

¿Qué hacemos con el mielomeningocele? Estudio multicéntrico

José de Arimateia Silva,¹ Juan Bottan,² Gastón Dech,³ Exequiel Figueroa,⁴ Pablo Giraudo,⁵ Agustina Gorga,⁶ Esteban Lamas,⁷ José Luis Ledesma,⁸ Ariel Longhino,⁹ Edgardo Morsucci,¹⁰ Fidel Sosa,¹¹ Enrique Sosa Medina,¹² Fernando Palma,¹³ Andrea Uez¹⁴

1. Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Víctor J. Vilela, Rosario, Santa Fe, Argentina
2. Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad de Buenos Aires, Argentina
3. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad de Buenos Aires, Argentina
4. Servicio de Neurocirugía, Hospital Materno Neonatal, Posadas, Misiones, Argentina
5. Hospital Regional Ramón Carrillo, ciudad de Santiago del Estero, Santiago del Estero, Argentina
6. Hospital interzonal materno infantil, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina
7. Servicio de Neurocirugía, Hospital materno infantil Héctor Quintana, San Salvador de Jujuy, Jujuy, Argentina
8. Clínica Bazterrica, Ciudad de Buenos Aires, Argentina
9. Servicio de Neurocirugía, Hospital Sor María Ludovica, La Plata, Buenos Aires, Argentina
10. Hospital de Niños Orlando Alasia, ciudad de Santa Fe, Santa Fe, Argentina
11. Servicio de Neurocirugía infantil, Fundación de lucha contra las enfermedades neurológicas infantiles (FLENI), Ciudad de Buenos Aires, Argentina
12. Servicio de Neurocirugía, Hospital pediátrico Alexander Flemming, ciudad de Mendoza, Mendoza, Argentina
13. Clínica de mielomeningocele, Hospital Universitario Austral, Pilar, Buenos Aires, Argentina
14. Servicio de Neurocirugía, Hospital Nacional Prof. Alejandro Posadas, Morón, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: el mielomeningocele (MM) es una patología bien conocida sobre la que hay escasos estudios a nivel nacional. **Objetivo:** relevar la conducta neuroquirúrgica del tratamiento del mielomeningocele y entidades asociadas.

Material y métodos: estudio retrospectivo y observacional de las historias clínicas de 475 pacientes operados en los últimos 5 años. Se envió el cuestionario a 18 miembros de la Sociedad Argentina de Neurocirugía Pediátrica. Registramos complicaciones frecuentes, aparición y tratamiento de la hidrocefalia (H), conducta frente a la malformación de Chiari (Ch), siringomielia (S) y transición en la edad adulta. Se aplicó el cálculo de la mediana estadística y porcentajes.

Resultados: recibimos 15 cuestionarios: 10 completos, 5 incompletos. La incidencia de MM desde 2003 disminuyó en 20-50% para el 42.9% y más del 80% para el 21.4% de los encuestados. De 413 cirugías postparto, el 72.8% se efectuaron entre 12-48 horas; 62 mediante cirugía fetal, alrededor de la semana 28.5. La principal complicación fue la fistula: 42.7%. Se implantaron 314 derivaciones ventriculoperitoneales (DVP), 81.7% desde el nacimiento hasta los 30 días. Chiari sintomático tratado mediante descompresiva occipitocervical (DOC): 73 casos, con dos picos, en el primer mes de vida (27.6%) y 3-6 meses (24.1%). El 57.1% de los pacientes conocidos sobrevivió 20 años o más.

Conclusión: la fortificación de harinas ha disminuido la incidencia de MM. El cierre durante las 24 horas postparto es la conducta preponderante. La cirugía fetal no se efectúa masivamente. La cirugía ortopédica induce a DOC aun en pacientes asintomáticos. La medicina transicional ha sido poco implementada.

Palabras clave: Ácido fólico. Chiari. Espina bífida. Sobrevida

What do we do with myelomeningocele? Multicenter study

ABSTRACT

Background: myelomeningocele (MM) is a well-known pathology on which there are few studies at the national level.

Objectives: to survey the neurosurgical management of the treatment of myelomeningocele and associated entities.

Methods: retrospective and observational study of the medical records of 475 patients operated on in the last 5 years. The questionnaire was sent to 18 members of the Argentine Society of Pediatric Neurosurgery. Frequent complications, appearance and treatment of hydrocephalus, behavior in the face of Chiari malformation, syringomyelia and transition in adulthood were recorded. The calculation of the statistical median and percentages was applied.

Results: we received 15 questionnaires: 10 complete, 5 incomplete. The incidence of MM since 2003 decreased by 20-50% for 42.9% and more than 80% for 21.4% of respondents. Of 413 postpartum surgeries, 72.8% were performed between 12-48 hours. 62 by fetal surgery, around week 28.5. The main complication was cerebral spinal fluid leak: 42.7%. A total of 314 ventricle peritoneal shunts (VPS) were implanted, 81.7% from birth to 30 days. Symptomatic Chiari treated by occipitocervical decompression (OD): 73 cases, with two peaks, in the first month of life (27.6%) and 3-6 months (24.1%). 57.1% of known patients survived 20 years and more.

Conclusion: flour fortification has decreased the incidence of MM. Closure during the 24 hours postpartum is the predominant behavior. Fetal surgery is not performed on a massive scale. Orthopedic surgery induces OD even in asymptomatic patients. Transitional medicine has been poorly implemented.

Keywords: Chiari. Folic acid. Spina bifida. Survival

José de Arimateia Silva

josedasilva@gmail.com

Recibido: 20/12/2024. Aceptado: 01/04/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.687

José de Arimateia Silva: josedasilva@gmail.com

Juan Bottan: juansantiagobottan@gmail.com

Gastón Dech: lgdech@gmail.com

Exequiel Figueroa: exefigueroa@gmail.com

Pablo Giraud: pmgiraud00@gmail.com

Agustina Gorga: agustgorga@gmail.com

Esteban Lamas: estebanlamas@gmail.com

José Luis Ledesma: cucholedesma@gmail.com

Ariel Longhino: drlonghino@hotmail.com

Edgardo Morsucci: edgardo.morsucci@gmail.com

Fidel Sosa: fidsosahotmail.com

Enrique Sosa Medina: dfredysosamedina@gmail.com

Fernando Palma: ferstacruz@hotmail.com

Andrea Uez: mauuezp@gmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

Por su frecuencia, el mielomeningocele (MM) es prácticamente sinónimo de espina bífida (EB). Se trata de una enfermedad crónica con frecuentes agudizaciones por disfunciones valvulares, disinergia vesical, infecciones y condiciones evolutivas como Chiari (Ch), siringomielia (S), escoliosis (Es), etc.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) la identifica como una patología neuroquirúrgica prevenible y ha planteado como objetivo la fortificación de las harinas con ácido fólico a nivel mundial para el 2031.¹

Su tratamiento está bien establecido y los principios enunciados por Carrea² han sido ampliamente validados en la práctica neuroquirúrgica diaria: “a) la cirugía precoz, inmediata al nacimiento, en lo posible b) la cuidadosa preservación de la placa médulo-vascular y las raíces que emergen de esta y c) la rehabilitación postoperatoria integral con énfasis en el cuidado urológico, ortopédico y psicológico del paciente”.

En las últimas décadas se incorporó la cirugía fetal como alternativa al cierre quirúrgico postparto, con auspiciosos resultados sobre la incidencia de hidrocefalia y Chiari.³⁻⁶ Su aplicación aún no es generalizada, en parte por la necesidad de integrar equipos de distintas especialidades en instituciones calificadas y en parte por los costos que muchas coberturas de salud se resisten a financiar.

Son evidentes los factores de los MM que afectan la autoestima y desarrollo como individuos: la percepción

del propio cuerpo, dificultades en la vida sexual, la arquitectura de los hogares, escollos en el acceso al transporte, carencia de oportunidades laborales, exclusión de actividades sociales, deportivas, etc., figuran como los principales.⁷ Además, la necesidad de asistencia para el cuidado personal como cateterismos, control de escaras, vigilancia de apneas, etc. coloca al entorno familiar en el rol de “paramédicos”. A ello se le suma el necesario sostén económico y psicológico de estos pacientes.

Otro aspecto es la multiplicidad de afecciones que presentan los MM, la experiencia ha demostrado que la conformación de equipos multidisciplinarios es fundamental para atender dichas interurrencias y sostener una calidad de vida aceptable para nuestros pacientes. Queda pendiente la articulación, tanto a nivel público como privado, de la atención multidisciplinaria de los MM en adultos.⁸

La incidencia de esta patología ha disminuido notablemente en nuestro país desde la implementación de la ley 25630, en 2002, de fortificación de las harinas con ácido fólico,⁹ y la expectativa de vida ha aumentado progresivamente merced al mejor manejo de la esperable hidrocefalia, los controles preventivos sobre el reflujo vesicoureteral, la estabilidad de la columna, la vigilancia sobre la posible siringomielia, por citar los más comprometedores del estado general de esta población (Figura 1).¹⁰

Según nuestro conocimiento, este es el primer estudio multicéntrico realizado en nuestro país sobre la patología.

OBJETIVO

Reflejar la conducta actual de los neurocirujanos pediátricos en el tratamiento del mielomeningocele y sus comorbilidades.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se envió el cuestionario vía correo electrónico a dieciocho miembros de la Sociedad Argentina de Neurocirugía Pediátrica.

Las 18 preguntas formuladas abarcan los aspectos fundamentales del tratamiento del MM. Los 15 investigadores que respondieron obtuvieron la información de las historias clínicas de 11 hospitales públicos y de 3 instituciones privadas (ver afiliaciones).

El cuestionario enviado se presenta como Anexo de este trabajo. En este se consignan: cierre quirúrgico, complicaciones, tratamiento de la hidrocefalia (H), Chiari (Ch), siringomielia (S) y transición de equipo tratante al llegar a la adultez. Se utilizó la escala de Sharrad para describir el grado de afectación neuromuscular de los pacientes.¹¹

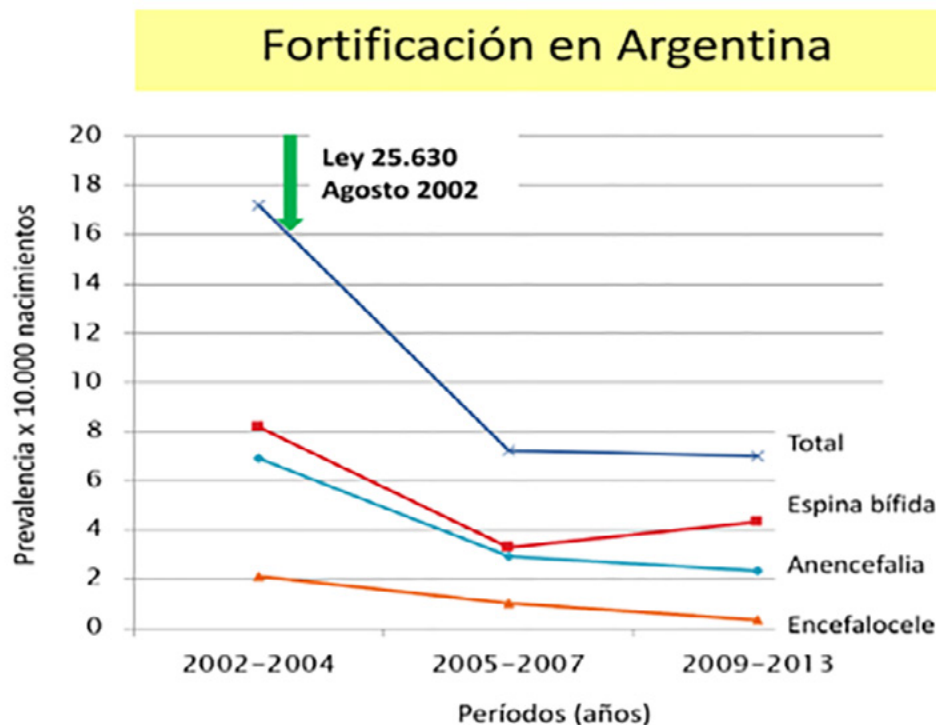


Figura 1. Efecto de la fortificación con ácido fólico de las harinas sobre la patología congénita del sistema (nacidos vivos). II-Datos: reportes del RENAC.¹

TABLA 1. CIRUGÍAS. ÚLTIMOS 5 AÑOS

Mielomeningocele	DVP/DVA	Expectante	III V	Chiari
475 (PP: 413, F: 62)	394	19	62	73

PP: Postparto. F: Fetal. III V: tercer ventriculostomía. Expectante: respecto a la hidrocefalia.

Comparamos los datos neuroquirúrgicos con la estadística del Registro Nacional de Enfermedades Congénitas (RENAC).¹²

En función del tamaño de la muestra aplicamos el cálculo de la mediana y el porcentaje para señalar la tendencia significativa.

RESULTADOS

Obtuvimos 15 respuestas. Diez cuestionarios completos y 5 incompletos, de estos tomamos las opciones válidas para sumarmas al cálculo. Las preguntas 9, 11, 14 y 15 tuvieron, respectivamente, 2 (14.3%), 4 (28.6%), 1 (1.71%) y 1 (7.7%) de opciones sin responder, por lo que se consignaron como “No sabe/no contesta”. Cabe destacar que el Servicio del Hospital Alassia no pudo efectuar una comparativa de sus datos ya que perdió los archivos históricos debido a la inundación que afectó la ciudad de Santa Fe en 2003.

En los últimos 5 años, las cirugías realizadas por los participantes arrojan un total de 475 procedimientos, 413 convencionales y 62 mediante cirugía fetal (un solo participante las efectúa exclusivamente, Tabla 1).

La hidrocefalia acompañante fue manejada con la inserción de DVP en 262 casos y 73 pacientes fueron tratados por la presencia de la malformación de Chiari. Se registró que los síntomas categóricos del Chiari II (estridor, apneas, dificultades en la deglución, paresias de pares bajos, etc.) se manifestaron durante el primer mes de vida en un 60.2% y 23.5% entre los tres y seis meses. A su vez, 2.4% de los pacientes no presentó síntomas durante los cinco años de observación.

Entre el 80 y 90% de las cirugías se efectuaron en el ámbito público. Solo 3 participantes pertenecen exclusivamente al ámbito privado.

El impacto de la adición de ácido fólico a partir del año 2002 es significativo. Desde la observación neuroquirúrgica, se registra el descenso de la patología

TABLA 2. DISMINUCIÓN DE LA PATOLOGÍA DESDE LA ADICIÓN DE ÁCIDO FÓLICO EN LA ALIMENTACIÓN. OBSERVACIÓN NEUROQUIRÚRGICA

Hasta un 20%	20-50%	0,8	Sin disminución	Sin datos
2	8	2	1	1
Porcentaje de disminución		N.º respuestas	Porcentaje del total	
0		1	7.1	
<=20%		2	14.3	
20-50%		6	42.9	
>=80%		3	21.4	
NA		2	14.3	

TABLA 3. MOMENTO DE LA CIRUGÍA (POSTPARTO)

Momento	Número	Porcentaje
Primeras 12 h	44	7.5
12 - 24 h	289	72.8
24 – 72 h	68	18.5
Mayor a 72 h	12	1.2
Total	413 pacientes	100

en un 20-50% en la mayoría de los distritos relevados (Tabla 2), excepto en la provincia de Misiones donde la incidencia se mantuvo sin variantes.

El diagnóstico prenatal del defecto espinal se ubica entre el 50 y el 80% en la práctica diaria de 8 de los 15 participantes. Para los casos tratados por cirugía fetal, obviamente, es del 100%.

El cierre del MM se efectuó mayoritariamente en las primeras 12-24 horas y la cirugía fetal se realizó en la semana 25.8 en promedio (Tabla 3).

Las dos complicaciones postquirúrgicas más reportadas hasta el alta: fístula (42%) y dehiscencia (35.7%) de la herida están íntimamente relacionadas y, debido a la cobertura antibiótica de rutina, las meningitis registradas son solo del 7.1% (Tabla 4).

Acorde a la escala de Sharrad, la distribución porcentual por grados arroja que los grados II y III son los más frecuentes entre los operados. En la cirugía fetal no se establece el grado motor (Tabla 5).¹¹

La hidrocefalia evolutiva se presentó en los primeros 30 días de vida de los pacientes en un 81.7% (43.3% en los primeros 15 días y 38.4% en los 15 días subsiguientes). Solo un 5% de los pacientes con MM no desarrollaron la enfermedad en el período de observación de cinco años (Tabla 6).

La derivación ventriculoperitoneal de presión media fija es la opción mayoritariamente utilizada para el tratamiento de la hidrocefalia (Tabla 7).

El momento de la aparición de los síntomas de Chiari II se detalla en la Tabla 8.

TABLA 4. COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS

Complicación	Número	Porcentaje
Fístula	6	42.9
Dehiscencia	5	35.7
Hematoma	1	7.1
Meningitis	1	7.1
NS/NC	1	7.1

Número: cantidad de respuestas por ítem.

Luego del control de la hidrocefalia, observamos que un 57.8% de los pacientes alcanza la resolución completa o una atenuación significativa en los primeros seis meses posteriores al implante (Tabla 9).

Una disyuntiva habitual en la práctica es la de realizar una DOC previa o mantener conducta expectante ante una cirugía ortopédica por escoliosis. La mayoría de los encuestados (9/15) optó por la descompresiva previa a la práctica ortopédica. Un solo neurocirujano se manifestó a la expectativa de los síntomas y otro no emitió opinión. Sobre la técnica empleada, la DOC es la más elegida: 9/15, y 3/15 de los investigadores realizan el desanclaje modular (Tabla 10).

Ante la presencia de siringomielia, y verificado el control de la hidrocefalia, la opción quirúrgica inicial es la DOC como tratamiento del Chiari II con un primer control de imágenes entre los 6-9 meses. En los casos de persistencia de la siringomielia, 8/15 de los encuestados se inclinan por efectuar una derivación cistoperitoneal (no se discriminó presión ni mecanismo de acción en la pregunta).

Respecto de la sobrevida conocida de la cohorte vemos que la mayoría de los pacientes supera los 20 años (57.1%) e incluso cuatro investigadores manifiestan que un 28.5% de sus pacientes sobrevive más de 30 años (Tabla 11).

La aparición del síndrome de médula anclada durante los 5 años de observación fue reportada por 8 de los investigadores, con una mediana del 11%.

La edad tope para la atención pediátrica se establece, según el sistema de cobertura, entre los 15 y los 18 años,

TABLA 5. ESCALA DE SHARRAD Y PACIENTES DE LA MUESTRA

ID	Total	Grado I	Grado II	Grado III	Grado IV	Grado V
1	23	0,04	0,05	0,07	0,39	0,03
2	35	0,05	0,05	0,1	0,75	0,05
3	58	0,1	0,2	25	0,35	0,1
4	24	17.24%	20.68%	25.68%	31.03%	5.17%
5	18	0,05	0,8	0,05	0,1	0
6	62	ND	ND	ND	ND	ND
7	45	0,09	0,04	0,62	0,14	0,11
8	50	0	0,05	0,9	2.6%	2.4%
9	14	0,6	0,1	0,15	0,1	0,05
10	23	0	0,02	0,9	4.3%	3.7%
11	26	0,2	0,2	0,2	0,2	0,2
12	13	0,05	0,05	0,11	0,75	0,04
13	17	0,35	0,3	0,17	0,11	0,06
14	5	0,05	0,3	0,5	0,15	0
Total	413					

Se expresan total de casos y porcentajes por categoría. ND: no disponible. En la cirugía fetal no se establece el grado motor; fila 6.

TABLA 6. HIDROCEFALIA EVOLUTIVA POSTCIERRE MM

Momento	Porcentaje
<15 días	43.3
15-30 días	38.4
30-45 días	6.3
>45 días	6.5
Nunca	5.0

quedando en evidencia la falta de articulación para el seguimiento del MM. La mayoría de los pacientes continúa atendida por neurocirujanos de adultos, y otro grupo logra continuar con quien realizó el cierre del defecto al nacimiento (Tabla 12).

DISCUSIÓN

Este estudio multicéntrico refleja las tendencias de distintos equipos, distribuidos por todo el país, en el tratamiento del mielomeningocele y entidades asociadas.

Una fortaleza de nuestro estudio es haber obtenido una representación realista de la atención del MM a nivel nacional. Por otra parte, detectamos algunas falencias, probablemente en la formulación, instrucciones o comprensión en algunas preguntas, como la número 10, referida al tratamiento de la hidrocefalia, en la que no se obtuvieron respuestas unívocas en cuatro cuestionarios por lo que debieron ser anotadas como “No sabe/no contesta” (Ns/Nc). Debemos mencionar también que las respuestas a las preguntas 7 (complicaciones) y 18 (transición) fueron

TABLA 7. TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA

Tratamiento	Número	Porcentaje
DVP	14	92.8
Ventriculostomía	1	7.2

Número: cantidad de cirujanos que optan por el tratamiento indicado.

marcadas en dos y tres cuestionarios respectivamente como Ns/Nc debido a la pérdida del seguimiento.

El total de los pacientes operados en los últimos 5 años reportados por los neurocirujanos (475 casos) difiere de los 752 nacimientos de portadores de MM registrados por el RENAC (Figura 1 y Tabla 14). Dicha discrepancia es posible porque tres servicios con gran caudal de pacientes con MM desistieron de la invitación a participar en el presente estudio y el propio RENAC, aun con una amplia cobertura nacional, registra aproximadamente un 60% de los nacimientos con anomalías congénitas.¹² Incluso sin abarcar todo el universo de casos, consideramos que nuestra muestra es representativa.

Las Recomendaciones para la práctica del control preconcepcional, prenatal y perinatal del Ministerio de Salud de la Nación,⁹ adoptadas por la Sociedad Argentina de Ginecología y Obstetricia y la Sociedad Argentina de Ecografía y Ultrasonografía, establecen controles ecográficos iniciales desde la semana 11 a la 13.6, lo cual permite la detección precoz de la disrafia y que el equipo obstétrico, neonatológico y neuroquirúrgico puedan ofrecer un tratamiento organizado a la familia. Esto se ve reflejado en la excepcionalidad de los casos de MM

TABLA 8. APARICIÓN DE SÍNTOMAS DE CHIARI II

Momento	Porcentaje
1 mes	60.2
3-6 meses	25.7
>6 meses	5
Nunca	2.4

Nunca significa ausencia de síntomas en los 5 años de observación.

TABLA 9. CONTROL DE SÍNTOMAS CHIARI II DESDE EL TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA

Momento	Porcentaje
0 -1 mes	27.6
2 -3 meses	19.6
3 - 6 meses	10.6
6 - 12 meses	24.1
Nunca	14.2

Nunca implica que los síntomas no remitieron significativamente en los 5 años de observación.

TABLA 10. CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y CHIARI II

Tratamiento	Número	Porcentaje
Descompresiva precirugía ortopédica	10	66.4
Desanclaje medular	3	19.4
Expectante hasta la aparición de síntomas	1	7.1
NS/NC	1	7.1

Número: cantidad de investigadores que eligieron dicha opción.

TABLA 11. SOBREVIVENCIA DE LOS PACIENTES MM

Edad	Número	Porcentaje
20 años	8	57.1
30 años	3	14.3
>30 años	4	28.6

TABLA 12. TRANSICIÓN A LA ADULTEZ

Opciones	Número	Porcentaje
NC adultos	6	35.7
Mismo equipo	3	21.4
Medicina transicional	3	21.4
Centro adultos y NC original	1	7.1
NS/NC	2	14.3

NC: Neurocirujano. NS/NC: pérdida de contacto con el paciente.

operados sin diagnóstico prenatal. En la cirugía fetal, el control por imágenes es, obviamente, del 100%.

Las complicaciones más frecuentes: la fístula y dehiscencia de la herida están relacionadas entre sí ya que esta última puede ser el resultado de una fístula debido al cierre dural no hermético.

La hidrocefalia, componente del defecto del tubo neural en un 80% es tratada mayoritariamente dentro del mes de vida mediante el implante valvular, siempre de presión media.^{13,14}

El empleo de la tercer ventriculostomía endoscópica fue reportado por un solo encuestado. Si bien es conocido el alto número de fracasos debido al escaso desarrollo de las granulaciones de Pacchioni en menores de un año, y la anatomía particular del piso del tercer ventrículo en los MM, Grisotto y cols. comunican una experiencia satisfactoria (en una corta serie de pacientes) al realizar una cuidadosa selección de candidatos e intentar la ventriculostomía inicial y, eventualmente, permeabilizar el estoma.¹⁵⁻¹⁷

Al aplicar la escala de Sharrad se excluyen las cirugías fetales, en las que no se puede determinar el grado motor. Es significativo que los grados III y IV agrupan la mayoría de los casos. No contamos con el desglose por grados en los registros del RENAC para obtener una conclusión respecto del uso de los folatos y la gravedad del daño neurológico en la espina bífida. Sin embargo, vale destacar que los estudios de Mai y cols. sobre la población estadounidense, y de Cáceres y cols. en Costa Rica señalan no solo la disminución de nacidos con MM, sino también la reducción en tamaño y ubicación dorsal alta del defecto del tubo neural.^{18,19}

Las conductas reportadas por los distintos centros de referencia nacionales son similares entre sí, lo que establece un consenso implícito entre los neurocirujanos pediátricos argentinos respecto al MM. Se observan diferencias en el tratamiento del Chiari: una mayoría inclinada por la DOC (64.3%); otro grupo opta por liberar la médula dorsofijada (21.4%) mientras un 7.1% prefiere aguardar los síntomas para decidir una intervención. Interpretamos que las respuestas a la pregunta 14 señalan que la indicación de una cirugía espinal ortopédica termina imponiendo al equipo neuroquirúrgico a realizar previamente una cirugía descompresiva en pacientes asintomáticos, tema sobre el cual sería saludable una discusión más amplia, ya que no existe consenso al respecto.²⁰⁻²²

Respecto de la pregunta sobre la aparición del síndrome de médula anclada entendemos que el período de vigilancia es relativamente corto considerando la evolución de la patología, que tiene mayor incidencia durante el desarrollo puberal.²³

Sobre la S persistente luego de la descompresiva

1	Cirugías (número) en los últimos 5 años. En el orden habitual de presentación: MM-Hidrocefalia-Chiari	a. Mielomeningocele: b. DVP/DVA primera vez en pacientes MM: c. III Ventriculostomía (como primer tratamiento hidrocefalia): d. Descompresiva por Chiari II:
2	Indicar porcentaje	a. En ámbito público: b. En ámbito privado:
3	Desde la implementación en el 2002 de la adición de ácido fólico a las harinas ¿en cuánto han disminuido las cirugías de mielomeningocele? (tanto en ámbito público como las realizadas por su equipo para entidades pagadoras). Marcar	a. Hasta un 20%: b. 20.50%: c. 80% o más: d. No han disminuido:
4	Diagnóstico prenatal (ecografías, RM)	a. Hasta 50%: b. 50.80%: c. Mayor al 80%: d. Sin diagnóstico:
5	¿En qué lapso fueron operados? (Consignar porcentaje respecto del total)	a. En las primeras 12 h postparto: b. De 12-24 h postparto: c. De 24-72 h postparto: d. Mayor a 72 h postparto:
6	¿Cuál es la proporción entre cirugía fetal y postparto?	a. Todas fetales: b. Todas postparto: 1.50% fetal/50% postparto: 2.30% o más fetal/70% o menos postparto: 3.70% o más fetal/30% o menos postparto:
7	Complicación más frecuente del cierre del defecto hasta el alta	a. Dehiscencia de herida/escara: b. Fístula: c. Meningitis: d. Hematoma:
8	Según la Escala de Sharrad, ¿qué grado presentaron sus pacientes (en porcentaje)?	a. GI: b. GII: c. GIII: d. GIV: e. GV (meningocele):
9	¿En cuanto tiempo postcierre del defecto se presentó hidrocefalia evolutiva? (porcentaje)	a. Hasta 15 días (incluye el diagnóstico prenatal de hidrocefalia): b. De 15 a 30 días: c. De 30 a 45 días: d. Mayor a 45 días: e. Nunca:
10	Indicar tratamiento efectuado en los casos de hidrocefalia en estos pacientes: (el más frecuente)	a. Derivación ventriculoperitoneal/atral. Presión media: b. Derivación ventriculoperitoneal/atral. Presión baja: c. Derivación ventriculoperitoneal. Presión regulable externa/autorregulable: d. III Ventriculostomía endoscópica (único tratamiento): e. III Ventriculostomía endoscópica+ coagulación de plexos coroideos:
11	¿En cuánto tiempo aparecieron síntomas de Chiari II, una vez controlada la hidrocefalia?:	a. Durante el primer mes de vida: b. de 2 a 3 meses: c. de 3 a 6 meses: d. de 6 a 12 meses: e. Nunca:
12	¿En cuánto tiempo posterior a la corrección de la hidrocefalia disminuyeron significativamente o desaparecieron los síntomas de Chiari II en estos pacientes (particularmente estridor)? (indicar porcentaje)	a. 1 mes: b. 3.6 meses: c. Mayor a 6 meses: d. Nunca:
13	En los pacientes portadores de escoliosis que requieren corrección ortopédica y presentan malformación de Chiari II asintomática. ¿Cuál es su conducta predilecta?	a. Descompresiva osteoligamentaria precirugía ortopédica: b. Descompresiva con ampliación del estuche dural precirugía ortopédica: c. Desanclaje medular d. Desanclaje medular seguido de tratamiento a nivel de la chumela (se entiende en actos sucesivos): e. Expectante hasta la aparición de síntomas:
14	En casos de siringomielia acompañante del Chiari II y controlada la hidrocefalia, realiza primero:	a. Descompresiva: b. Tratamiento inicial de la siringomielia: c. Liberación de la placa medular dorsofijada ("médula anclada"): d. En caso de haber optado por opción a, ¿en cuánto tiempo realiza el control imagenológico? (marcar)

¿QUÉ HACEMOS CON EL MIELOMENINGOCELE? ESTUDIO MULTICÉNTRICO

José de Arimateia Silva, Juan Bottan, Gastón Dech, Exequiel Figueroa, Pablo Giraudo, Agustina Gorga, Esteban Lamas, José Luis Ledesma, Ariel Longhino, Edgardo Morsucci, Fidel Sosa, Enrique Sosa Medina, Fernando Palma, Andrea Uez

		3-6 meses 6-12 meses Más de 12 meses
15	En caso de no observar estabilización o disminución del tamaño del sirinx según pregunta 14. Se asumen nuevos controles dentro del lapso indicado. Realiza: (marcar)	a. Derivación de lairingomielia (indistinto a peritoneo, subaracnoideo, drenaje libre, con válvula fija o regulable); b. Liberación de placa medular dorsofijada ("médula anclada"); c. Reexploración fosa posterior (incluye ampliación dural+parche, relaminectomía, etc.); d. Reexploración fosa posterior con eventual coagulación de amígdalas; e. Si su respuesta es a, ¿en cuánto tiempo postcontrol realiza la cirugía? 3-6 meses: 6-12 meses: Mayor a 12 meses:
16	Según su conocimiento, ¿cuál es la edad máxima que ha alcanzado un paciente MM atendido por usted o el equipo que integra?	a. 15 años: b. 20 años: c. 30 años: d. Más de 30 años:
17	¿Cuántos pacientes desarrollaron síndrome de médula anclada durante el seguimiento y fueron operados? Indicar porcentaje sobre el total de los MM del presente grupo	
18	Llegados al tope de la edad pediátrica, la mayoría de sus pacientes:	a. Continúan el seguimiento con el cirujano/equipo que efectuó el cierre: b. Ingresan en un programa de neurocirugía transicional: c. Son derivados por su cobertura pública o privada a un equipo de neurocirugía de adultos: d. Se atienden en centros de adultos y mantienen al cirujano original como consultor: e. Abandonaron el seguimiento:

ANEXO: Cuestionario remitido

craneoespinal, la mitad de los encuestados optó por la derivación de la cavidad, un cuarto de estos prefiere el desanclaje medular. Excede el presente estudio la evaluación de la efectividad de ambas técnicas.

Según la experiencia de los encuestados, la transición del paciente pediátrico a adulto, una etapa compleja para los acostumbrados a la atención neuroquirúrgica pediátrica, se realiza de manera aleatoria y con escasa articulación dentro del sistema de salud, tanto en la cobertura pública como en la privada, tal cual han señalado Sosa F. y cols.⁸

CONCLUSIONES

Se verificó la efectividad de la fortificación de las harinas de trigo en la reducción de la patología.

La conducta predominante entre los neurocirujanos pediátricos frente al MM es cirugía en las primeras 24 horas del nacimiento, implante "temprano" (dentro del primer mes de vida) de DVP para la hidrocefalia descompresiva osteoligamentaria para el Chiari en cuanto aparecen los síntomas.

Se observa que la corrección quirúrgica de la escoliosis induce a proceder con la DOC como tendencia mayoritaria y en menor medida al desanclaje de la placa medular. Lairingomielia es tratada según su progresión

sintomática, o por imágenes.

La necesidad de articular la derivación del paciente al llegar a la edad adulta es poco contemplada en los sistemas de salud.

Queda, para futuras investigaciones, ampliar la información sobre la calidad de vida de nuestros pacientes, la discusión sobre la necesidad de la DOC en aquellos asintomáticos que serán sometidos a cirugía ortopédica y la efectividad de la DOC para lairingomielia versus el desanclaje medular.

Agradecimientos: al Dr. Ezequiel Monteverde por su revisión y aportes al manejo estadístico. Al Dr. Héctor Belziti por sus aportes en la redacción del manuscrito inicial.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Metodología, Administración del proyecto, Investigación, Redacción - borrador original, Redacción - revisión y edición, Curación de datos, Análisis formal y Visualización: José de Arimateia Silva, Juan Bottan, Gastón Dech, Ezequiel Figueroa, Pablo Giraudo, Agustina Gorga, Esteban Lamas, José Luis Ledesma, Ariel Longhino, Edgardo Morsucci, Fidel Sosa, Enrique Sosa Medina, Fernando Palma, Andrea Uez.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garcia RM, Ghotme KA, Arynchyna-Smith A, Priyanka M, Koning M, Boop F, *et al.* Global neurosurgery: progress and resolutions at the 75th World Health Assembly. *Neurosurgery*, 2023; 93(3): 496-501. doi:10.1227/neu.0000000000002472.
2. Carrea R. Microcirugía del mielomeningocele lumbosacro. *Act Neurol Latinoamer*, 1971; 17: 238-41.
3. Tulipan N, Sutton LN, Bruner JP, Cohen BM, Adzick NS. The effect of intrauterine myelomeningocele repair on the incidence of shunt-dependent hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg*, 2003; 38(1): 27-33. doi:10.1159/000067560.
4. Adzick SN, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson M, *et al.* A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*, 2011; 364(11): 993-1004. doi:10.1056/NEJMoa1014379.
5. Palma F, *et al.* Cirugía fetal de mielomeningocele: evolución obstétrica y resultados perinatales a corto plazo de una cohorte de 21 casos. *Rev Argent Neurol*, 2018; 32(2): 58-70. Disponible en: <https://aanc.org.ar/ranc/items/show/1192>.
6. Zuccaro G. *Why fetal neurosurgery?* *Childs Nerv Syst*, 2017; 33: 1081-2.
7. Silverkasten M. La construcción imaginaria de la discapacidad. 2da ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Topía Editorial; 2014.
8. Sosa F, Rodríguez F, Díaz A, Argañaraz R, Lambre J, Liñares JM. Neurocirugía transicional: ¿una nueva especialidad? *Rev Argent Neurocir*, 2020; 34. doi:10.59156/revista.v34i04.56.
9. Honorable Congreso de la Nación Argentina. Ley 25630/2002. Agosto 2002. Disponible en: <https://www.argentina.gob.ar>.
10. Kim I, Hopson B, Aban I, Rizk E, Dias M, Bowman R, *et al.* Treated hydrocephalus in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. *J Neurosurg Pediatr*, 2018; 22(6): 646-51.
11. Sharrad W. The segmental innervation of lower limb muscles in man. *Ann R Coll Surg Engl*, 1964; 27: 106-22.
12. Red Nacional de Anomalías Congénitas – RENAC. Ministerio de Salud, Argentina. Disponible en: www.argentina.gob.ar.
13. McCarthy M, Sheinberg D, Luther E, McCrea H. Myelomeningocele-associated hydrocephalus: nationwide analysis and systematic review. *Neurosurg Focus*, 2019; 47(4): E5.
14. Stein C, Schut L. Hydrocephalus in myelomeningocele. *Childs Brain*, 1979; 5(4): 413-9. doi:10.1159/000119836.
15. Oakeshott P, Hunt G, Poulton A, Reid F. Expectation of life and unexpected death in open spina bifida: a 40-year complete, non-selective, longitudinal cohort study. *Dev Med Child Neurol*, 2010; 52(8): 749-53. doi:10.1111/j.1469-8749.2009.03543.x.
16. Balthasar AJR, Kort H, Cornips EMJ, Beuls EAM, Weber JW, Vles JSH. Analysis of the success and failure of endoscopic third ventriculostomy in infants less than 1 year of age. *Childs Nerv Syst*, 2007; 23(2): 151-5.
17. Grisotto L, Colombo G, Tello Brogiolo N, Bustamante J, D'Agustini M. Revisión endoscópica ante el fallo de la tercer ventriculostomía en pacientes pediátricos. *Rev Argent Neurocir*, 2021. doi:10.59156/revista.v0i0.284.
18. Mai TC, *et al.* Changes in spina bifida lesion level after folic acid fortification in the US. *J Pediatr*, 2022; 249: 59-66.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2022.06.023.
19. Cáceres A, Jimenez-Chaverri AL, Alpizar-Quiros PA, Wong-McClure R. Pre and postnatal care characteristics and management features of children born with myelomeningocele in the post-folate fortification era of staple foods in Costa Rica (2004–2022). *Childs Nerv Syst*, 2023; 39(7): 1755-64. doi:10.1007/s00381-023-05951-y.
20. Vencio RCC, Lino-Fliho A, Bonfim RCF, Pereira NM, Franco CL, Ribeiro PR, *et al.* Surgical management of Chiari II malformation: a systematic review of literature. *Childs Nerv Syst*, 2024; 40(7): 2093-100. doi:10.1007/s00381-024-06368-x.
21. Messing-Jünger M, Röhrig. Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst*, 2013; 29(9): 1553-62. doi:10.1007/s00381-013-2134-4.
22. Bizz JWJ, Machado A. Mielomeningocele: conceptos básicos e avances recientes. *J Bras Neurosurg*, 2012; 23(2): 138-51. doi:10.22290/jbcn.v8i3.32.
23. Lew SM, Kothbauer K. Tethered cord syndrome: an updated review. *Pediatr Neurosurg*, 2007; 43(3): 236-48. doi:10.1159/000098836.

COMENTARIO

Es muy grata la lectura de este estudio multicéntrico ya desde la primera oración “qué hacemos con el MM”, patología fundamental en la neurocirugía pediátrica.

Me parecieron destacables muchos aspectos analizados. Mencionaré solo alguno de ellos: el número de casos, la variedad de centros que participan y, sobre todo, de su amplia distribución geográfica, lo que nos habla de la capacitación en tratar esta patología en todo el país; el amplio porcentaje del diagnóstico prenatal, en los distintos centros (punto 4 del cuestionario), con los beneficios que esto conlleva en todo el espectro del tratamiento y la prevención de complicaciones.

Un tema en el cual, todavía, debemos profundizar y que en el presente estudio se considera, es la transición de estos pacientes a la edad adulta (punto 18) y el gran conflicto emocional particular del paciente en la concientización de la problemática y sus propias limitaciones.

En conclusión, considero que el presente estudio aporta elementos que muestran el correcto enfoque que tenemos de tan compleja patología, desde nuestra especialidad, como así también lo que se puede mejorar y la necesidad, incuestionable, de implementar un enfoque multidisciplinario para su tratamiento.

Omar Konsol

Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital Italiano, Ciudad de Buenos Aires