



**ESPINA BIFIDA  
(MIELODISPLASIA)**

# CONCEPTO

- ❑ Malformación que consiste en un fallo en el cierre del tubo neural durante el periodo embrionario. El término **Mielodisplasia** engloba un grupo de defectos congénitos de la médula espinal. El defecto congénito comúnmente se denomina **Espina bífida o espina abierta (EB)**

# ETIOLOGIA

- Se puede detectar durante la gestación
- Alfafetoproteína elevada entre las 15-20 semanas
- El diagnóstico debe confirmarse con ultrasonido

# PREVALENCIA

- 1:10000.....África negra
- En los países nórdicos (Irlanda y algunas poblaciones hispánicas) la incidencia es elevada
- **La administración de ácido fólico puede prevenir entre el 50-70% de los defectos del tubo neural**

# EMBRIOLOGIA

- El defecto del tubo ocurre probablemente ente los 22-28 días de gestación, periodo en que se forma la médula espinal (neurulación)
- El cierre del neuroporo anterior ocurre en el día 26 de vida fetal y el neuroporo posterior al día 28
- El cierre y osificación del arco posterior (formación de vértebras) ocurre después
- Hay prevalencia por la zona lumbar y lumbosacra, menos del 10% son localizaciones altas



# CLASIFICACION

# Espina bífida oculta

- Se produce por fracaso en la fusión de uno o varios arcos vertebrales posteriores sin alteración de las meninges, médula espinal o raíces nerviosas
- No signos o síntomas neurológicos
- Se hace diagnóstico tardíamente
- Físicamente: pelos, lipoma, cambio de coloración de la piel o presencia de una fístula cutánea en la línea media de la espalda
- Asociarse a otras alteraciones: siringomielia, diastematomyelia y médula anclada

# Espina bífida quística

- Engloba todos los defectos de cierre del tubo neural. Pueden herniarse las meninges, el neuroeje o ambos
  - Meningocele
  - Mielomeningocele
  - Lipomeningocele

# Meningocele

- Contiene líquido cefalorraquídeo y meninges. La médula espinal y las raíces se alojan en el canal raquídeo, las alteraciones neurológicas y la sintomatología son mínimas, localización\* en zona lumbosacra posterior

# Mielomeningocele

- Forma grave de disrafismo, contiene: médula, raíces nerviosas, meninges y líquido cefalorraquídeo
- Piel: ausencia o disminución de la capa dérmica que engloba la hernia al nacer
- Vértebras: 2-3 vértebras con problemas en el cierre del arco posterior
- Meninges: importante defecto de la duramadre
- Raíces nerviosas: pueden o no conservar su potencial funcional
- La parte terminal de la médula o cono medular se encuadra eventualmente en el fondo de saco

# Lipomeningocele

- La diferencia radica en que la cavidad quística esta llena de tejido lipomatoso, el cual a través de la abertura producida por la falta de fusión de los arcos posteriores vertebrales, penetra en el conducto medular produciendo una compresión de la médula espinal con la consiguiente afectación neurológica



# COMPLICACIONES Y ALTERACIONES SECUNDARIAS

# Hidrocefalia

- ❖ Exceso de LCR en los ventrículos cerebrales
- ❖ El 80% de los niños con EB desarrollan Hidrocefalia
- ❖ Arnold-Chiari constituye una de las causas primarias
- ❖ Derivación ventrículo peritoneal o ventrículo atrial
- ❖ Síntomas de mal funcionamiento:
  - Cefalea, fiebre, cambios de carácter, alteración del comportamiento, somnolencia, disminución en el rendimiento escolar, disminución de la agudeza visual, aumento de la espasticidad de los músculos inervados.

# Hidrocefalia, cont.

- ❖ El niño con EB e Hidrocefalia puede desarrollar Siringomielia: El aumento de presión del LCR produce un ensanchamiento del conducto raquídeo; en algunos casos el aumento de la presión en la médula produce un aumento del tono de los músculos inervados, el cual también puede aumentar en los casos de médula anclada cuando por ejemplo existen adherencias alrededor del cierre quirúrgico del tubo neural o la presencia de espolones que protruyen el canal

# Cognición y percepción

- ❖ Cognitivos y de percepción visual: dificultad en la organización visomotriz
- ❖ Alteraciones del concepto espacio-tiempo: Lentitud a la hora de ciertos razonamientos o al resolver problemas escolares que para otros niños suelen ser sencillos, lentitud en la realización de las tareas escolares, falta de atención
- ❖ Lenguaje: El vocabulario puede ser correcto aunque pueden tener dificultades para usarlo con un significado apropiado, puede hablar demasiado sin tener coherencia en el significado de la comunicación

# Problemas genitourinarios

- ❖ Las afectaciones fundamentales son la retención urinaria y la incontinencia
- ❖ La retención urinaria: Se produce por mal vaciado de la vejiga por falta de eficacia de la misma y/o por mala relajación del esfínter vesical, esta es la responsable de complicaciones orgánicas graves
- Conducta: Sondaje intermitente: previene el reflujo, reduce el número de infecciones urinarias, y a la larga la lesión en los riñones

# Problemas genitourinarios

- ❖ La incontinencia: Se produce por fallo del cierre uretral durante el llenado vesical y/o por actividad anormal de la vejiga. Supone un problema social grave en la adolescencia
- Conducta: Niño pequeño: pañales absorbentes  
Niño mayor: cateterización
- En algunos el sondaje debe ser permanente y en otros será necesaria incluso la derivación urinaria por cirugía

# Problemas de la motricidad manual

- ❖ Hidrocefalia y Arnold-Chiari: Signos de torpeza e incoordinación, falta de destreza manual, falta de destreza en el control espacial, dificultades para las actividades graficas y coordinación bimanual
- ❖ Hidrocefalia y Siringomielia: parestesias y amiotrofías que pueden afectar los músculos del brazo y cintura escapular, pero fundamentalmente la mano y los flexores de los dedos, acompañado de disminución de la sensibilidad estereoceptiva
- ❖ Quistes aracnoideos: (engrosamiento de la duramadre cervical que comprime la médula y las raíces raquídeas)

# EQUIPO INTERDISCIPLINARIO

- ❖ Neonatólogo
- ❖ Neurocirujano
- ❖ Urólogo
- ❖ Rehabilitador
- ❖ Cirujano ortopédico
- ❖ Psicólogo
- ❖ Oftalmólogo



# VALORACION

# Relación con los padres

- Saber lo que los padres conocen acerca de la enfermedad del niño
- Enfrentar adecuadamente las preguntas que los padres
- Adecuado trato físico (solicitando actividades que el niño puede realizar) e intervención del psicólogo (animándolo y proporcionando juguetes con los cuales el niño sea capaz de interactuar) ayuda a los padres a conocer mejor las capacidades de su hijo y a no tratarle con exceso de protección mejorando su relación con él y les ayuda además a ser más participativos en la terapia

# Test muscular

- La parálisis flácida de la musculatura inervada por debajo del nivel de lesión, suele ser simétrica y bilateral
- Desde el nacimiento se puede detectar el nivel de lesión y hacer un pronóstico de la posible actividad muscular y funcional del niño. Con el crecimiento se puede determinar con mayor exactitud que músculos mantienen una actividad funcional.
- La habilidad motriz del niño indicará también un nivel funcional y este es el que predominará en la decisión de instaurar ortesis o en otras determinaciones terapéuticas

# Amplitud del movimiento

- ❖ Desequilibrio entre agonistas y antagonistas en las articulaciones implicadas.....contracturas articulares que afectan la habilidad motriz
- ❖ En el nacimiento se pueden distinguir 2 tipos de deformidades:
  - Las desarrolladas en la vida fetal por mala posición y ausencia de movimiento articular.
  - Las producidas por el desequilibrio muscular inducido por el nivel de la lesión

# Sensibilidad

- ❖ Depende del nivel de lesión
- ❖ Se altera la sensibilidad superficial y profunda
- ❖ La anestesia e hipoanestesia favorecen alteraciones cutáneas al no percibir zonas de presión exagerada o prolongada
- ❖ Se debe informar a los padres de los riesgos, para evitar la aparición de posibles úlceras
- ❖ Tener cuidado con los roces contra el suelo u otras superficies
- ❖ La temperatura elevada puede producir quemaduras en la piel (controlar la temperatura para el agua baño)

# Valoración funcional y de desarrollo motor

- ❖ Test de desarrollo de la función motriz gruesa (GMF)
- ❖ Escala infantil de Alberta
- ❖ Peabody

La motricidad gruesa se debe valorar con/sin ortesis, permiten además, cuando se debe iniciar la bipedestación y la ambulación

- ❖ PEDY: útil en la edad escolar; evidencia la necesidad de ayuda especial, para independencia física o autocuidado; ofrece además valoración cognitiva y social para determinar intervención especializada

# Equilibrio

- ❖ Se pueden detectar cuando se evalúa la motricidad gruesa
- ❖ Ayuda a determinar cuando es necesaria una ayuda o adaptación para la sedestación o la bipedestación
- ❖ La parálisis de ms.if \* extensores de caderas..... dificultades para equilibrio en sedestación



# INTERVENCION REHABILITADORA

# Período neonatal

- Detección al nacimiento
- Intervención quirúrgica
- Tratamiento postural y manejo del niño durante la hospitalización y el tratamiento rehabilitador
- Canalizar adecuadamente la información a la familia y apoyar psicológicamente en estos momentos de angustia y sentimiento de culpabilidad

# Niveles de lesión

- Nivel alto (D11-D12): Parálisis total de ms.if, puede incluir algún músculo abdominal bajo
- Nivel medio (L1-L2-L3): Parálisis de ms.if, excepto el psoas y los aductores de caderas, el cuádriceps puede tener cierta actividad
- Nivel bajo (L4-L5): Con L4 el cuádriceps puede tener cierto grado de actividad, si L5 la actividad muscular es mejor, por tanto, el potencial motor y funcional.

Abordaje terapéutico según el nivel de lesión: Para cada nivel hay 4 fases de tratamiento relacionados a la edad de desarrollo

The background of the slide features a pattern of overlapping autumn leaves in various shades of brown and orange, creating a textured, naturalistic backdrop.

**Deformidades  
musculoesqueléticas e  
intervenciones  
quirúrgicas más  
frecuentes**

# Columna vertebral

- ❖ Cifosis: Por debilidad de la musculatura extensora del tronco, puede estar presente en el nacimiento, en este caso es rígida; en casos graves...dificultad respiratoria
- ❖ Hiperlordosis: La contractura en flexión de caderas...basculación anterior de la pélvis, es una actitud compensadora para mantener la alineación del tronco
- ❖ Escoliosis: Valorar correctamente el uso de corsé, pues usan además ortesis largas  
Conducta: tonificar musculatura del tronco y ms.sp; si las deformidades se acentúan.....corrección quirúrgica

# Caderas

- ❖ Contractura en flexión: \*nivel L2-L3, en nivel L4-L5 no tanto pues hay actividad de los extensores también; niños en sedestación prolongada. Si menor de  $25^\circ$ : fisioterapia, adaptaciones posturales, si mayor de  $25^\circ$ ...cirugía e inmovilización de la cadera en extensión, con  $10^\circ$  de extensión y rotación neutra
- ❖ Contractura en flexión-abducción y rotación externa: frecuente en niveles de lesión altos, la conducta ideal es prevenirla, si interfiere con las ortesis...cirugía e inmovilización igual a la anterior y rotación ligeramente interna

## Caderas, cont.

- ❖ **Tratamiento posquirúrgico:**
  - Masaje de derivación circulatoria y de la cicatriz
  - Tratamiento postural: decúbito prono
  - Movilizaciones pasivas de la cadera: suaves lentas progresivas
  - Movilizaciones pasivas y activo asistidas en articulaciones adyacentes
  - Recuperar fuerza muscular de grupos musculares activos
  - Bipedestación temprana, con ortesis o standing
  - Reeducación de la marcha

# Caderas, cont.

- ❖ **Luxación de caderas:** más frecuente.
  - Luxación teratológica: nivel alto de lesión, la conducta es mantener movilidad de las caderas y uso de ortesis para autonomía
  - Luxación congénita: cualquier nivel; la conducta será la misma habitual.
  - Luxación paralítica: es la mas frecuente; por **desequilibrio muscular**, \*niveles medio bajos (L3-L4). Conducta quirúrgica (osteotomías, transposiciones)
- Tratamiento posquirúrgico: similar a anterior, evitar postura en aducción y rotación externa

# Rodilla

- ❖ Contractura en flexión: en los niveles bajos se produce por desequilibrio muscular y postural, provocando retracción de los isquiotibiales, se hace evidente durante el paso y con el crecimiento del niño

Conducta: elongar isquiotibiales, potenciar el cuadriceps, entrenar la marcha, uso de férulas nocturnas; modificar las ortesis según sea necesario. Si el flexo de rodilla supera los 20-30° irreducible, se indica la cirugía, inmovilización tratamiento posquirúrgico y el uso de férulas nocturnas

# Pies

- ❖ Pie equino-varo: Movilizaciones y férulas, pero generalmente...cirugía cerca de los 18 meses (tenotomía, artrodesis, astragalectomía), yeso por 10 semanas aproximadamente, tratamiento postquirurgico
- ❖ Pie talo
- ❖ Pie cavo

# Medula anclada

- ❖ Una de las complicaciones que presentan los niños con MMC.
- ❖ Se produce un fallo en el ascenso que debe experimentar el extremo caudal de la médula, el cono medular queda en un segmento inferior al que le corresponde y se produce el fenómeno de isquemia del cono medular. La médula arrastra hacia abajo la porción inferior del cerebelo (amígdalas y vermix) y del bulbo
- ❖ 95% de los casos aparece en las 2 primeras décadas de vida, o en máximo crecimiento (3-5) (11-12)

# Medula anclada

## ❖ Síntomas:

- Disminución o pérdida de la función motriz ms.if.  
Y en ocasiones ms.sp.
- Problemas de coordinación y destreza manual
- Desarrollo de espasticidad en ms.if.
- Escoliosis (antes de los 6 años) sin anomalías congénitas en los cuerpos vertebrales
- Dolor de espalda y aumento de la lordosis lumbar

## ❖ Realizar RMN

- ❖ Cirugía, postcirugía en prono por 10 días, no tratamiento rehabilitador en este tiempo

# Medula anclada, cont.

## ❖ Tratamiento rehabilitador:

Estiramiento de los isquiotibiales que se acortaron por la marcha que realizaba antes de la cirugía.

- Movilizaciones pasivas a nivel de rodillas, buscar máxima extensión
- Posturas mantenidas en decúbito prono para mantener extensión de rodillas
- Potenciar el Cuadriceps dependiendo del nivel de lesión

La médula anclada no depende del lugar de lesión