

EL ANÁLISIS DECF PEDIATRÍA La espina bífida es una enfermedad que precisa de una estrategia multidisciplinar que exige la intervención de pediatras, médicos rehabilitadores, neurólogos, neurocirujanos y urólogos. La mayoría de los afectados en la actualidad son adultos, por la disminución de neonatos con la patología debido tanto a la prevención como al diagnóstico precoz. La rehabilitación resulta clave para que el desarrollo psicomotor sea lo más parecido al de un niño sano.

Espina bífida: actuar a tiempo marca la diferencia

MARÍA R. LAGOA

redaccion@correofarmacautico.com

La investigación y el avance de las técnicas quirúrgicas, así como la intervención médica y rehabilitadora temprana, han deparado un cambio de paradigma en la espina bífida (EB). Es una malformación congénita sin un tratamiento definitivo, con la que se nace y se muere. Pero hoy el 90 por ciento de los bebés sobreviven hasta la edad adulta y en muchos casos consiguen autonomía.

La espina bífida se produce cuando la parte del tubo neural que forma la médula espinal no cierra completamente entre los días 23 y 26 de gestación. Este defecto deja la médula expuesta al exterior y favorece la pérdida de líquido cefalorraquídeo. Aunque hay distintos grados de gravedad, afecta al sistema nervioso central, al aparato locomotor y al sistema genitourinario y provoca una falta de sensibilidad y de fuerza más o menos amplia. A menudo se complica con hidrocefalia, síndrome de Arnold Chiari y/o siringomielia, y vejiga neurógena.

“Hay que intentar que el desarrollo psicomotor sea lo más parecido al de un niño normal. Lo más importante es la coordinación de un equipo multidisciplinar que actúe desde el principio y evite las grandes complicaciones”, subraya la responsable de la Unidad de EB del Hospital Valle de Hebrón, de Barcelona, Mar Meléndez.

“Hoy en día, la mayoría somos autónomos”, significa la presidenta de la Federación Española de Asociaciones de Espina Bífida e Hidrocefalia (Febhi), Margarita Feble. Otra característica de la realidad actual es que muchos son adultos, ya que cada vez se producen menos nacimientos con EB. Según el Estudio Espa-

UNA PATOLOGÍA CON VARIOS NIVELES DE GRAVEDAD

Características de los diferentes tipos de espina bífida.



OCULTA



Implica sólo un pequeño defecto en la formación de una vértebra y casi nunca compromete a la médula espinal ni a los nervios espinales. Muchos afectados desconocen que la tienen, ya que no produce síntomas ni lesiones. Sólo se descubre a través de rayos X.

Médula espinal

MENINGOCELE



Un quiste, o saco, que contiene membranas de la capa protectora de la médula espinal (meninges), asoma por la apertura de la columna vertebral, como si fuera empujado hacia afuera. En este saco hay líquido cefalorraquídeo y normalmente no hay daño en los nervios.

Líquido cefalorraquídeo

MIELOMENINGOCELE



El quiste contiene tejido y líquido cefalorraquídeo y también parte de los nervios y de la médula. La médula no se ha desarrollado completamente, de modo que está dañada, lo que ocasiona una parálisis y una pérdida del sentido del tacto por debajo de la lesión.

Médula espinal

Fuente: Federación Española de Asociaciones de Espina Bífida e Hidrocefalia (Febhi).

ñol de Malformaciones Congénitas, en nuestro país entre 8 y 10 de cada 10.000 recién nacidos vivos presenta alguna malformación del tubo neural.

PREVENCIÓN

Ese decrecimiento obedece a la prevención y al diagnóstico precoz. Además de una predisposición genética poligénica, en EB es decisiva la falta de ácido fólico antes de la concepción. También influyen alteraciones del metabolismo por acción de algunos fármacos o carencias nutricionales. La profilaxis con ácido fólico es muy eficaz, antes y durante el primer trimestre de la gestación, también en

los hombres, y especialmente cuando hay antecedentes. Hasta un 70 por ciento de casos se pueden prevenir tomando ácido fólico tres meses antes del embarazo.

Los especialistas pueden determinar durante el embarazo el nivel motor y neu-

rrológico que va a tener el niño para que los padres tengan suficientes elementos de juicio a la hora de adoptar una decisión. “Incluso podemos decir si un niño va a caminar o no”, destaca Mar Meléndez. En el Valle de Hebrón, los obstetras y los rehabilitado-

Reivindicaciones. La federación que agrupa a los afectados, Febhi, reclama la declaración de enfermedad de tratamiento crónico porque facilitaría la dispensación gratuita de material sanitario y ortoprotésico. También que todas las comunidades tengan unidades multidisciplinarias y que se eliminen las diferencias territoriales. Demanda que todos los productos indiquen su composición para evitar la reacción al látex y solicita mayor investigación en las intervenciones intrauterinas y en la profilaxis para evitar infecciones en el cierre del mielomeningocele y en la implantación de la válvula de derivación.

res revisan juntos las ecografías y consiguen adelantar el pronóstico.

“Pero sigue habiendo casos porque hay personas que optan por no interrumpir el embarazo”, advierte Mar Meléndez. El primer paso es el cierre quirúrgico del defecto. La meta es prevenir la infección secundaria del tejido nervioso y de cualquier trauma que pueda sufrir la médula expuesta. Si el bebé nace con hidrocefalia, se opera para colocar una válvula de derivación ventricular.

CIRUGÍA FETAL

El Hospital Valle de Hebrón ha desarrollado una técnica de cirugía fetal que ha ido perfeccionándose en los últimos años. Han operado a 29 pacientes, 7 por cirugía abriendo el útero con la técnica *patch and glue* (el defecto se sella con un parche y pegamento), 12 por fetoscopia utilizando el mismo procedimiento y el resto por fetoscopia mediante la colocación de puntos de piel.

“El daño neurológico es progresivo durante la gestación, por lo que cuanto antes se realice el cierre del defecto, mejor respuesta”, señala César García Fontecha, uno de los impulsores de la técnica. Se trata de mejorar la función neurológica tanto cerebral como de las extremidades inferiores. Su grupo realiza estudios de medicina regenerativa para intentar revertir el daño: “De momento, hemos conseguido regenerar el hueso que debería cubrir la zona del defecto utilizando células madre obtenidas del líquido amniótico”.

Los resultados de la cirugía fetal son, sin embargo, discutibles en cuanto a la función urológica, según el jefe de Urología Pediátrica del Hospital La Paz, de Madrid, Pedro López Pereira. De nuevo, el abordaje pre-

EN 5 IDEAS

1. SUPERVIVENCIA

Es una malformación congénita sin un tratamiento definitivo. Hoy en día el 90 por ciento de los bebés sobreviven hasta la edad adulta y muchos consiguen autonomía.

2. GRADO DE AFECTACIÓN

Aunque hay distintos grados de gravedad, afecta al sistema nervioso central, al aparato locomotor y al sistema genitourinario y provoca una falta de sensibilidad y de fuerza.

3. ÁCIDO FÓLICO

La falta de ácido fólico antes de la concepción resulta decisiva. Hasta un 70 por ciento de los casos se pueden prevenir tomando ácido fólico tres meses antes del embarazo.

4. INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

Las técnicas de cirugía fetal han ido perfeccionándose. El daño neurológico es progresivo durante la gestación, por lo que cuanto antes se cierre el defecto, mejor respuesta.

5. REHABILITACIÓN

Es esencial anticipar tanto la rehabilitación como la estimulación. El papel de los padres es crucial porque están con el niño las 24 horas, pero sin caer en la sobreprotección.

coz resulta clave en el manejo de esta complicación. Con el cateterismo intermitente (sondaje cuatro o cinco veces al día) y el uso de anticolinérgicos desde los primeros meses de vida se ha logrado evitar el deterioro de la vejiga y el daño renal en el 90 por ciento de los casos. El esfínter artificial cuando hay incontinencia funciona con el 85 por ciento de estos niños.

Igual de esencial es anticipar la rehabilitación y la estimulación. El papel de los padres es crucial: “La rehabilitación comienza con los padres porque están con el niño las 24 horas”, sostiene el jefe de la Unidad de Lesionados Medulares del Complejo Hospitalario Universitario de La Coruña. Pero sin caer en la sobreprotección: “Tiene que darse cuenta de que debe aprender a ser autónomo. Puede tener limitaciones, pero no está limitado para todo”, enfatiza Feble.