después del nacimiento el bebé comenzó con estridor, llanto débil, bradipnea y espasticidad de las extremidades superiores y flacidez de las inferiores.

**Examen físico.**

Peso al nacer: 2800 gramos.

Apgar score: 5/10-7/10

Circunferencia cefálica: 37 cm

Longitud: 50 cm

Temperatura: 36.6 grados centígrados.

Respiratorio: bradipnea, murmullo vesicular disminuido en ambos hemotórax donde se auscultan estertores crepitantes de fino calibre. Retracciones intercostales y subcostales con discreto aleteo nasal. No cianosis. Fr: 34/ rpm. Saturación de Oxígeno: 88%.

Sistema cardiovascular: primer ruido y segundo ruido cardiaco normal, no tercer ruido ni soplo. Los pulsos periféricos de buena amplitud y fuertes. El relleno capilar rápido. Fc: 188/lpm.

Piel rosada. Mucosas húmedas.

Abdomen globuloso, depresible, no distendido, no masas palpables.

Sistema nervioso: fontanela anterior ocupada, perímetro cefálico aumentado, espasticidad de los brazos y flacidez de las piernas, llanto débil, irritabilidad. Tumoración de aspecto sacular cubierta por una fina capa de tejido epitelizado con pérdida de líquido cefalorraquídeo.

### **Exámenes realizados.**

1. Hb: 17 g/l
2. LCN: 12,8 x 10/l
3. Plaquetas: 280x10/l
4. Urea: 3,6 umol/l
5. Creatinina: 32 umol/l
6. Proteína C reactiva: 2 mg/l
7. Proteínas totales: 57 g/l
8. Albúmina: 34 g/l
9. Bilirrubina total: 128 mmol/l
10. Bilirrubina directa: 8 mmol/l
11. TAC simple de cráneo: muestra dilatación de los ventrículos laterales.

### **Tratamiento.**

1. Ingreso en la Unidad de Prematuro.
2. Signos vitales cada 4 horas.
3. Alimentación por sonda.
4. Oxígeno en cámara de Hood 5. Hidratación parenteral.
6. Antibióticos por vía intravenosa.
7. Incubadora con Ambiente Térmico Neutro (ATN)
8. Monitorización Cardiorrespiratorio (CR).
9. Interconsulta con neurocirugía.

### **DISCUSIÓN**

El mielomeningocele es un defecto congénito de la médula y de los arcos vertebrales en el que las meninges, la médula y el líquido cefalorraquídeo se hernian y protruyen a través de un defecto de la columna vertebral (1-3), apareciendo una masa quística en región lumbosacra (75% de los casos) no cubierta por piel. Es un disrafismo espinal que se origina habitualmente entre la tercera a cuarta semana de gestación, es de etiología desconocida, aunque se ha relacionado con factores nutricionales, ingesta de determinados fármacos y productos químicos, así como con determinantes genéticos (1-2, 5).

Presenta una incidencia aproximada del 0,6 %<sup>o</sup> al 1%<sup>o</sup> RN vivos (1-2), siendo más frecuente en mujeres, y sobre todo en primigestas (2, 5). El riesgo se incrementa para el segundo hijo a un 3 - 4%, y hasta el 10% para un tercero, el 95% no presentan antecedentes familiares de disrafismo espinal (2-3). La ingesta de Ácido fólico (junto con la vitamina B12) en los tres primeros meses de gestación, tan sólo previene el 50% de los defectos congénitos del tubo neural. Se recomiendan dosis profilácticas de 0,4

mg/día para todas las mujeres, y de 4 mg/día si ya han tenido un hijo con defectos del tubo neural (1-2, 4).

El diagnóstico prenatal incluye la determinación de alfafetoproteína entre la 14<sup>o</sup> 16<sup>o</sup> semanas de gestación, así como una ecografía antes de las 20 semanas de gestación (apertura del arco neural, saco del mielomeningocele y malformaciones asociadas) (3, 5-7). Se prefiere la cesárea al parto vaginal para evitar las complicaciones derivadas de la ruptura del mielomeningocele.

Al recién nacido con esta malformación debe intervenirle en las primeras 36 horas de vida extrauterina (1-2, 8). En espera de la cirugía se debe mantener al bebé en incubadora, en decúbito prono o lateral, bajo condiciones asépticas y con cobertura antibiótica (cefalosporinas de tercera generación), manteniendo siempre un apósito húmedo con solución salina para prevenir la desecación (9). Las malformaciones asociadas más frecuentemente al mielomeningocele son el Síndrome de Arnold-Chiari tipo II (100%), hidrocefalia (80%) (7), vejiga neurogénica (80%), colon espástico con incompetencia de los esfínteres vesical y rectal, haciéndose incontinentes (75%) (1-2, 7). Incrementando el riesgo de infecciones del tracto urinario, reflujo vesicoureteral, hidronefrosis y finalmente fracaso renal progresivo (1), que constituye la principal causa de morbimortalidad en estos niños. Se recomiendan exámenes urológicos en el primer mes, sexto mes, y anualmente.

## ABSTRACT

The Meningomyelocele represents the most serious form of spine disrafism and appears with an incidence of approximately 1 case out of every 1000 born alive. The cause of Meningomyelocele is unknown, but as in all the defects of formation of the neural tube a genetic predisposition exists. At least a 90% of the patients with Meningomyelocele have hydrocephaly associated to a malformation of Chiari type

II. The objective of this work is to present a case of Meningomyelocele with ArnoldChiari malformation type 2, to describe the clinical picture and to compare it with the reviewed medical Literature.

**Key Words:** MENINGOMYELOCELE, SPINAL DYSRAPHISM, HYDROCEPHALUS.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chopra S, Manpreet, Gulati S, Shashi Bala P, Hatimota P, Jain R, et al. Spectrum in spinal disraphism. *Europ Radiol.* 2007; 11:497-505.
2. Bear MF, Connors BW, Paradiso MA. Estructura del sistema nervioso. En: *Neurociencia explorando el cerebro.* Barcelona: Masson; 1998.
3. Haslam RH. Malformaciones congénitas del Sistema Nervioso Central. En: Behrman, Kliegman, Arvin. Nelson. *Tratado de Pediatría.* 15 ed. Madrid: McGraw-Hill; 1998. p. 2085-2088.
4. Aparicio JM. Espina bífida. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría.* Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2001.
5. Aristizábal A. Mielomeningocele y osteomielitis. Reporte de un caso. *CIMEL.* 2006; 11(2): 94-99.
6. Asociación Nacional Arnold Chiari. La malformación de Arnold Chiari [página en Internet] Omphis Institute; 2006 [actualizada 21 May 2009; citado 2 Jun 2009] [aprox. 8 pantallaa]. Disponible en: [http://www.efisioterapia.net/baner\\_rot/click.php?id=20](http://www.efisioterapia.net/baner_rot/click.php?id=20):
7. Enciclopedia Médica en Español. Mielomeningocele [página en Internet] Medline Plus; Noviembre 10, 2007 [actualización 12 Dic 2008; citado 2 Jun 2009] [aprox. 4 pantalla]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001558.htm>
8. Hendrick EB, Hoffman J, Humphreys RP. Manifestations and management of Arnold-Chiari malformations in patients with myelomeningocele. *Child Brain.* 2005; 1:255-63.
9. Sánchez Martín R, Barrientos Fernández G, Arrojo Vila F, Vázquez Estévez JJ. El obturador anal en el tratamiento de la incontinencia fecal en el mielomeningocele: resultados del primer ensayo clínico. *An Esp Pediatr.* 2006; 51: 489-492.

**ANEXO**



**Fig. 1. Observe mielomeningocele con hidrocefalia.**