

# Espina bífida

E. Jauffret

La espina bífida es una malformación congénita en la que existe un cierre incompleto del tubo neural (al final del 1<sup>er</sup> mes de vida embrionaria) y, posteriormente, el cierre incompleto de las últimas vértebras.

La frecuencia es actualmente de 1/2 000 nacimientos, la frecuencia más elevada se encuentra en los países anglosajones (hasta el 6/1 000 nacimientos).

Los factores favorecedores que se conocen actualmente son:

- genéticos (gen PAX 3);
- carenciales (falta de vitamina B<sub>9</sub> y de cinc durante el 1<sup>er</sup> mes del embarazo);
- metabólicos (diabetes materna insulino dependiente);
- térmicos (fiebre y baños demasiado calientes durante el 1<sup>er</sup> mes del embarazo).

El diagnóstico prenatal precoz mediante ecografía sólo es fiable en el 69 %, aunque se esperan importantes progresos con las imágenes en tres dimensiones.

Las consecuencias son de gravedad variable.

Algunas son subyacentes a la malformación:

- parálisis sensitivomotora de las extremidades inferiores (de S2 a D12);
  - deformidades ortopédicas (talus, flectura de rodilla, displasia de cadera con riesgo importante de luxación para el nivel L4, hiperlordosis, escoliosis);
  - osteoporosis con riesgo de fractura espontánea de las extremidades inferiores;
  - alteraciones vesicoesfinterianas (incontinencia y retención);
  - alteraciones genitosexuales (sobre todo en el hombre);
- Otras son suprayacentes a la malformación:
- hidrocefalia (que requiere a menudo una derivación precoz);
  - malformación de Arnold-Chiari de tipo II (que presenta a menudo una repercusión sobre las funciones superiores y sobre la visión).

Otras son de carácter general:

- alergias múltiples (en particular al látex);
- alteraciones endocrinas (testículo ectópico, pubertad precoz en la niña);
- sobrecarga ponderal.

El tratamiento es complejo, multidisciplinario y a largo plazo.

Requiere un seguimiento regular de tipo neuroquirúrgico, ortopédico y urológico, así como sesiones de rehabilitación. Se debe insistir acerca de la calidad del tratamiento de los problemas vesicorrenales, independientemente de cuál sea el nivel motor, ya que éstos condicionan siempre el pronóstico vital.

## Introducción

La espina bífida es una malformación congénita de la médula espinal y de las vértebras que afecta al niño y a la niña en una proporción casi igual [25] y que provoca parálisis sensitivomotoras de importancia variable a nivel de las extremidades inferiores (fig. 1), de la vejiga y del recto, así como hidrocefalia muy frecuentemente. Se trata de la forma más grave de las disrafias viables [20].

El nacimiento de un niño afectado por esta anomalía es vivido casi siempre como un drama que nada permitía prever (sin que, según la experiencia de los autores, se lleve a cabo siempre a tiempo el diagnóstico precoz prenatal). La presencia de una tumefacción más o menos supurante en la porción inferior de la espalda sorprende a todos. Provoca una situación de estrés muy importante no sólo para la familia, sino también para todo el servicio de maternidad. Muy a menudo, en un contexto alterado emocionalmente se decide un traslado urgente hacia un hospital especializado. La espina bífida sumerge de este modo a los padres en lo desconocido desde el primer minuto. Representa para ellos la espera de un veredicto, con numerosas preguntas acerca del presente y del futuro: respecto a la necesidad de realizar una cirugía, a las posibilidades que tendrá el niño de caminar y al nivel de inteligencia que podrá tener.

Frente a su angustia, la respuesta es siempre incierta a causa de la diversidad y complejidad de las consecuencias de la malformación. Se intentará, sin embargo, describir los aspectos más característicos.

## Definición

La palabra «espina» proviene del latín *spina* y designa en este caso la apófisis espinosa (fig. 2a).

La palabra «bífida» significa «hendida en dos» ya que las apófisis espinosas están abiertas a nivel de las vértebras afectadas, como si hubiesen sido «hendididas» en dos partes iguales (fig. 2b).

Las palabras «espina bífida» designan el aspecto de las vértebras afectadas por la malformación, es decir, en general, las vértebras lumbosacras (más raramente, las vértebras cervicales).

## Frecuencia y distribución geográfica

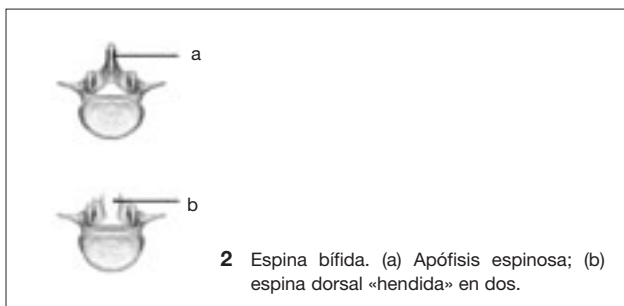
### Nuevos casos de espina bífida paralítica

Se contabilizan alrededor de 120 000 casos al año en todo el mundo, entre 300 y 400 al año en Francia y 3 000 al año en los Estados Unidos.

Etienne Jauffret: Médecin de rééducation.  
Service de rééducation de l'hôpital de Saint-Germain (Dr Lazareth).  
Centre de pédiatrie et de rééducation de Bullion (Dr Le Bon), 78830 Bullion.



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



2 Espina bífida. (a) Apófisis espinosa; (b) espina dorsal «hendida» en dos.

### Según el sexo

Las niñas y los niños se ven afectados en una proporción sensiblemente idéntica. Sin embargo, los estudios epidemiológicos han demostrado una mayor frecuencia de las formas altas en las niñas y de las formas bajas en los niños [25].

### Según el país

#### En Francia

Se contabiliza alrededor de 1 caso cada 2 000 nacimientos, más exactamente, 0,52/1 000. Se trata de una media ya que la tasa varía según las regiones, habiéndose registrado el valor máximo en el Finistère: 2,7/1 000 [11].

#### En Europa

Se observa una mayor frecuencia en los países septentrionales (en particular, en los países anglosajones).

- Países escandinavos: 0,8/1 000 nacimientos;
- Inglaterra: 3/1 000;
- Escocia: 5/1 000;
- País de Gales: 6/1 000;
- Irlanda: 6/1 000.

#### Otros países

- Colombia: 0,1/1 000 nacimientos;
- Japón: 0,3/1 000;

- Estados Unidos: 0,5/1 000;
  - África: 0,5/1 000;
  - Israel: 0,75/1 000;
  - India: 2/1 000, aunque en el sur de la India se observa la mayor frecuencia del mundo: 11,3/1 000 nacimientos [25].
- Estos valores están en disminución en casi todos los países en los que los progresos del diagnóstico prenatal permiten proponer la interrupción del embarazo [13] (salvo, por ejemplo, en los Estados Unidos donde, por razones religiosas, las interrupciones del embarazo en caso de malformación se practican muy poco).

## Anomalías embriológicas (cuadro I)

Aún no se ha demostrado la existencia de acontecimientos embriológicos de tipo anormal en caso de espina bífida. Se observan dos procesos patológicos en la formación de la porción inferior de la médula: *un defecto de cierre que provoca un defecto de ascensión*.

Estas dos anomalías están asociadas. «El defecto de cierre del tubo neural provoca la adhesión del neuroectodermo al ectodermo e impide el movimiento de ascensión de la médula espinal, lo que se puede considerar como una consecuencia de la malformación inicial» [8].

### Defecto de cierre

Esquemáticamente, se admite que se trata de un defecto de cierre de la porción caudal del tubo neural al final del 1<sup>er</sup> mes del embarazo, al que sigue un defecto de cierre de los arcos posteriores de las vértebras al mismo nivel, al final del 5<sup>o</sup> mes. La abertura de los arcos posteriores es de importancia variable, pudiendo ser:

- únicamente sacra;
- lumbosacra;
- dorsolumbosacra (en algunos casos, puede estar asociada una espina bífida cervical).

### Defecto de ascensión

El defecto de ascensión de la médula sería la consecuencia del defecto de cierre. Normalmente, la médula está situada muy abajo en el embrión. Debe pasar del nivel S5 en la 11<sup>a</sup> semana de embarazo al nivel L1 en la 38<sup>a</sup> semana. En caso de espina bífida, la médula queda «fijada», adherida a nivel de la parte superior del sacro por un *filum terminale* corto y ancho. En el cuadro 1, se compara el cierre del tubo neural con el cierre de una cremallera. Todo sucede como si, durante el cierre, esta cremallera «se atascase» [11].

### Resumen

Dos mecanismos interdependientes:


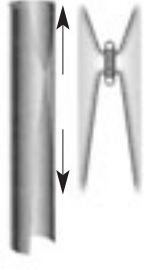






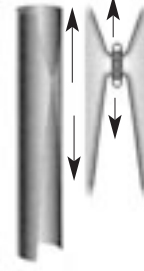



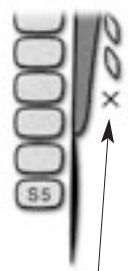

- defecto de cierre del tubo neural al final del 1<sup>er</sup> mes que provoca un defecto de cierre de los arcos posteriores de las vértebras al mismo nivel, al final del 5<sup>o</sup> mes;
- defecto de ascensión de la médula que permanece fijada al sacro por un *filum terminale* corto y ancho.

## Diagnóstico prenatal

### Ecografía

A pesar de los progresos indiscutibles de este examen, no se pueden detectar aún todas las espinas bífidas durante el embarazo. Actualmente, es posible localizar una ausencia

**Cuadro I.**— Cierre desde el 20º al 28º día. Ascensión desde la 11ª semana a la 38ª semana.

	20º día	21º día	26º día	28º día	11ª semana	21ª semana	38ª semana
EMBRIOLOGÍA NORMAL	<p>Extremo cefálico</p> 		<p>Cierre completo por arriba</p> 				
	<p>Extremo caudal</p> <p>Surco neural (derivado del neuroectodermo)</p>	<p>Inicio del cierre a nivel cervical (4ª somite) como una doble cremallera</p>	<p>El cierre continúa hacia abajo</p>	<p>El cierre se completa por debajo. El surco se ha convertido en un tubo neural</p>	<p>La porción inferior de la médula está en S5 y subirá debido al crecimiento más rápido de las vértebras</p>	<p>Cierre de los arcos posteriores de las vértebras. La médula sube a L3</p>	<p>Final de la ascensión de la médula que se estabiliza a la altura de la vértebra L1</p>
ESPIÑA BÍFIDA							
	<p>Surco neural (como en embriología normal)</p>	<p>Inicio del cierre normal del surco neural</p>	<p>Cierre completo por arriba (excepto en el caso excepcional de espina bífida cervical)</p>	<p>Cierre incompleto por debajo. El tubo neural permanece abierto a una altura variable (como si la cremallera se atascase)</p>	<p>Filum terminale (grueso)</p>	<p>Ausencia de cierre de los arcos posteriores de las últimas vértebras</p>	<p>médula fijada adherida baja al sacro</p> <p>filum terminale (corto y ancho)</p>

de cierre de los arcos posteriores máximo a las 17 semanas de amenorrea (es decir, a las 15 semanas de embarazo).

El progreso de las técnicas, en particular con las imágenes en tres dimensiones, permite esperar una detección más frecuente y más precoz en un futuro próximo [25].

**Amniocentesis**

Del griego, *amnios* (líquido amniótico) y *centesis* (punción) significa punción del líquido amniótico. En la práctica, está reservada a los embarazos que presentan riesgos:

- edad materna superior a los 37 años;
- antecedentes malformativos;
- duda en la ecografía.

La amniocentesis no es un método de detección sistemático. Tras el nacimiento de un niño afectado por espina bífida, se prescribe durante el siguiente embarazo. En efecto, el riesgo no es ya de 1/2 000 sino que pasa a un valor mucho más elevado que se estima entre el 2 y el 5 %. Practicada a las 17 semanas de amenorrea (15 semanas de embarazo), la amniocentesis permite la búsqueda de acetilcolinesterasa y de alfa-fetoproteína que están presentes en el líquido amniótico cuando la espina bífida está abierta [6, 25].

**Causas**

Aún son mal conocidas mientras que la malformación, por el contrario, se conoce desde hace miles de años (el esqueleto más antiguo afectado por espina bífida que se haya descubierto es el de un niño de alrededor de 2 años, hallado en una sepultura de América del Norte; se estimó que fue enterrado hace alrededor de 7 500 años). Varios factores son incriminados: genético, carencial, metabólico y térmico.

**Factor genético**

La mayor parte de los autores considera desde hace ya varios años la existencia de un factor genético que predispone a la malformación. En efecto, tal como se ha visto, el riesgo tras el nacimiento de un niño afectado por espina bífida ya no es de 1/2 000 sino del 2 al 5 %.

La consanguinidad multiplica también los riesgos. Al sur de la India, el riesgo general de 11 por cada 1 000 nacimientos pasa a 22 por cada 1 000 en caso de consanguinidad [25]. Sin embargo, la naturaleza de los genes implicados no se conoce con precisión. El gen PAX 3, hallado en el ratón y después en el hombre, podría estar implicado [9].

## Factores carenciales

Se evocan en la madre durante los 3 meses previos a la concepción y en las primeras semanas de embarazo. La falta de ácido fólico (ácido monoglutámico, llamado también vitamina B<sub>9</sub>) es a menudo involucrada. La tasa normal es superior o igual a 5 mg/ml. Las necesidades aumentan en caso de embarazo y de estrés. Sus propiedades son:

- acción antianémica;
- maduración del embrión y del tejido nervioso (mielinización).

Los alimentos que contienen esta vitamina son principalmente el hígado y las legumbres verdes (es necesario señalar la destrucción del ácido fólico por la cocción) [10].

La falta de cinc puede estar también implicada (el cinc está presente principalmente en las ostras y en la carne). Es por esta razón que el valproato de sodio (antiepiléptico) que elimina el cinc puede ser causa de espina bífida, si se toma al inicio del embarazo. La ingesta regular en la madre hace que aumente el riesgo de 1/2 000 al 2 % (40 veces más de riesgo) [10].

## Factor metabólico

La diabetes materna, cuando es insulino dependiente, aumenta el riesgo al 2 % [10,11].

## Factor térmico

En cualquier inicio de embarazo, la fiebre importante, los baños demasiado calientes (temperatura superior a 37 °C) y las saunas multiplican por tres el riesgo de espina bífida [3,15,23]. Resulta probable que otros factores no sospechados en la actualidad sean pronto descubiertos (la influencia de las radiaciones, otros medicamentos además de los anticonvulsivos y los virus constituyen por el momento sólo suposiciones).

## Prevención

La prevención tiene en cuenta los factores de riesgo actualmente reconocidos, así como el hecho de que es a veces imposible evitarlos y que existen probablemente otros que se ignoran. En la medida de lo posible, es necesario:

- evitar la consanguinidad;
- evitar las carencias vitamínicas con suplementos de vitamina B<sub>9</sub> (ácido fólico), que se deben tomar 3 meses antes de la concepción y durante el 1<sup>er</sup> trimestre del embarazo [10,26];
- evitar las hipertermias al principio del embarazo:
  - evitar la fiebre alta;
  - evitar los baños demasiado calientes (temperatura superior a 37 °C);
  - evitar las saunas;
- practicar una amniocentesis a las 17 semanas de amenore (15 semanas de embarazo) en los siguientes casos:
  - tras el nacimiento precedente de un niño afectado por espina bífida;
  - en caso de embarazo que presente riesgos: si la madre es mayor de 37 años, si es diabética o se trata con un antiepiléptico que no puede ser interrumpido, o si existe una duda con respecto a la ecografía.

## Matices

Según numerosos estudios en los países anglosajones, no debe considerarse la profilaxis mediante la administración de suplementos con vitamina B<sub>9</sub> en todos los embarazos,

sino únicamente en caso de que exista un antecedente entre los hermanos.

La edad de las madres de niños afectados por espina bífida es muy variable. En la práctica, se observa en todas las edades con una mayor frecuencia en las madres muy jóvenes y en las de mayor edad. Existiría una frecuencia menor en las edades intermedias.

## Malformación

Existen varias formas de espina bífida y no todos los autores las clasifican exactamente del mismo modo; existen numerosas subdivisiones.

Esquemáticamente, debe retenerse:

- la espina bífida oculta;
- la espina bífida cística (meningocele);
- la espina bífida abierta (mielomeningocele, denominada también cística abierta);
- la espina lipoma.

### Espina bífida oculta (fig. 3)

Se denomina *oculta* porque la espina bífida es invisible exteriormente, al estar recubierta por una piel sana, sin deformación subyacente. Se trata de una forma muy frecuente. Según los autores, se encuentra en el 10 al 20 % de la población general. Por regla general, esta malformación no tiene consecuencias (aunque se ha observado una mayor frecuencia de hernia discal en la espina oculta S1) [5].

Se trata de una anomalía puramente ósea, con ausencia de cierre del arco posterior de una o varias vértebras. Las vértebras más afectadas son, en este orden, S1, L5, C1, C7, T1, T12 y L1. Se observa igualmente la piel intacta y médula y meninges en el lugar normal.

### Espina bífida cística: meningocele (fig. 4)

Cística quiere decir en forma de vejiga o de vesícula con el fin de evocar el aspecto abombado, redondeado de la malformación.

El término meningocele proviene de *meningo* (meninges) y de *cele* (hernia).

Meningocele significa hernia de las meninges. Las meninges (llenas de líquido cefalorraquídeo [LCR]) forman una hernia a través de la abertura ósea; frecuentemente la piel está intacta.

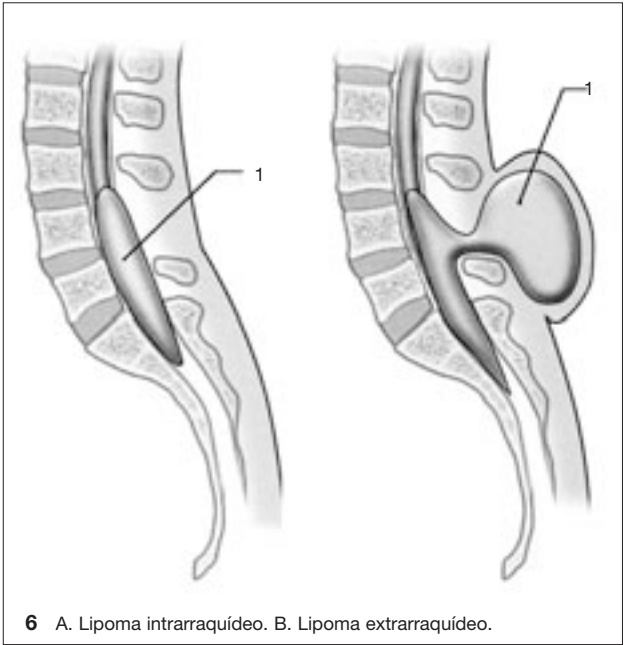
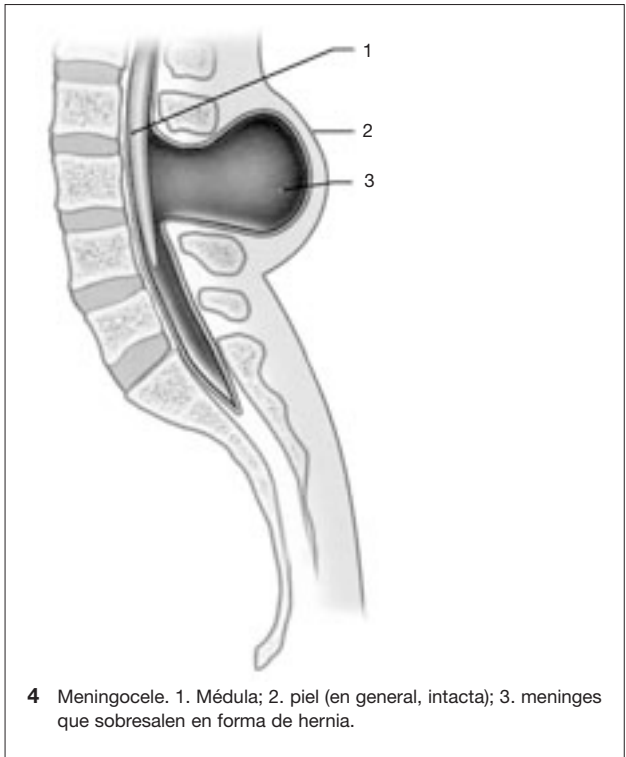
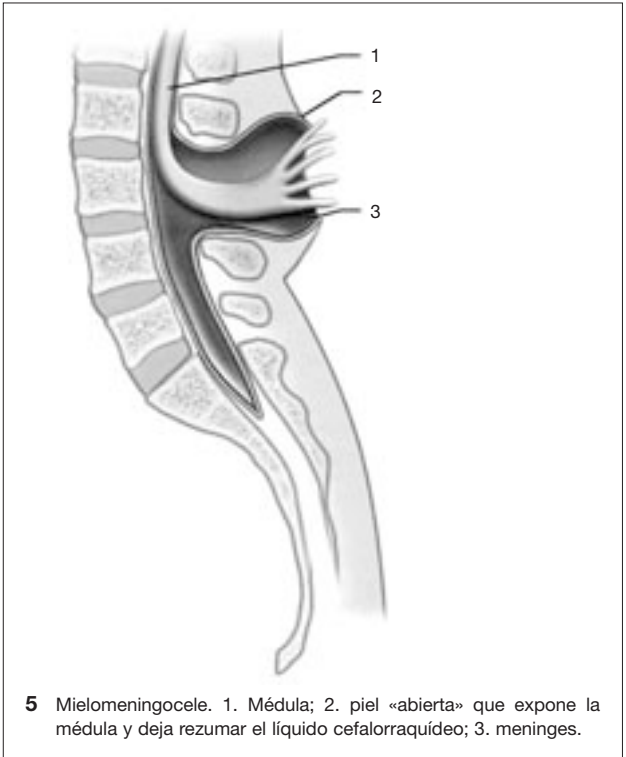
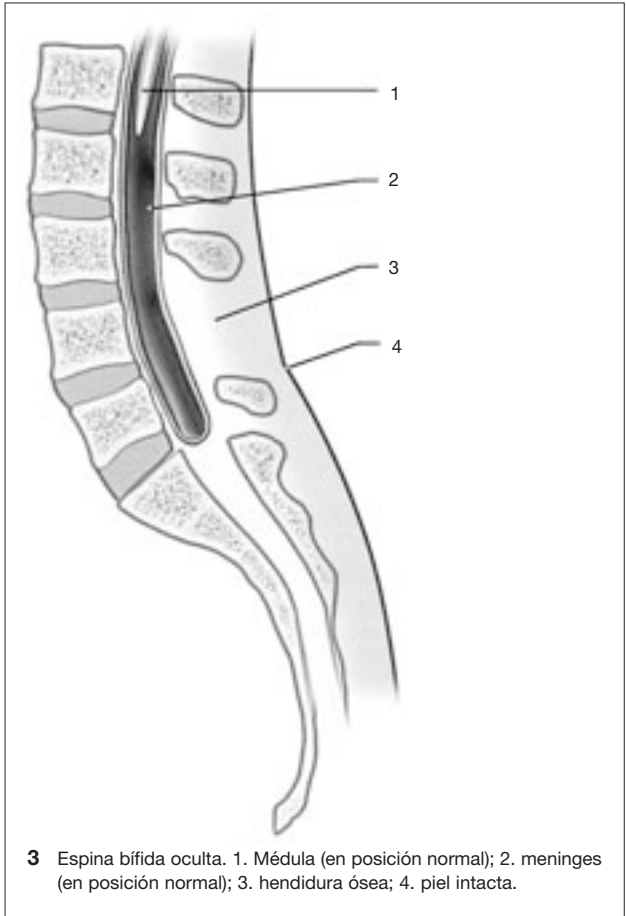
### Espina bífida abierta o cística abierta: mielomeningocele (fig. 5)

Es la más frecuente de las formas patológicas. Se denomina abierta porque la piel se encuentra «abierta» casi siempre, dejando fluir líquido cefalorraquídeo, con riesgo de penetración de gérmenes, fuente de infección meníngea. La palabra mielomeningocele se descompone en *mielo* (médula), *meningo* (meninges) y *cele* (hernia) y significa entonces hernia de la médula y de las meninges.

### Espina lipoma (fig. 6 A, B)

Se trata de un tumor graso más o menos adherido a las meninges y a las últimas raíces nerviosas. Por regla general, este tumor está fijado al sacro. Puede:

- permanecer en el conducto raquídeo con una apariencia externa normal, como una espina bífida oculta (se observa a veces un pequeño mechón de pelos o un angio- ma a nivel de la hendidura ósea);



— presentar una protrusión en forma de hernia a través de la abertura ósea.  
De forma muy general, se puede clasificar la espina bífida en dos categorías:

— espina bífida occulta, sin ninguna alteración clínica;  
— espina bífida paralítica, con alteraciones clínicas que incluyen todas las formas patológicas: meningocele, mielomeningocele y espina lipoma.  
Las formas patológicas —meningoceles, mielomeningocele y espina lipoma— presentan en general una médula «fijada», «adherida baja». La porción inferior de la médula y las últimas raíces nerviosas son lesionadas de forma muy variable por la malformación. Se observa un déficit más o menos importante en los territorios afectados: extremidades inferiores, vejiga y su esfínter, recto y su esfínter.  
En caso de meningocele y de mielomeningocele, sólo con poca frecuencia se limita la malformación congénita a la

anomalía que se acaba de describir en la porción inferior de la columna vertebral.

Generalmente, se observan igualmente anomalías en la porción superior del sistema nervioso central.

Se trata de una hidrocefalia y de la malformación de Arnold-Chiari de tipo II (situación baja del tronco cerebral y del cerebelo a nivel de las primeras vértebras cervicales) que se encuentran en alrededor del 80 % de los casos y en casi el 100 % de los mielomeningoceles.

Por el contrario, solamente se presentan de forma muy excepcional en los casos de espina lipoma; no se puede dar una explicación clara a esta diferencia. No se sabe por qué se presentan casi siempre una hidrocefalia y una malformación de Arnold-Chiari en los casos de mielomeningoceles y casi nunca en los de espinas lipoma. Esta pregunta permanece actualmente sin respuesta. Resultaría cómodo admitir, como lo han sugerido algunos autores, que existe una relación de causa a efecto entre las anomalías altas y bajas del sistema nervioso central.

Es como si la médula adherida baja ejerciese una tracción y tirase hacia abajo del tronco cerebral, produciendo así la malformación de Arnold-Chiari de tipo II que, a su vez, dificultaría la circulación del LCR, por estenosis del acueducto de Silvio, provocando una hidrocefalia. Esta hipótesis muy práctica es cuestionada por la espina lipoma cuando ésta, a pesar de una médula adherida baja, no se acompaña de la malformación de Arnold-Chiari ni de una hidrocefalia.

## Consecuencias

Las consecuencias de la espina bífida son múltiples tanto en número como en el tipo de expresión. Pueden alcanzar todos los niveles del cuerpo y tienen entre sí una relación de causalidad. Esquemáticamente, puede distinguirse:

- consecuencias subyacentes a la malformación que interesan la parte inferior del cuerpo;
- consecuencias suprayacentes a la malformación que interesan la parte superior del cuerpo;
- consecuencias de carácter general.

Se trata de una simplificación teórica ya que la realidad es a menudo compleja (una complicación local tiene, prácticamente siempre, una repercusión desde el punto de vista general y a la inversa).

### Consecuencias subyacentes a la malformación

Interesan la parte inferior del cuerpo y son:

- parálisis sensitivomotoras de las extremidades inferiores;
- deformaciones ortopédicas;
- alteraciones vesicoesfinterianas, alteraciones anorrectales;
- alteraciones sexuales.

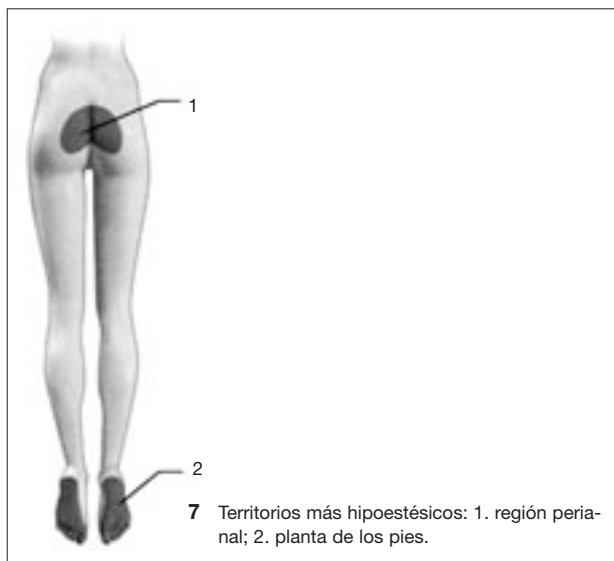
### Parálisis sensitivomotoras de las extremidades inferiores

#### Parálisis motora

Puede presentarse cualquier grado entre el nivel S2 muy poco deficitario y los niveles T10 y T12 con parálisis completa. La mayor parte de los casos son intermedios y presentan un mosaico de músculos fuertes, de músculos más o menos débiles y de músculos a cero.

#### • Matices

Los niveles son globalmente simétricos aunque se pueden encontrar asimetrías. Las afecciones no son siempre lineales. Puede suceder que una raíz deficitaria esté seguida por una



raíz intacta o casi intacta. Es muy difícil definir el nivel neurológico exacto al nacer. Se trata de un problema importante ya que los padres esperan con mucha inquietud el veredicto de los médicos respecto al pronóstico de la marcha.

Se sabe que por debajo de L3 la marcha autónoma será posible mientras que a partir de L3 y por encima dependerá de molestos aparatos y el niño vivirá esencialmente en silla de ruedas. Es muy corriente que se sobrestime o subestime el nivel que se manifestará de forma evidente más tarde. Un niño puede dar la impresión de poseer una buena actividad de las extremidades inferiores que no tendrá posteriormente ningún valor funcional. En este caso, el optimismo del primer examen crea falsas esperanzas. Por el contrario, pueden observarse extremidades inferiores completamente flácidas en los primeros tiempos, anunciando a priori una paraplejía completa, y que presentan un «despertar» inesperado que permite una marcha funcional aunque tardía (a veces, entre los 3 y 4 años de edad).

Es preciso muy a menudo adoptar una actitud reservada y expectante que tampoco conviene a los padres pero que evita decepcionarlos en un sentido o en otro.

Para las pruebas musculares, se aconseja llevarlas a cabo articulación por articulación, evaluando sucesivamente los músculos agonistas y los antagonistas de un mismo movimiento:

- psoas/glúteo mayor para la cadera en el plano sagital;
- aductores/glúteo mediano para la cadera en el plano frontal;
- cuádriceps/isquiotibiales para la rodilla;
- tibial anterior/tríceps para el tobillo, etc.

Este modo de proceder presenta la ventaja de mostrar el desequilibrio muscular a nivel de una articulación determinada y de prever la deformación que puede causar.



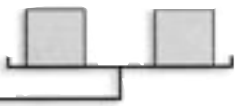












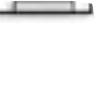












#### Parálisis sensitiva

El nivel sensitivo «sigue» más o menos al nivel motor. De hecho, pueden existir grandes variaciones al respecto. Las zonas más afectadas (muy hiposensibles o totalmente anestesiadas) son la planta de los pies y la región perianal (fig. 7).

El gran peligro es el de la aparición de lesiones cutáneas que el niño no advierte a nivel de estos territorios y que comportan un riesgo permanente de infección y de escaras. Particularmente, es preciso desconfiar de las sensibilidades aparentemente normales en estas zonas. De hecho, existe casi siempre un déficit que puede escapar al examen clínico. Se debe recordar el peligro de:

- andar descalzo;
- utilizar calzado demasiado estrecho;

Cuadro II.-

nivel	flexores de la cadera (L1)	aductores de la cadera (L2)	extensores de la cadera (S1)	abductores de la cadera (L5)	riesgos de luxación
S2					0
S1					+
L5					++
L4					+++
L3					++
L2					+
L1					0/+

- tener conflictos con los aparatos;
- sentarse sobre radiadores;
- tomar baños muy calientes (riesgo de quemaduras graves +++).

#### **Deformaciones ortopédicas** (cuadro II)

Son directamente debidas al déficit motor y al desequilibrio que éste provoca a nivel de cada articulación. Por regla general, las deformaciones son poco importantes y son reducibles al nacer y en un primer tiempo. La persistencia de una asimetría muscular las hace manifestarse y agravarse durante el crecimiento.

#### *Nivel S2*

Poco riesgo. El déficit de los músculos intrínsecos del pie puede producir dedos «en garra» y pie cavo. El déficit discreto del tríceps produce una tendencia al talus.

#### *Nivel S1*

El déficit del tríceps produce un talus del pie. El déficit del tibial posterior produce un valgo del pie. El conjunto es causa del talus valgus. El déficit del glúteo mayor produce un flessum de cadera y una hiperlordosis lumbar compensadora.

#### *Nivel L5*

El pie está siempre en talus por la acción del tibial anterior (L4). La cadera está siempre en flessum por déficit del glúteo mayor. Es también displásica por déficit del glúteo mediano con riesgo de coxa valga, de desplazamiento del centro de la cabeza femoral y, finalmente, de luxación. La rodilla tendría teóricamente tendencia al recurvatum debido al déficit de los isquiocruales frente a un cuádriceps intacto. De hecho, este recurvatum sólo se observa muy raramente. La mayor parte de las veces, la rodilla «atenazada» entre el flessum de la cadera por encima y el talus del pie por abajo, se coloca a su vez en flessum. El raquis constituye la localización de una lordosis lumbar. Además, a partir de este nivel L5, las dos terceras partes de los niños desarrollan una escoliosis.

#### *Nivel L4*

El pie se vuelve oscilante por déficit del tibial anterior. Lo más frecuente es que la rodilla esté siempre en flessum. La cadera está particularmente amenazada. Además del flessum, la displasia es constante con riesgo importante de luxación. En efecto, el desequilibrio muscular es en este caso total entre:

- flexores intactos y extensores a 0;

— aductores intactos y abductores a 0.

Debe señalarse que la luxación puede ser insidiosa e indolora. A menudo, se reduce espontáneamente en decúbito, por esta razón es importante realizar un control radiográfico regular en posición de pie y de frente. El raquis constituye la localización de una hiperlordosis lumbar y de una eventual escoliosis.

#### *Nivel L3*

La rodilla está en *flessum*. El déficit del cuádriceps acentúa esta tendencia. La pérdida de la posición de pie y de la marcha autónoma, así como la utilización de la silla de ruedas, favorecen el enrigdecimiento en *flessum*. La cadera presenta siempre un riesgo importante de displasia y de luxación (un poco menor que para L4). El raquis presenta una tendencia a la hiperlordosis lumbar. El riesgo de escoliosis es importante.

#### *Nivel torácico y lumbar alto*

El pie, en principio siempre oscilante, puede fácilmente enrigdecirse en equino o en varo equino. La rodilla está en *flessum* tanto por el déficit total del cuádriceps como por la posición sentada que es dominante. La cadera está en *flessum*. El riesgo de luxación es menor puesto que ya no existe desequilibrio muscular. Sin embargo, esta luxación siempre es posible. El peligro no reside en encontrar una luxación bilateral (poco molesta) sino en hallar una luxación unilateral que puede provocar una pelvis oblicua con escoliosis lumbar suprayacente y un hiperapoyo isquiático subyacente. El raquis está en hiperlordosis lumbar o en cifosis lumbar.

Debido al déficit muscular importante, los huesos de las extremidades inferiores son muy osteoporóticos, lo que determina un riesgo importante de fracturas espontáneas de las extremidades inferiores.

#### *A todos los niveles*

Pueden observarse torsiones tibiales hacia dentro o hacia fuera, unilaterales o bilaterales, simétricas o asimétricas (torsión externa en un lado e interna en el otro). En la mayor parte de los casos, se observa igualmente un retraso estatural y, muy a menudo, un exceso de peso.

#### **Alteraciones vesicoesfinterianas**

Son la consecuencia más importante; desde el momento del nacimiento, la anomalía del funcionamiento vesicoesfinteriano debe constituir una prioridad en el tratamiento de los pacientes afectados por espina bífida. En efecto, pueden producirse lesiones renales irreversibles, si no se instaura un tratamiento, desde los primeros meses de vida, que pueden poner en juego el pronóstico vital. La importancia de la afección vesicoesfinteriana es independiente del nivel neurológico. Las raíces nerviosas implicadas son en este caso las inferiores: S2, S3 y S4 para la contracción vesical y S3, S4 y S5 para el esfínter estriado [4].

Es preciso controlar con la misma atención la evolución de la vejiga de un niño afectado por espina bífida, tanto si utiliza silla de ruedas como si es capaz de andar.

De forma general, se observa una mezcla de incontinencia y de retención así como la ausencia de la sensación de tener necesidad de ir al baño. En la práctica, se dan todas las situaciones intermedias entre la incontinencia mayor sin ninguna retención y la incontinencia mínima con retención importante. Sin embargo, nunca se debe considerar una situación como adquirida ya que siempre es posible que se presente una evolución. Es preciso saber cuestionar las informaciones adquiridas en el estudio precedente.

Esquemáticamente, se distinguen cuatro tipos de vejiga (cuadros III y IV).

Pueden encontrarse todas las posibilidades intermedias. Una misma vejiga puede cambiar de tipo a lo largo del tiempo. No existe ninguna situación de verdadera seguridad. El peligro mayor proviene de la retención y de las presiones intravesicales elevadas (superiores al umbral crítico de 40 cm de agua) que pueden provocar un reflujo hacia las vías altas con riesgo de pielonefritis y de hidronefrosis. Debe observarse que una presión intravesical elevada permanentemente puede provocar la dilatación de las cavidades altas, evolucionando silenciosamente hacia la destrucción renal (incluso en ausencia de reflujo importante). La situación más peligrosa es la de una pequeña vejiga retencionista de lucha (de pared gruesa e irregular) que desemboca en un esfínter poco abierto, con residuo importante e infección urinaria.

Si bien es esencial insistir primeramente y ante todo en la retención, se deben conocer también los riesgos de la incontinencia: maceración, escaras y dificultad social importante.

Esta dificultad es creciente a lo largo del tiempo. Casi desapercibida en el lactante, empieza a plantear problemas a la edad en que los demás niños aprenden a ir al baño solos y ya no usan pañales. La dificultad se hace crucial a la edad escolar, desde el parvulario, en donde el niño incontinente es fácilmente objeto de burlas que pueden llegar hasta el rechazo.

En resumen: la mayor preocupación médica es la retención (riesgo vital). La demanda principal del paciente y de su familia concierne la incontinencia (riesgo social).

#### *Exámenes complementarios*

— Examen citobacteriológico de orina (ECBO) siempre que se observe fiebre u orina turbia.

— Ecografía renal y vesical al menos una vez al año, permite apreciar el parénquima renal, las cavidades, la pared vesical y la existencia de un residuo postmiccional.

— Urografía intravenosa (UIV) cada 2 ó 3 años con placas premiccionales y postmicionales.

— Cistografía retrógrada (cada 2 ó 3 años), aprecia el aspecto de la vejiga y busca un eventual reflujo.

— Examen urodinámico (igualmente cada 2 ó 3 años), aprecia la capacidad vesical, las presiones de llenado, la sensibilidad y la reactividad del detrusor y el valor del esfínter.

#### **Alteraciones anorrectales**

Al igual que la vejiga, la región anorrectal depende de las raíces sacras S2, S3 y S4 para el recto y de S3, S4 y S5 para el esfínter anal. En este caso se observa también:

— ausencia de la sensación de tener necesidad de ir al baño;

— mezcla de incontinencia y retención (estreñimiento crónico habitual).

Puede existir un equilibrio entre la insuficiencia esfinteriana y el estreñimiento con deposiciones en forma de pequeñas bolas duras. Si se obtiene una continencia aceptable, es más inteligente no hacer nada en particular.

Por el contrario, si se observa una incontinencia permanente o períodos con hipersecreción intestinal (provocada por el estreñimiento crónico), puede ser útil realizar algunas exploraciones:




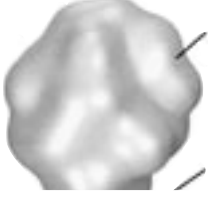
— test con marcadores para precisar la importancia del estreñimiento;

— manometría anorrectal para apreciar la sensibilidad del recto y el valor del esfínter estriado.

**Cuadro III.**– Tipos de vejiga.

Tipo	Detrusor	Resistencia	Emisión de orina	Retención	Riesgo renal
I	Hipotónico	Baja	Permanente gota a gota	0	Bajo
II	Hipotónico	Elevada	Gota a gota por rebosamiento	+	Elevado
III	Hiperactivo	Baja	A chorros	0	Bajo
IV	Hiperactivo	Elevada	A chorros breves	+	Mayor

**Cuadro IV.**

LOS «TIPOS DE VEJIGA»	
<p>Tipo I</p> <p>Incontinencia exclusiva</p>	 <p>Detrusor en calma: reservorio sin contracción</p> <p>Esfínter mayor abierto = resistencias bajas</p>
<p>Tipo II</p> <p>Retención + incontinencia</p>	 <p>Detrusor en calma: reservorio sin contracción</p> <p>Esfínter poco abierto = resistencias elevadas</p>
<p>Tipo III</p> <p>Incontinencia exclusiva</p>	 <p>Detrusor hiperactivo = contracciones numerosas</p> <p>Esfínter mayor abierto = resistencias bajas</p>
<p>Tipo IV</p> <p>Retención + incontinencia</p> <p><b>Peligro renal mayor</b></p>	 <p>Detrusor hiperactivo = contracciones numerosas</p> <p>Esfínter poco abierto = resistencias elevadas</p>

**Alteraciones sexuales**

En la mujer, las capacidades fisiológicas están intactas. En el hombre, por el contrario, están en gran parte limitadas (con alteraciones de la erección y de la eyaculación).

**Consecuencias suprayacentes a la malformación**

Interesan la parte superior del cuerpo y son:

- hidromielia; malformación de Arnold-Chiari tipo 2;
- hidrocefalia;
- alteraciones oculares.

**Hidromielia**

Se trata de una cavidad intramedular que contiene LCR y que puede localizarse a varios niveles:

- cervical: puede producir alteraciones sensitivomotoras de las extremidades superiores;
- dorsal o dorsolumbar: puede provocar un desequilibrio del tronco, origen de una escoliosis importante que requiere a veces una derivación lumboperitoneal;
- puede tratarse de una panhidromielia cervicodorsolumbar; el diagnóstico se sospecha clínicamente por:
  - afección de las extremidades superiores,
  - desviación del raquis,
  - hipersudación unilateral.

La confirmación de esta hidromielia se efectúa mediante el diagnóstico por imágenes con resonancia magnética nuclear (RMN).

**Malformación de Arnold-Chiari de tipo 2**

El tronco cerebral y el cerebelo están en una posición baja, a nivel de las primeras cervicales. El diagnóstico se confirma también mediante RMN. Esta anomalía puede ser en parte el origen de la hidrocefalia suprayacente y, muy a menudo, no tiene otra traducción clínica. Puede presentar complicaciones:

- estridor laríngeo por parálisis de los dilatadores de la glotis;
- alteraciones de la deglución que pueden requerir una traqueotomía;
- ataxia cerebelosa;
- espasticidad;
- disminución global de la fuerza muscular, hipotonía del tronco, déficit de las cuatro extremidades.

Estas complicaciones pueden requerir una intervención de descompresión del tronco cerebral y del cerebelo:

- laminectomía de las primeras cervicales;
- ensanchamiento del agujero occipital.

**Hidrocefalia**

Está presente en el 80 % de las espinas bífidas paráliticas y casi en el 100 % de los mielomeningoceles. Debida en parte a una estenosis del acueducto de Silvio (secundaria a la malformación de Arnold-Chiari) se descompensa muy a menudo en el postoperatorio inmediato de la intervención del mielomeningocele, con tensión de la fontanela y aumento del perímetro craneal. El diagnóstico se confirma mediante una ecografía transfontanelar y un escáner cerebral. Requiere muy a menudo un gesto de derivación ventriculo-peritoneal precoz (desde los primeros días o desde las primeras semanas). La hidrocefalia produce en general alteraciones de las funciones superiores: lentitud, alteraciones de la orientación temporoespacial, alteraciones de la coordinación de las extremidades superiores, alteraciones de la memorización, alteraciones de la concentración, dificultades particulares en matemáticas.

Es necesario un control debido al riesgo de disfunción de la válvula a lo largo de toda la evolución. En efecto, la derivación puede migrar, desconectarse, taponarse, calcificarse o infectarse. Estas complicaciones pueden necesitar intervenciones iterativas sobre todo durante los primeros años (pero son igualmente posibles durante todo el crecimiento). Este control se lleva a cabo clínicamente y mediante exámenes complementarios.

### *Clínicamente*

Se controla en primer lugar la evolución del perímetro craneal en el niño pequeño.

A continuación, la disfunción de la derivación produce signos de la serie meníngea: cefaleas, vómitos, rigidez de la nuca. En las formas graves, se pueden observar comas y crisis convulsivas. En ocasiones, deben llamar la atención signos más discretos: una pequeña disminución de la atención y del rendimiento o una simple tortícolis (por ello se atribuye una gran importancia a la flexibilidad de la nuca).

### *Exámenes complementarios*

#### • Radiografías de control de la derivación

— cráneo de frente y de perfil; permite verificar el correcto emplazamiento del catéter ventricular (existe en efecto un riesgo de desplazamiento y de desconexión); las posiciones para las imágenes deben ser las mismas en los diferentes controles;

— tórax de frente; permite apreciar el trayecto subcutáneo de la derivación frente a los cartílagos condrocostales (es preciso buscar eventuales acodamientos y calcificaciones que puedan dificultar la circulación del LCR);

— abdomen sin preparación de frente; permite apreciar el correcto emplazamiento y la longitud restante del catéter abdominal. Contrariamente a lo que se ha dicho para el cráneo, resulta preferible constatar en los diferentes controles, que el extremo del catéter abdominal cambie de emplazamiento, lo que evita el riesgo de aparición de tabiques en un repliegue del peritoneo;

#### • Escáner cerebral que confirma la ausencia de evolución de la hidrocefalia

— ausencia de dilatación ventricular;

— ausencia de signos de resorción transependimaria (en particular en los extremos anteriores y, sobre todo, posteriores de los ventrículos laterales);

— al igual que para la radiografía de cráneo, las imágenes de los diferentes controles deben ser superponibles;

— fondo de ojo, en busca de un edema papilar que atestigüe una hipertensión intracraneal.

### **Alteraciones oculares**

Se ha constatado que los pacientes afectados por espina bífida presentan un riesgo ocular claramente superior al de la población en general. Sin que se pueda establecer con certeza una relación de causa a efecto, parece asimismo bastante probable que la malformación de Arnold-Chiari y la hidrocefalia desempeñen un papel considerable en el origen de estas alteraciones. La frecuencia del estrabismo (multiplicada por 10) y el riesgo de afección del nervio óptico por hipertensión intracraneal (HTIC), con disminución de la agudeza visual que puede llegar en algunos casos hasta la ceguera, justifican un control oftalmológico regular.

### **Consecuencias de carácter general**

#### **Alteraciones endocrinas**

En la niña, se observa bastante a menudo una pubertad precoz desde la edad de 6 ó 7 años que puede requerir tratamiento hormonal. En el niño, se observa con bastante frecuencia una anomalía testicular (ectopia o testículo «en ascensor») que requiere igualmente un tratamiento hormonal y, a veces, quirúrgico.

#### **Sobrecarga ponderal**

Muy frecuente, sobre todo en la niña para los niveles altos (principalmente si permanece en silla de ruedas).

#### **Alergias**

Es fundamental recordar su importancia en los casos de espina bífida. Se observan regularmente alergias a los antibióti-

cos, a los curares (sin duda debidas a su frecuente utilización). La *alergia al látex* merece una mención particular [1]. El látex se encuentra presente en la mayor parte de guantes de uso sanitario (estériles o no). Estos guantes han provocado en varias ocasiones choques muy importantes, en el curso de intervenciones quirúrgicas, que han puesto en peligro el pronóstico vital [19, 26]. Por ello, es preferible utilizar guantes de vinilo o de neopreno. El látex se halla igualmente presente en los colectores penianos y en las pelotas inflables multicolores (que, ante este riesgo alérgico grave, no deben ofrecerse a los niños con espina bífida).

En resumen, el paciente con espina bífida paralítica se presenta como un *parapléjico hidrocefálico congénito*, con expresiones múltiples (más o menos parapléjico y más o menos hidrocefálico), con una gran tendencia a la fatiga, actúa a menudo con lentitud y presenta una gran fragilidad (riesgo de descompensación a varios niveles: neurológico, ortopédico, urinario, alergológico y cutáneo).

### **Caso particular de la espina lipoma**

Aunque comparte la mayor parte de los problemas de los mielomeningoceles, la espina lipoma se distingue por dos características:

— la casi normalidad del cerebro y del tronco cerebral (la hidrocefalia y la malformación de Arnold-Chiari son excepcionales);

— el riesgo evolutivo: el lipoma adherido a las meninges y fijado al sacro nunca puede ser retirado en su totalidad durante la intervención inicial de liberación medular (debido al riesgo neurológico). La parte restante puede desarrollarse durante el crecimiento, con peligro de estiramiento medular (si la médula se fija de nuevo) y formación de una hidromielia, en particular, en la pubertad, sobre todo si existe una sobrecarga ponderal importante con pérdida de nivel metamérico. Si la agravación pasa, por ejemplo, de L5 a L3, se puede asistir a la pérdida de la marcha. Es preciso insistir acerca del control del crecimiento ponderal [21] (+++).

### **Rehabilitación y tratamiento**

El tratamiento de la espina bífida paralítica es multidisciplinario:

— médico: neurocirujano, ortopedista, urólogo;

— paramédico: kinesiólogo, enfermero, ergoterapeuta, logopeda, especialista en psicomotricidad, ortopedista, psicólogo, etc.

Es penoso, precoz (desde el nacimiento) y a largo plazo. Sus finalidades son mantener las adquisiciones a nivel muscular y articular, prevenir al máximo las complicaciones, desarrollar la autonomía en todos los campos (motor, vesicoesfinteriano, anorrectal).

Su dificultad reside en el riesgo de ser demasiado penoso para el niño y su familia, rápidamente cansados por incalculables desplazamientos. Es preciso que la rehabilitación se integre lo más armoniosamente posible en la planificación de la semana (debe tener lugar, si es posible, en el domicilio y en la escuela).

#### **Rehabilitación motora** (cuadro V)

##### **Nivel S2**

El pequeño déficit del tríceps justifica el mantenimiento de la flexión plantar. Aunque son recomendables, no siempre se prescriben sesiones de rehabilitación para este nivel. En

Cuadro V.- Cuadro de recapitulación de la rehabilitación motora según el nivel.

Nivel	Déficit motor	Consecuencias locales	Riesgos	Repercusión	Kinesiterapia
S2 Marcha libre, en general	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Glúteo mayor (extensión de la cadera)</li> <li>- Bíceps femoral (flexión de la rodilla)</li> <li>- Tríceps sural (flexión plantar)</li> <li>- Músculos intrínsecos del pie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Flessum de cadera</li> <li>- Talus de tobillo</li> <li>- Dedos en garra</li> </ul>	Poco riesgo de enrigdecimiento de las articulaciones	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Flessum de la rodilla</li> <li>- Flessum de la cadera más acentuado</li> <li>- Hiperlordosis lumbar</li> </ul>	Lucha contra el talus valgus
S1 Marcha equilibrada con férulas tibiales	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Glúteo mayor (extensión de cadera)</li> <li>- Bíceps femoral (flexión de la rodilla)</li> <li>- Tríceps sural (flexión plantar)</li> <li>- Tibial posterior (flexión plantar)</li> <li>- Músculos intrínsecos del pie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Flessum de la cadera +++</li> <li>- Flessum de la rodilla</li> <li>- Talus valgus del tobillo+++</li> </ul>	Enrigdecimiento: - del flessum de la cadera - del talus valgus del tobillo	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El talus valgus del tobillo provoca el flessum de la rodilla</li> <li>- El flessum de la cadera provoca la hiperlordosis lumbar</li> </ul>	Lucha contra el talus valgus Lucha contra el flessum de la cadera
L5 Marcha con «contoneo» con férulas tibiales	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Glúteo mediano (abducción de la cadera)</li> <li>- Glúteo mayor (extensión de la cadera)</li> <li>- Isquiotibiales (flexión de la rodilla)</li> <li>- Tríceps sural (flexión plantar)</li> <li>- Músculos del pie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Flessum de la cadera</li> <li>- Coxa valga</li> <li>- Flessum de la rodilla</li> <li>- Talus del tobillo</li> </ul>	Luxación de la cadera+++ Escoliosis evolutiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El talus del tobillo favorece el flessum de la rodilla</li> <li>- El flessum de la cadera provoca la hiperlordosis lumbar</li> </ul>	Lucha contra: - talus - flessum de la cadera y de las rodillas - luxación de la cadera - hiperlordosis lumbar - escoliosis
L4 Marcha con «contoneo» más acentuada con férulas tibiales	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Glúteo mediano (abducción de la cadera)+++</li> <li>- Glúteo mayor (extensión de la cadera)</li> <li>- Isquiotibiales (flexión de la rodilla)</li> <li>- Tibial anterior (elevador del pie)</li> <li>- Tríceps sural (flexión plantar)</li> <li>- Músculos del pie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Flessum de la cadera</li> <li>- Coxa valga</li> <li>- Flessum de la rodilla</li> <li>- Pie oscilante</li> </ul>	Luxación de la cadera+++ Escoliosis evolutiva	El flessum de la cadera acentúa el flessum de las rodillas y provoca la hiperlordosis lumbar	Lucha contra: - pie oscilante - flessum de la rodilla - flessum de la cadera - luxación de la cadera+++ - hiperlordosis lumbar - escoliosis
L3 Marcha con aparatos + silla de ruedas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cuádriceps (extensión de la rodilla) +++</li> <li>- Glúteo mediano (abducción de la cadera)</li> <li>- Glúteo mayor (extensión de la cadera)</li> <li>- Isquiotibiales (flexores de la rodilla)</li> <li>- Tríceps sural (flexión plantar)</li> <li>- Músculos del pie</li> </ul>	<p><i>Ortopédicas</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- flessum de la cadera</li> <li>- coxa valga</li> <li>- flessum de la rodilla+++</li> <li>- talus del tobillo</li> </ul> <p><i>Funcionales</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pérdida de la marcha autónoma</li> </ul>	Luxación de la cadera Escoliosis evolutiva Fracturas espontáneas de las extremidades inferiores	El flessum de las rodillas y de la cadera provoca una hiperlordosis lumbar	Lucha contra: - pie oscilante - flessum de la cadera y de la rodilla - luxación de la cadera - hiperlordosis lumbar - escoliosis Posición vertical, marcha con aparato Entrenamiento con la silla de ruedas
L2 Marcha con aparatos + silla de ruedas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aductores de la cadera+++</li> <li>- Cuádriceps (extensión de la rodilla)</li> <li>- Glúteo mediano (abducción de la cadera)</li> <li>- Glúteo mayor (extensión de la cadera)</li> <li>- Isquiotibiales (flexión de la rodilla)</li> <li>- Tríceps sural (flexión plantar)</li> <li>- Músculos del pie</li> </ul>	<p><i>Ortopédicas</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- flessum de la cadera</li> <li>- inestabilidad de la cadera</li> <li>- flessum de la rodilla</li> <li>- inestabilidad del pie</li> </ul> <p><i>Funcionales</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pérdida de la marcha autónoma</li> </ul>	Luxación de la cadera Escoliosis evolutiva+++ Fracturas espontáneas de las extremidades inferiores	El flessum de la rodilla y de la cadera provoca la hiperlordosis lumbar inconstante Posibilidad de cifosis lumbar	Lucha contra: - pie oscilante - flessum de la cadera y de la rodilla - luxación de la cadera - hiperlordosis lumbar - escoliosis+++ Posición vertical con aparato Silla de ruedas y traslados Musculación de las extremidades superiores
D12-L1 Marcha con aparatos + silla de ruedas	Todos los músculos de las extremidades inferiores están paralizados	<p><i>Ortopédicas</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- flessum de la cadera</li> <li>- flessum de la rodilla</li> <li>- pie oscilante</li> </ul> <p><i>Funcionales</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pérdida de toda movilidad activa de las extremidades inferiores</li> </ul>	Escoliosis evolutiva Fracturas espontáneas de las extremidades inferiores	Hiperlordosis lumbar inconstante Posibilidad de cifosis lumbar	Lucha contra: - pie oscilante - flessum de la rodilla y de la cadera Mantenimiento de la flexión a 90° de la cadera y de las rodillas R. del raquis (escoliosis, cifosis, hiperlordosis, etc.) Rehabilitación respiratoria Pos. vertical con aparato Trabajo de traslado + silla de ruedas

general, el control sólo se asegura una vez al año con ocasión de una consulta de ortopedia. Los aparatos no serán necesarios si los tobillos alcanzan espontáneamente el ángulo recto. La deformación de los dedos en garra puede requerir plantillas adaptadas. Debido al riesgo cutáneo, estas plantillas no siempre son correctoras y muy a menudo son modeladas sobre la deformación.

### **Nivel S1**

El interés de las sesiones de rehabilitación resulta indiscutible a partir de este nivel.

El déficit importante del tríceps pone el pie en talus directo o en talus valgus del que hay que obtener la reducibilidad, al menos hasta el ángulo recto. Es preciso también corregir las deformaciones secundarias suprayacentes: flossum de las caderas y las rodillas, hiperlordosis lumbar. La marcha requiere férulas pantorrilla-planta que se puedan deslizar en el calzado. Estas férulas deben ser renovadas en general una vez al año (a veces antes si el crecimiento lo exige). Es preciso verificar su adaptación y la tolerancia cutánea, en particular, en los territorios anestesiados. A menudo, se rompen a nivel de su angulación que tiene a veces necesidad de ser reforzada.

La sesión de rehabilitación incluye esencialmente una movilización pasiva. La finalidad consiste en obtener una buena amplitud articular, al menos hasta el ángulo recto, y evitar el enrigdecimiento en talus valgus. En caso de irreducibilidad o de conflictos repetidos con las férulas, puede ser necesario realizar un gesto quirúrgico: tenotomía, transposición muscular o artrodesis.

La tenotomía del tibial anterior puede ser suficiente cuando el enrigdecimiento no es demasiado importante.

#### *Transposición posterior del tibial anterior*

Todo el interés de la rehabilitación consistirá en garantizar el resultado de la intervención, recuperar la amplitud articular mediante la movilización pasiva manual y mediante la movilización activa del músculo trasplantado (desde el momento en que el cirujano lo autorice).

Sin embargo, es necesario saber que el músculo trasplantado perderá de dos a tres puntos con ocasión del traslado. Si valía 5, se puede esperar sólo un máximo de 3 después de la cirugía.

#### *Artrodesis*

— Existen dos posibilidades: corrección del valgo por reposicionamiento del astrágalo, con colocación de un injerto óseo en el seno del tarso, en la prolongación del eje tibial; este reposicionamiento se completa mediante una translación del bloque calcaneopedio y se fija mediante alambres (intervención de Grice).

— Corrección del talus valgus mediante artrodesis transcaneoastragalotibial.

Después de esta intervención se debe utilizar un yeso durante dos meses (1 sin apoyo). Durante el período de inmovilización (en el que se prefiere a menudo la silla de ruedas a las muletas), es importante evitar la aparición de una sobrecarga ponderal que hace correr el riesgo de comprometer en parte el resultado de la operación. Cuando se retira el yeso, es frecuente observar lesiones cutáneas en las zonas insensibles, a pesar de todas las precauciones. El kinesiólogo debe enseñar al niño a encontrar un nuevo tipo de apoyo en el suelo ya que, en el mejor de los casos, esta intervención permitirá suprimir las férulas.

### **Nivel L5**

El déficit del glúteo mediano amenaza la cadera, cuya extensión y, sobre todo, la abducción deben mantenerse al máximo evitando la tensión de los aductores. Las medidas

que se deben tomar se detallarán para el nivel L4 en el que el riesgo es mayor para la cadera.

El pie talus debe ser corregido como se ha indicado precedentemente. Debe observarse que en general se trata de un talus varus por acción exclusiva del tibial anterior (que puede requerir una hemitranslación además de la inserción distal de este músculo).

El control del raquis es necesario a partir de este nivel debido al riesgo de hiperlordosis y de escoliosis. La hiperlordosis requiere una corrección postural que solamente tiene posibilidades de ser realmente eficaz con la corrección de las deformaciones subyacentes de las que es la consecuencia: flossum de las caderas y de las rodillas y talus de los pies. La escoliosis es muy a menudo evolutiva. A este nivel, la rehabilitación (flexibilidad raquídea y trabajo postural) puede ser eficaz.

### **Nivel L4**

#### • Pie

En este nivel, el pie se vuelve oscilante. Es esencial mantener una posición funcional en ángulo recto. La marcha requiere la utilización de férulas de polipropileno que se puedan deslizar en el calzado (preferentemente zapatillas deportivas de uno a dos números por encima de la talla teórica). A menudo, es necesario utilizar igualmente férulas nocturnas que mantengan el tobillo en ángulo recto, para evitar un enrigdecimiento en equino.

#### • Rodilla

Presenta un flossum secundario, por una parte, a las deformaciones de la cadera y del pie y, por otra parte, a la debilidad del cuádriceps. Es preciso trabajar la extensión pasiva y el fortalecimiento del cuádriceps, teniendo en cuenta que muy a menudo es inevitable un déficit de extensión activa. Se utilizan frecuentemente férulas cruropédicas nocturnas que mantienen la rodilla en extensión y el tobillo en ángulo recto.

#### • Cadera

La displasia es casi constante por desequilibrio muscular total (glúteos a 0) y el riesgo de luxación es máximo. Es más importante aún mantener la extensión y la abducción, con un trabajo mediante posiciones manuales de día y la utilización de un aparato nocturno (un armazón posterior pelvipédico, a menudo mal tolerado a nivel cutáneo, o por lo menos un cojín de abducción que se asocia a las férulas tibiales o a las férulas cruropédicas) (fig. 8).

En el lactante, se practican sesiones de verticalización en armazones posteriores de yeso pelvipédicos en abducción.

Para la adquisición de la marcha, es a menudo necesario utilizar un gran aparato pelvipédico, en ligera abducción de cadera, que se utiliza con un andador. Este tipo de aparato puede parecer excesivo para el nivel teórico de L4. Sin embargo se debe recordar el despertar a menudo tardío del potencial motor de los niños afectados por espina bífida. Los aparatos pelvipédicos poseen la ventaja de iniciar la adopción de una posición vertical precoz colocando de forma óptima todas las articulaciones de las extremidades inferiores.

Con el transcurso de los años, el despertar del cuádriceps permitirá simplificar progresivamente los aparatos hasta llegar a la utilización de sencillas férulas tibiales posteriores.

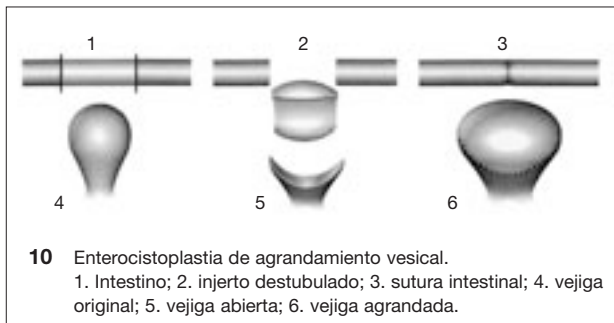
Cuando la cadera se luxa a pesar de todas las precauciones citadas se impone la solución quirúrgica.

Se intenta muy a menudo en un primer tiempo una simple tenotomía de los aductores (gestos limitados que preservan una buena movilidad de las caderas).

Las intervenciones más importantes (osteotomía femoral de varización, osteotomía pélvica pericotiloidea) ponen las



8 Espina bífida: aparato nocturno. Cojín de abducción de las caderas para la displasia bilateral, de espuma, fijado a las extremidades inferiores mediante velcro.



10 Enterocistoplastia de agrandamiento vesical.  
1. Intestino; 2. injerto destubulado; 3. sutura intestinal; 4. vejiga original; 5. vejiga abierta; 6. vejiga agrandada.

marcha autónoma preservando el equilibrio de la pelvis y del raquis.

• Raquis

El riesgo de hiperlordosis y de escoliosis debe ser tenido en cuenta como en el nivel precedente. Se debe recordar sin embargo el riesgo de agravación brusca de una escoliosis sobre la pelvis oblicua, secundaria a una luxación unilateral de la cadera, cuyo diagnóstico puede ser tardío.

**Estadio L3 y superiores**

La pérdida del cuádriceps que provoca la pérdida de la marcha autónoma impone la posición sentada y, por lo tanto, la utilización de la silla de ruedas. La marcha solamente es posible con un gran aparato pelvipédico con dos bastones ingleses (o dos bastones tripodales o un andador). La rehabilitación debe permitir conservar amplitudes articulares funcionales compatibles con la posición sentada y el aparato. La sobrecarga ponderal, la fragilidad ósea de las extremidades inferiores y las deformaciones del raquis (lordosis, cifosis, escoliosis) complican la adopción de la posición vertical (que a menudo se abandona en la adolescencia). Es esencial fortalecer las extremidades superiores y trabajar los traslados. El riesgo de luxación de la cadera disminuye teóricamente con la ascensión del nivel. En estas formas altas, se teme menos la luxación bilateral que la luxación unilateral que causa un desequilibrio de la pelvis y del raquis.

• Escoliosis

Es a menudo muy evolutiva, sobre todo cuando se instala en una pelvis oblicua. La rehabilitación y los aparatos no permiten siempre el mantenimiento del raquis (tanto más cuanto que las molestias causadas por el corsé, que se añaden a las de los demás aparatos, son muy a menudo rechazadas por el niño y su familia).

En las formas severas, la solución es en general quirúrgica con, por regla general, un primer tiempo anterior de tipo Dwyer seguido, 3 semanas más tarde, por un tiempo posterior, con instrumentación mediante varillas de Cotrel-Dubouset.

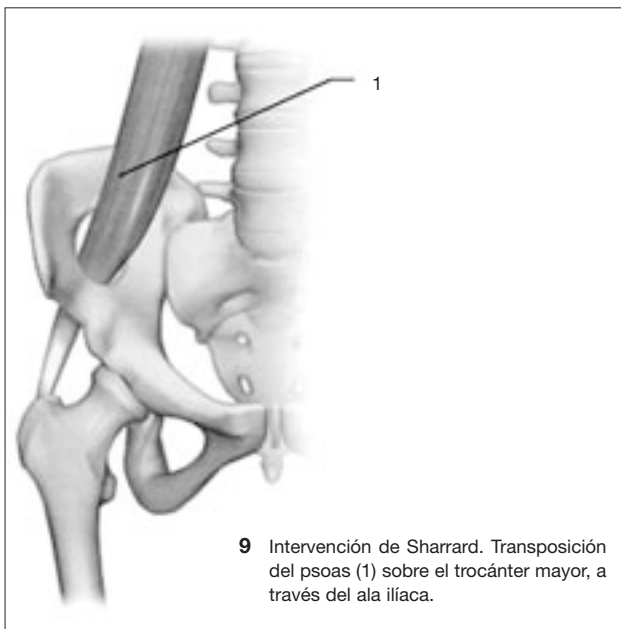
La hiperlordosis no es constante.

Se puede observar, en sentido contrario, una cifosis lumbar que puede corregirse mediante la intervención de Luque.

El conjunto de estas deformaciones torácicas requiere un tratamiento mediante rehabilitación respiratoria.

• Osteoporosis de las extremidades inferiores

Es casi constante. El riesgo de fracturas por traumatismos mínimos impone una gran prudencia en la movilización, en particular durante la instalación de los aparatos. Es a menudo preferible utilizar un aparato en ligero fliessum de cadera y de rodilla y renunciar a la extensión completa que impone presiones demasiado intensas.



9 Intervención de Sharrard. Transposición del psoas (1) sobre el trocánter mayor, a través del ala ilíaca.

caderas «en su sitio» pero a veces al precio de un enrigidamiento importante.

El desequilibrio muscular puede ser en parte corregido mediante la intervención de Sharrard (fig. 9).

Se trata de una transposición del músculo psoas que se desprende del trocánter menor para fijarlo en el trocánter mayor, haciéndolo pasar a través del ala ilíaca. Ello produce teóricamente «un flexor de menos y un abductor de más», aunque se debe recordar que el músculo trasplantado se debilita siempre.

Este programa quirúrgico es pesado pero puede estar completamente justificado si permite al niño conservar una

### **En función de la edad**

Se pueden retener los siguientes objetivos:

- hacia los 6 meses: posición sentada;
- hacia los 12 meses: posición vertical (si es necesario, con aparatos y estabilizador);
- hacia los 15-18 meses: marcha o deambulación con aparatos. Es a menudo necesario disponer los aparatos más arriba del nivel teórico aconsejado para:
  - guiar mejor el crecimiento, preservando las articulaciones;
  - tener en cuenta el despertar a menudo tardío del potencial motor.
- En la pubertad, control aumentado a nivel:
  - de la fuerza muscular de las cuatro extremidades (riesgo de hidromielia);
  - del raquis (riesgo mayor de aparición y de agravación de las escoliosis);
  - del peso (riesgo importante de sobrecarga ponderal).

### **Rehabilitación vesicoesfinteriana**

La seguridad de los riñones es una prioridad constante en todos los casos [13], con este axioma: retención = peligro, vejiga vacía = seguridad.

Siempre se debe tener esta prioridad en mente ya que la demanda del niño y de su familia se refiere ante todo a la incontinencia.

#### **Tratar la retención**

Inconstante pero temible, la retención es causa de hiperpresión intravesical y de infección ascendente, tanto más cuanto que se asocie a una actividad del detrusor.

#### **Evitar la hiperpresión intravesical**

Existen dos métodos eventualmente complementarios:

- vaciar el reservorio;
- agrandar el reservorio.

#### • Vaciar el reservorio

Es necesario asegurar un vaciado completo y regular de la vejiga, al menos cuatro veces al día (cada 4 horas aproximadamente). Esta norma general es modulable en  $\pm 30$  minutos en función de las actividades. En algunos casos, el riesgo urológico impone un quinto vaciado durante la noche.

Las modalidades de evacuación vesical son:

- el empuje abdominal, raramente suficiente;
- la percusión, muy poco utilizada salvo en caso de vejiga espástica;
- la presión manual: muy controvertida, debido al riesgo de hiperpresión intravesical y de reflujo durante la maniobra. Totalmente proscrita por muchos equipos, conserva para otros una indicación en vejigas retencionistas hipotónicas.

*Sondeo intermitente:* método de elección que permite un vaciado completo sin riesgo de hiperpresión. Practicado a menudo precozmente (a veces desde los primeros años), el sondeo es durante mucho tiempo responsabilidad de los padres. Existe, tarde o temprano, una etapa muy importante que se debe franquear para la autonomía: el aprendizaje del autosondeo.

Esta adquisición se realiza a una edad muy variable (entre los 7 y 17 años según la experiencia de los autores). En general, es clásico programar este aprendizaje alrededor de los 10 años. Todo depende de la destreza manual, de la madurez y, sobre todo, del grado de motivación. Raramente los padres pueden llevar a cabo la instrucción. La mayor

parte de las veces, es necesario poner en juego un elemento externo; se puede recurrir a:

- un enfermero que acuda al domicilio;
- una estancia corta en un servicio de urología;
- un centro de rehabilitación que el niño conozca y donde se sienta en confianza. Se debe señalar el interés de la utilización de sondas autolubrificadas que evitan las irritaciones uretrales, en particular en el niño.

#### • Agrandar el reservorio (fig. 10)

- Sea con medicamentos, mediante cloruro o clorhidrato de oxibutinina o bromuro de N-butilioscina.
- Sea quirúrgicamente, mediante enterocistoplastia destubulada con un injerto tomado del intestino delgado o del sigmoides.

#### **Evitar la infección ascendente**

— Preventiva: bebidas abundantes, tratamiento de las infecciones urinarias con signos clínicos (fiebre y orina turbia), a veces tratamiento profiláctico continuado con dosis bajas de antibióticos según múltiples modalidades.

— Curativa: cirugía antirreflujo, vesicotomía (que puede ser transitoria), derivación de los uréteres del tipo Bricker (definitiva) como último recurso (fig. 11) que conserva sus indicaciones cuando una ureterohidronefrosis amenaza la función renal.

#### **Tratar la incontinencia**

Problema mayor para la vida social, la incontinencia causa las demandas primordiales por parte de los enfermos y de sus familias. Es la primera causa de rechazo en la escuela. Las soluciones propuestas son muy a menudo decepcionantes para el paciente incontinente a pesar de las mejorías objetivas. Las medidas precedentes, utilizadas para tratar la retención, poseen con bastante frecuencia un efecto positivo sobre la incontinencia. La asociación de sondeo + agrandamiento vesical (médico o quirúrgico) puede hacer disminuir considerablemente las fugas. Cuando la incontinencia es importante, se puede recurrir a:

- la utilización de una protección local;
- una solución quirúrgica.

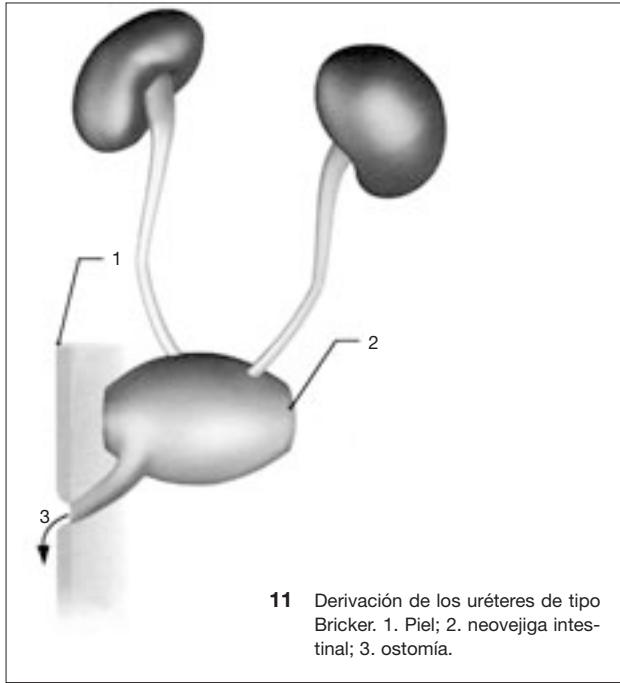
#### **Protección local**

#### • Pañal

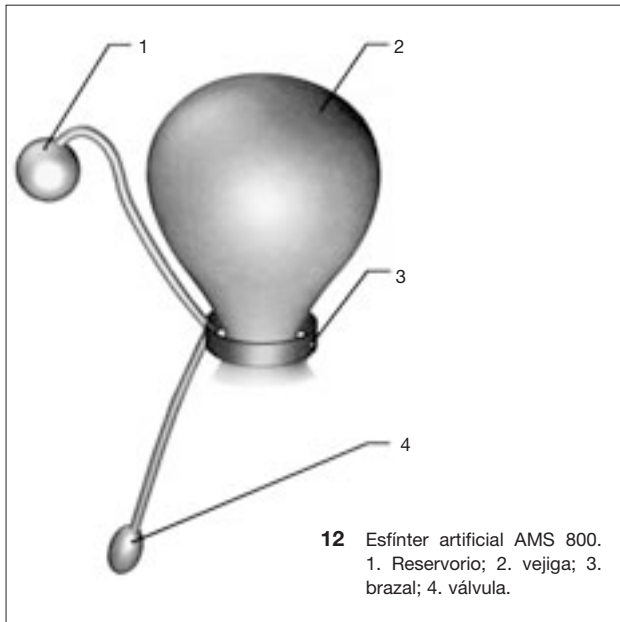
El ritmo de los cambios debe ser (al igual que para el sondeo): cuatro veces al día, cada 4 horas. Es preciso tener cuidado y mantener correctamente el ritmo, con el fin de evitar las maceraciones, causa de irritación cutánea glútea que puede llegar a producir escaras (la región glútea es casi siempre insensible). La autonomía para el cambio constituye una etapa muy importante que se debe superar. La edad para hacerlo puede ser más precoz que para el autosondeo. Se puede considerar la posibilidad de iniciar el aprendizaje desde la edad de 6 ó 7 años. Del mismo modo que para el sondeo, una persona externa resulta a menudo útil. En la escuela, es esencial que el cambio se realice discretamente. Lo ideal es poder disponer de lavabos reservados. Si no es posible realizar adecuadamente los cambios, se observan omisiones que producen maceraciones y, a continuación, escaras que son motivo de absentismo y ponen en juego la integración escolar. Finalmente, se debe recordar que es mejor escoger vestidos amplios que permiten que la protección se oculte más fácilmente y resulte menos aparente.

#### • Colector peniano

Permite suprimir los pañales si no existe una incontinencia anal asociada. Es un procedimiento más sencillo para la vida cotidiana ya que es más discreto y se puede usar más fácilmente en los lavabos. Existen dos posibles inconvenientes:



**11** Derivación de los uréteres de tipo Bricker. 1. Piel; 2. neovejiga intestinal; 3. ostomía.

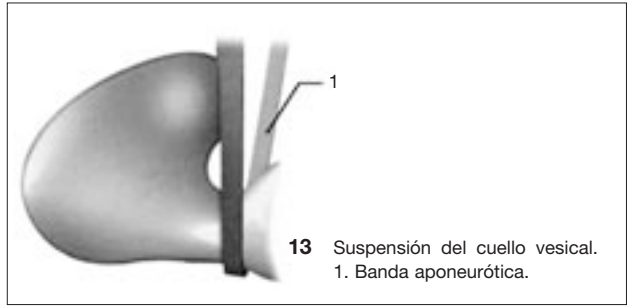


**12** Esfínter artificial AMS 800. 1. Reservorio; 2. vejiga; 3. brazal; 4. válvula.

- un pene demasiado apretado, con repercusión progresiva sobre las vías altas;
- alergia al látex, muy frecuente (la mayor parte de los colectores están hechos en látex).

**Solución quirúrgica**

- Esfínter artificial (mejor en el niño) (fig. 12)  
Puede estar indicado cuando la incontinencia es demasiado difícil de vivir, pero bajo dos condiciones:
  - es necesario que las vías altas estén intactas y preservadas a largo plazo por una vejiga con buena capacidad y con baja presión (si es necesario, agrandada) y que pueda realizar un vaciado completo (si es necesario, mediante sondeo);
  - es necesario que el niño sea quien pida el esfínter artificial y que sea capaz de adaptarse a las exigencias del funcionamiento del aparato (por lo tanto, raramente antes de la edad de 10 a 12 años).



**13** Suspensión del cuello vesical. 1. Banda aponeurótica.

**Cuadro VI.**— Medidas sencillas para luchar contra la incontinencia anal.

1. *Pañal*  
Cambiado cada 3 horas y, desde el momento en que sea posible, por el niño mismo
  2. *Hábito de defecación matutina*
    - después de tomar una bebida fría
    - cada mañana en el momento del baño
    - no desanimarse en ausencia de resultados iniciales
    - perseverar
  3. *Masaje abdominal en el sentido de las agujas del reloj alrededor del ombligo* (justo antes de la defecación matutina)
  4. *Legrado digital*  
Para vaciar bien la ampolla rectal  
Atención a la alergia al látex (+++)
  5. *Toma de conciencia*  
Desde que sea posible
- Finalidad:* Obtener al inicio de cada mañana el vaciado completo de la ampolla rectal

El problema consiste en saber qué actitud se debe adoptar en caso de incontinencia anal asociada. Lo ideal sería haber resuelto el problema de la incontinencia anal antes de la instalación del esfínter urinario artificial. Muy a menudo se coloca el esfínter artificial a pesar de una incontinencia anal persistente. El resultado es con frecuencia positivo ya que el niño, que sufría hasta entonces una doble incontinencia (urinaria y anal), sólo tiene un problema que resolver. Estimulado por la perspectiva de ser liberado pronto de los pañales, el niño acepta mucho mejor las medidas de higiene que permitirán regular la incontinencia anal.

- **Plástica del cuello vesical (en el niño)**  
Esta plástica en VY permite obtener una continencia hasta un cierto umbral. Deben tomarse las mismas precauciones que con el esfínter artificial con, la mayor parte de las veces, una enterocistoplastia de agrandamiento vesical. El vaciado debe ser asegurado mediante sondeos regulares.
- **Suspensión del cuello vesical (en la niña) (fig. 13)**  
Esta suspensión se realiza mediante una banda musculoponeurótica desprendida de la pared abdominal. Asociada al autosondeo, presenta buenos resultados.
- **Cistotomía estanca de Mitrofanoff: apendicovesicotomía (para niñas y niños)**  
Asocia el cierre de la vejiga a nivel de la uretra y la creación de un túnel estanco (con el apéndice) entre la piel y la vejiga; requiere cuatro sondeos al día por el orificio de ostomía.

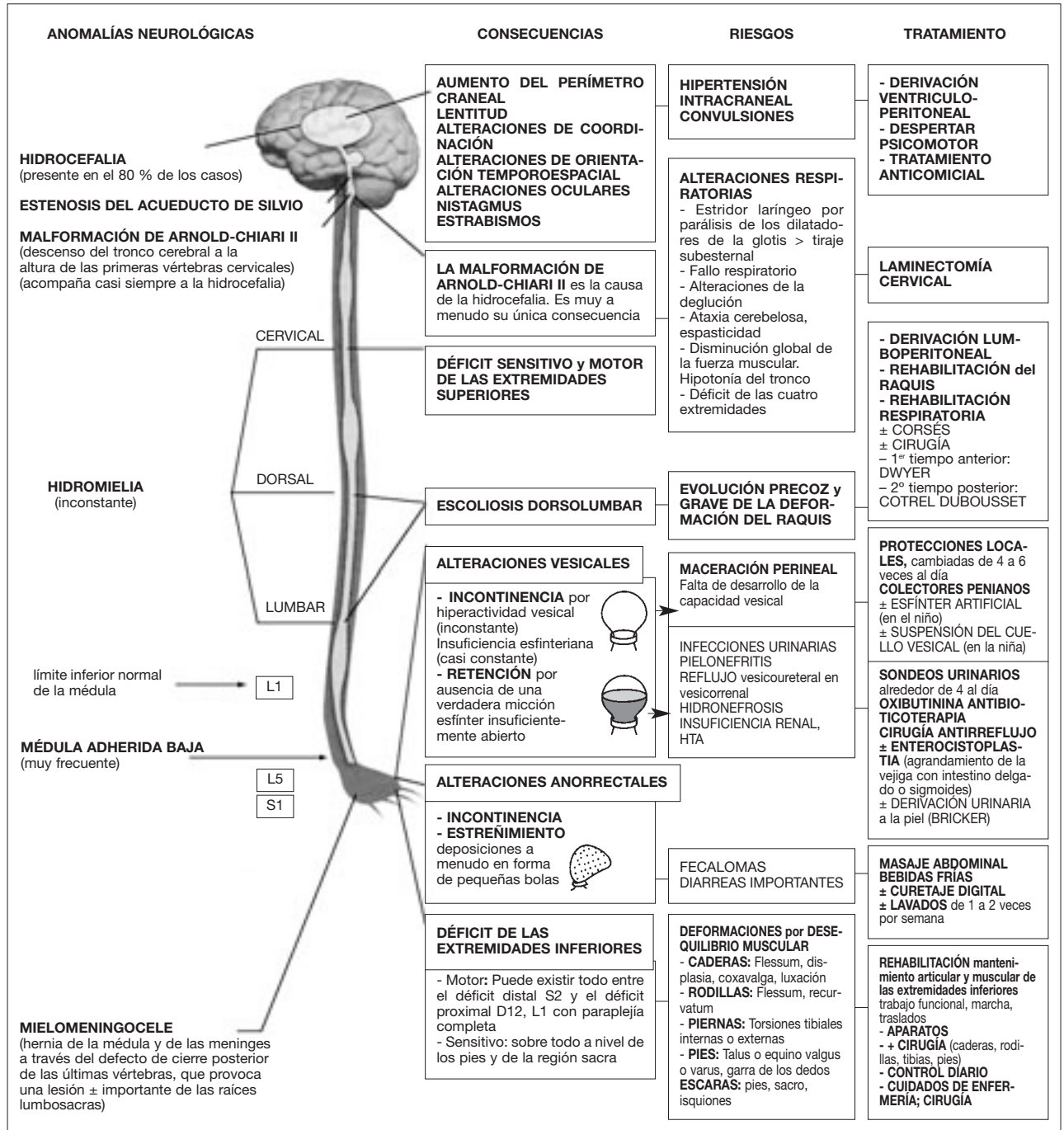
**En resumen**

En todas las edades: se debe desconfiar de la retención y de su repercusión sobre las vías altas.

**Cuadro VII.– Programa de control de la espina bífida.**

<p><b>Cada día</b></p>	<p><i>Control cutáneo</i> mañana y noche para descubrir la menor lesión, el menor enrojecimiento en las zonas insensibles que corren el riesgo de presentar escaras: pies, región sacra, isquiones, así como toda la superficie de las extremidades inferiores que entre en contacto con los aparatos</p> <p><i>Control esfinteriano</i> aspecto y cantidad de la orina, aspecto de las deposiciones (normal, pequeñas bolas, o líquido)</p>																				
<p><b>Cada semana</b></p>	<p><i>Control ortopédico y muscular</i> efectuado por el kinesiólogo de 1 a 5 veces por semana. Las sesiones permiten realizar la evaluación del raquis y de todas las articulaciones, así como de la fuerza muscular de las cuatro extremidades</p> <p><i>Control neurológico</i> (semanal en la primera infancia): medición del perímetro craneal, tensión de la fontanela, flexibilidad de la nuca (una torticólis debe hacer pensar en un problema de válvula), estudio psicomotor</p>																				
<p><b>Cada trimestre</b></p>	<p><i>Examen citobacteriológico de la orina (ECBO)</i> en muchos casos, parece válido un control trimestral (aunque existe gran diversidad de opiniones entre quienes practican un ECBO semanal y los que no lo realizan nunca)</p> <p><i>Tensión arterial</i></p>																				
<p><b>Cada año</b></p>	<p><b>Desde el punto de vista neurológico</b> <i>Radiografías de control de la válvula de derivación del líquido cefalorraquídeo</i> cráneo F y P, tórax de frente. Abdomen sin preparación de frente, permite verificar el emplazamiento intracraneal e intrabdominal y descubrir una migración o una desconexión</p> <p><i>Escáner cerebral</i> (anual o bianual según los casos) para verificar la evolutividad de la hidrocefalia</p> <p><i>Test psicológico</i> muy útil para las aptitudes escolares y el control de la integridad del córtex cerebral</p> <p><i>Examen neurológico</i> pares craneales, reflejos, examen perineal</p> <p><i>Pruebas motoras y sensitivas completas de las cuatro extremidades y del tronco</i> Los valores son difíciles de apreciar en los primeros años. Además, las deficiencias neurológicas no son siempre estáticas. Pueden ser evolutivas Consulta con el neurocirujano con todos los exámenes</p> <p><b>Desde el punto de vista ortopédico</b> <i>Medición</i> del peso, de la talla y de la longitud de las extremidades inferiores</p> <p><i>Radiografía</i> de la pelvis de pie y de frente (en busca de una displasia y de una subluxación), del raquis (en caso de escoliosis) y de los pies (en caso de deformación importante)</p> <p><i>Consulta con el oropedista</i> con todos los exámenes</p> <p><b>Desde el punto de vista urinario</b> <i>Catálogo miccional</i> teniendo en cuenta las micciones y los sondeos eventuales medidos en un recipiente graduado, las fugas (pesando los pañales con pequeñas balanzas) y, si es posible, la duración de los períodos secos Ejemplo:</p> <table border="1" data-bbox="501 1341 1107 1494"> <thead> <tr> <th>Hora</th> <th>Micción</th> <th>Sondeo</th> <th>Fugas</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>8 h</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>12 h</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>16 h</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td>20 h</td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </tbody> </table> <p><i>Ecografía</i> renal y vesical, con control antes y después de la micción o sondeo para evaluar el residuo eventual Se tiene en cuenta el parénquima renal y las cavidades, los uréteres y la vejiga (contenido vesical y grosor de la pared). (Debe precisarse que una ecografía normal no es, desafortunadamente, incompatible con un reflujo) Consulta con el urólogo con los exámenes</p> <p><b>Aparatos</b> Una renovación anual constituye el ritmo habitual en función del desgaste del material así como del crecimiento</p>	Hora	Micción	Sondeo	Fugas	8 h				12 h				16 h				20 h			
Hora	Micción	Sondeo	Fugas																		
8 h																					
12 h																					
16 h																					
20 h																					
<p><b>Cada 2 ó 3 años</b></p>	<p><b>Desde el punto de vista neurológico</b> <i>fondo de ojo</i> para verificar la ausencia de edema papilar <i>agudeza visual</i>, electroencefalograma, diagnóstico por imágenes mediante resonancia magnética nuclear que permite apreciar la hidrocefalia, como el escáner, pero también la malformación de Arnold-Chiari, una eventual hidromielia y una médula adherida baja</p> <p><b>Desde el punto de vista urinario</b> <i>Urografía intravenosa</i> (si el paciente presenta una alergia al yodo, premedicación 3 días antes con antihistamínicos) <i>Cistografía retrógrada</i>, buscando una vejiga de lucha, un eventual reflujo <i>Estudio biológico</i>: urea, creatinina, ionograma <i>Urodinámica</i> para apreciar el comportamiento de la vejiga, su capacidad y el valor del esfínter</p> <p><b>Desde el punto de vista anorrectal</b> <i>Tránsito con marcadores</i> para apreciar el estreñimiento <i>Rectodinámica</i> para apreciar el comportamiento del recto y el valor del esfínter anal</p>																				

Cuadro VIII.— Esquema global de los problemas de la espina bífida.



Primeros años: la incontinencia todavía no es un problema.  
 A los 3 años: se debe tener cuidado con la limpieza (entrada en el parvulario). Regularidad del cambio.  
 Hacia los 7 años: el niño aprende a cambiar él mismo los pañales (entrada en los cursos de primaria).  
 Hacia los 10 años: aprendizaje del autosondeo.  
 Después de los 10 años: estudiar las posibilidades del tratamiento para la incontinencia:  
 — esfínter artificial: mejor para los niños (± sondeos), plástica del cuello vesical (+ sondeo) (si es posible, después de haber obtenido la continencia anal);  
 — suspensión del cuello vesical en la niña (+ sondeos);  
 — Mitrofanoff para ambos (+ sondeos).

**Rehabilitación anorrectal** (cuadro VI)

Es preciso intentar obtener un vaciado completo de la ampolla rectal, si es posible al inicio de la jornada. Se puede facilitar:  
 — el tránsito de las heces mediante productos dietéticos ricos en fibra alimentaria, aceite de parafina y masaje abdominal;  
 — su evacuación (si el empuje abdominal no es suficiente) mediante glicerina, legrado digital y, a veces, mediante la realización de un lavado semanal o plurisemanal.

**Funciones superiores**

La lentitud, las alteraciones de la coordinación, de la concentración y las alteraciones de la orientación temporo-

espacial requieren a menudo la intervención activa de ergoterapeutas, de especialistas en psicomotricidad, de psicólogos y, a veces, de reeducadores del lenguaje.

Cuando se trata precozmente la hidrocefalia, las funciones superiores se preservan en una buena parte aunque tienen, sin embargo, necesidad de estimulación.

## Repercusión sobre la familia

Entre el rechazo total y la sobreprotección, resulta muy difícil encontrar el equilibrio.

### Frente al niño con minusvalía

Es esencial que los padres estén adecuadamente informados y formen parte integrante del equipo que se ocupa del tratamiento. Se trata de un elemento primordial para la seguridad médica y para las posibilidades de integración.

### Respecto a los hermanos y hermanas

Muy a menudo, se observa el sufrimiento de los demás niños con respecto a la atención de los padres menos importante.

Se puede aportar una ayuda eficaz mediante un apoyo psicológico y un intercambio entre padres de niños afectados por el mismo tipo de minusvalía.

## Edad adulta

El problema específico de los adultos pasa con demasiada frecuencia a un segundo plano [?].

### Seguimiento médico (cuadro VII)

Los tratamientos organizados y metódicos a menudo conciernen solamente a los niños, reproche que justamente formulan los adultos. Después de haber estado durante la infancia muy protegidos por sus padres, controlados estrechamente en los hospitales y, en ocasiones, en los servicios de salud, son a continuación, en gran parte, confiados a sí mis-

mos. Incluso en el caso de que la evolución parezca estabilizada a grandes rasgos, el paciente nunca está protegido, como se ha mencionado para el niño, frente a una agravación insidiosa a largo plazo ni frente a una descompensación brusca a todos los niveles. En ausencia de control y de cuidados, hay aún muchos adultos que requieren una diálisis renal. Las primeras pruebas de trasplante renal en pacientes afectados por espina bífida son alentadoras [17,18]. Gracias a la mejora del tratamiento en todas las edades la esperanza de vida de los pacientes afectados por espina bífida debe aproximarse cada vez más a la de la población general.

### Actividades

Muy pocos adultos llegan a integrarse en el mundo laboral: no más del 10 %. Entre los activos, la mayor parte dispone de un contrato de aprendizaje temporal y, frecuentemente, a tiempo parcial; existen por supuesto excepciones alentadoras. Sin embargo, en general, la hidrocefalia, incluso operada tempranamente, causa lentitud y alteraciones de la coordinación, de la orientación temporoespacial, de la concentración y de la memorización que dificultan considerablemente los estudios y la aptitud para tener un empleo.

\*  
\*\*

*La espina bífida constituye una minusvalía muy penosa cuyo tratamiento es complejo (cuadro VIII). El riesgo perpetuo de descompensación brusca a todos los niveles (cerebral, articular, urinario, cutáneo) hace necesario un seguimiento multidisciplinario (molesto y muy a menudo mal tolerado). No es infrecuente que el neurocirujano sea consultado en un hospital, el ortopedista en otro y el urólogo en un tercero. Se deduce de ello la necesidad de un hilo conductor que guíe al niño y a su familia y asegure una mínima coordinación. Es el papel del médico rehabilitador.*

*Por seguridad, es necesario realizar un estudio anual completo y, para la inserción, es preciso trabajar la autonomía.*

*La gran dificultad consiste en la búsqueda del equilibrio entre un exceso de intervencionismo insoportable y una laxitud peligrosa (que permite la instalación insidiosa de lesiones irreversibles). Se debe recordar la importancia de una relación de comprensión y de confianza, cuando ésta puede establecerse.*

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención: JAUFFRET E. – Espina bífida. – Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris-France), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-472-B-10, 1997, 18 p.

- [1] Alenius K, Kurul V, Kelly K, Palosuo T, Turtanmaa K, Fink J. « Latex Allergy: frequent occurrence of IgE antibodies to a cluster of 11 latex proteins in patients with spina bífida and histories of anaphylaxis ». *J Lab Clin Med* 1994; 123: 712-720
- [2] Anderson PA, Travers AA. Development of hydronephrosis in Spina Bífida patients: predictive factors and management. *J Urol* 1973; 72: 958-961
- [3] Aoyama N, Yamashina S. Cardiac and great vessel abnormalities in rat fetuses with external malformations induced by hyperthermia. Department of internal medicine, Kitasato university school of medicine, Sagamihara, Japan. *Kaibogaku-Zasshi* 1994; 69: 34-41
- [4] Auber D, Lacort P. Les neurovessies congénitales. Rapport SIFUD, 1987
- [5] Avrahami E, Frishman E, Fridman Z, Azor M. Spina Bífida occulta de S1 is not an innocent finding. *Spine* 1994; 19: 12-15
- [6] Blumenfeld Z, Sieger E, Bronstein M. The early diagnosis of neural tube defects. *Prenat Diagn* 1993; 13: 863-871
- [7] Brinker MR, Rosenfeld SR, Feiwell E, Granger SP, Mitchell DC, Rice JC. Myelomeningocele at the sacral level. Long-term out come in adults. *J Bone Joint Surg* 1994; 76A: 1293-1300
- [8] Catala M. Le bourgeon caudal et sa contribution à la formation de la queue embryonnaire chez l'oiseau. [these], Paris, 1994
- [9] Copp AJ. Genetic models of mammalian neural tube defects. *Ciba Found Symp* 1994; 181: 118-134

- [10] Czeizel E, Dudas I. Prevention of the first occurrence of anencephaly and spina bífida with periconceptual multivitamin supplementation. *Orv Hetil* 1994; 135: 2313-2317
- [11] Delezoide AL. La neurulation. Médecine fœtale et échographie en gynécologie, 1990: n° 1
- [12] Eydoux P. Génétique et diagnostic anténatal des anomalies de fermeture du tube neural. Médecine fœtale et échographie en gynécologie, 1990: n° 1
- [13] Greven Good C, Shulman LP, Dungan JS, Martens P, Philips OP et al. Severity of abnormality influences decision to terminate pregnancies affected with fetal neural tube defects. *Fetal Diagn Ther* 1994; 9: 273-277
- [14] Herman JM, Mac Lone DG, Stons BB, Danser RC. Analysis of 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma resperated upon for a tethered cord. Presentation, management and outcome. *Pediatr Neurosurg* 1993; 19: 243-249
- [15] Holmes LB. Spina bífida: anticonvulsants and other maternal influences. Massachusetts general hospital, department of pediatrics, Harvard medical school, Boston. *Ciba Found Symp* 1994; 181: 232-244
- [16] Le Merrer M, Briard ML, Demeñais F, Feingold J, Frézal J. Étude épidémiologique et génétique du spina bífida. *Arch Fr Pédiatr* 1980; 37: 521-525
- [17] Little DM, Giesson MJ, Hickey DP, Donovan MG, Murphy DM. Renal transplantation in patients with spina bífida. Department of urology and transplantation, Beaumont Hospital, Dublin, Republic of Ireland. *Urology* 1994; 44: 319-321

- [18] Malone PS, Wheeler RA, Williams JE. Continence in patients with spina bífida: long term results. *Arch Dis Child* 1994; 70: 107-110
- [19] Person ML, Cole JS, Jarvis WR. How common is latex allergy? a survey of children with myelodysplasia. *Dev Med Child Neurol* 1994; 36: 64-69
- [20] Philip N, Aymes S, Julian C, Moncla A, Giraud F. Epidémiologie des dysraphies du système nerveux central. XV<sup>e</sup> journée de gynécologie obstétrique, 26 avril 1991
- [21] Pierre-Kahn A. Lipome intrarachidien. *Neurochirurgie* 1995; 41 (suppl 1): 1-36
- [22] Ritchey ML, Sinha A, Di Pietro MA, Huang C, Flood H, Bloom DA. Significance of spina bífida occulta in children with diurnal enuresis. *J Urol* 1994; 152: 815-818
- [23] Sandford MK, Kissling GE, Joubert PE. Neural tube defect etiology: new evidence concerning motoneuronal hyperthermia heat and diet. *Dev Med Child Neurol* 1992; 34: 661-675
- [24] Steil Manwand G, Bannister CM, Lewis M. Latex allergy in spina bífida patients: prevalence and surgical implications. *J Pediatr Orthop* 1993; 13: 709-712
- [25] Stoll C, Dott B, Roth MP, Aiembik Y. Aspects étiologiques et épidémiologiques des anomalies du tube neural. *Arch Fr Pédiatr* 1988; 45: 617-622
- [26] Van Allen MI, Fraser FC, Dallaire L. Recommendation on the use of folic acid supplementation to prevent the recurrence of neural tube defects. *Can Med Assoc J* 1993; 149: 1239-1243