

## La Rodilla en el Mielomeningocele

Dr. Freddy Chakal B.\*, Dr. Alberto J. Serrano\*\*, Dr. Federico Fernández Palazzi\*\*\*

Dr. Freddy Chakal B., Dr. Alberto J. Serrano, Dr. Federico Fernández Palazzi. **La Rodilla en el Mielomeningocele.** Revista Venezolana de Cirugía Ortopédica y Traumatología Vol. 39 N° 2, Diciembre 2007.

### RESUMEN

Después de una actualización sobre el mielomeningocele, se expone en este trabajo la afectación de la rodilla en el mismo y nuestra postura quirúrgica ante ambas deformidades en flexión y en extensión.

**Palabras Claves:** Mielomeningocele. Rodilla, Cirugía.

### ABSTRACT

After an Up date on mielomeningocele, we expose the involvement of the knee in this pathology and propose surgical resolution for both extension and flexion contractures.

**Key words:** Mielomeningocele. Knee. Surgery

### INTRODUCCIÓN

Se desconoce la causa exacta del mielomeningocele, su prevalencia es de 1 a 1.5 /1000 nacimientos (1,3), afecta con frecuencia levemente mayor a mujeres que a varones (2). Se trata de un defecto en el desarrollo del eje neural (6), los arcos vertebrales no se fusionan, la médula espinal y sus membranas son displásicas. La duramadre y la aracnoides protruyen a través del defecto en los arcos vertebrales, la médula displásica y las raíces nerviosas se extruyen en el saco. No se conoce en detalle la causa del mielomeningocele probablemente tiene múltiples orígenes, el entorno interviene en la patogenia, (factores genéticos, factores ambientales (4), deficiencias vitamínicas (5).

Estos niños tienen defectos múltiples además de la parálisis y las deformidades músculo esqueléticas, suelen hallarse en el SNC malformaciones de Arnold-Chiari, hidrocefalia, hidromielia, siringomielia, médula anclada o distematomielia. La parálisis vesical y la incontinencia de esfínteres ocurren en casi todos

los pacientes. La pérdida sensorial causa ulceración trófica de la piel por decúbito. Más de la mitad de estos niños tienen inteligencia por debajo del promedio normal, constituyendo un gran problema médico, social y ético complejo para los médicos, la familia y la sociedad encargada de su cuidado (7).

El sentarse, ponerse de pie, caminar son algunos de los indicadores del desarrollo importantes para determinar la capacidad funcional motora que en general tendrá en un futuro el paciente. Un niño aprende a equilibrarse por sí mismo al sentarse, a los seis meses de edad y adopta la posición sedente hacia los siete a ocho meses de edad, puede incorporarse por sí mismo hasta la posición vertical hacia los nueve a diez meses de edad, la de ambulación comienza hacia los 12 a 15 meses de edad. Quienes padecen de mielomeningocele experimentan cierto retardo para presentar estos rasgos sobresalientes.

El mielomeningocele suele causar deformidades, producto del desequilibrio muscular el cual puede fluctuar entre músculo espástico versus antagonista

\*Adjunto, Unidad de Ortopedia Pediátrica y Neuro-ortopedia. Centro Medico de Caracas.

\*\*Adjunto del Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica. Hospital Vargas de Caracas.

\*\*\*Jefe. Unidad de Ortopedia Pediátrica y Neuro- Ortopedia. Centro Medico de Caracas. Neuro-ortopedista del Centro Médico de Caracas. Ex-Presidente GLANeO (Grupo Latinoamericano de Neuro-ortopedia) Primer Vicepresidente SICOT (Sociedad Internacional de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Caracas, Venezuela

flácido, músculo espástico versus antagonista normal, músculo normal versus antagonista flácido. Si los músculos alrededor de las articulaciones no están funcionando o si ellos funcionan en la misma forma, raras veces se producen deformidades. Por lo general cuando un músculo funciona sin oposición o contra un antagonista debilitado (desequilibrio muscular) es cuando se presenta la deformidad.

Determinar el nivel neurológico afectado del mielomeningocele permite la evaluación de los siguientes criterios funcionales:

1. Determinación del grado de desequilibrio muscular alrededor de cada una de las articulaciones de la extremidad inferior.
2. Evaluación del grado y carácter de cualquier deformidad.
3. Evaluación de la función remanente y la necesidad de aplicar aparatos ortopédicos para soporte o efectuar intervención quirúrgica.
4. Evaluación de la función vesical e intestinal.
5. Análisis fundamental para el control a largo plazo.

El defecto produce a menudo una pérdida total de la inervación por debajo del mismo. En algunos pacientes habrá inervación parcial de varios niveles por debajo del principal nivel de afectación o desnervación parcial de varios niveles por arriba del mismo. Por lo tanto es importante evaluar todos los niveles a través de examen muscular, de la sensación, de los reflejos, inspección del ano y evaluación de la función de la vejiga.

La piel puede ser sometida a un estímulo nociceptivo (pinchazo) para producir el estímulo doloroso, es la forma más eficaz para examinar la sensación del lactante. Es importante recordar la respuesta motora triple al pinchazo (flexión de la cadera y de la rodilla, dorsiflexión del pie) la cual no debe confundirse con función motora en las articulaciones, la cual puede ocurrir aun cuando el lactante se encuentre completamente paralizado. Es difícil graduar la fuerza muscular en un lactante, se pondrá de manifiesto por la palpación durante la contracción y la observación; si el músculo está funcionando se le dará un mínimo de grado tres y el músculo puede ser sometido a prueba, palpándolos.

También la función muscular puede ser sometida a prueba mediante estudios de electromiografía y pruebas de estimulación muscular. En ocasiones el examinador se ve obligado a repetir muchas veces las pruebas para obtener una evaluación precisa. La gradación muscular debe llevarse a cabo lo más pronto posible, en especial cuando el niño tiene la suficien-

te edad para cooperar pues éste puede perder fuerza muscular o ascender el nivel de afección medular, lo cual reduce la capacidad funcional. Siendo necesaria la evaluación periódica y quizá alguna intervención quirúrgica.

Es importante la evaluación del nivel neurosegmentario posible de afección (Cuadro 1), sus deficiencias funcionales y su potencial para producir deformidad (8).

#### Nivel Neurológico L1-L2 (L1 está íntegro, L2 no)

La rodilla con lo que respecta a la función motora, la extensión y flexión se encuentra ausente (no hay función) por tal motivo no hay deformidad, si la hay puede ser resultado de la posición intrauterina, una pérdida de la función donde alguna vez hubo un desequilibrio muscular o una posición en la cuna que ha producido contracturas por flexión.

No hay sensación por debajo de L1 la cual termina aproximadamente en el límite del tercio superior del muslo. Ninguno de los reflejos tendinosos profundos funciona.

#### Nivel Neurológico L2-L3 (L2 está íntegro, L3 no)

En cuanto a la función motora de la rodilla, la extensión es parcial y la flexión se encuentra ausente, la rodilla no se encuentra deformada a pesar del pequeño grado de función del extensor de la rodilla, el cuádriceps L2, L3, L4. No hay función clínica manifiesta importante. No hay sensación por debajo de L2, la cual termina en los dos tercios superiores del muslo. Ninguno de los reflejos de la extremidad inferior funciona.

#### Nivel Neurológico L3-L4 (L3 está íntegro, L4 no)

La rodilla con lo que respecta a la función motora presenta extensión, pero la flexión está ausente por tal motivo la rodilla queda en extensión fija por el cuádriceps. La sensación es normal hasta la rodilla, por debajo de la misma no hay. Puede haber un ligero reflejo patelar L2-L3-L4 aunque está disminuido

#### Nivel Neurológico L4-L5 (L4 está íntegro, L5 no)

La rodilla con lo que respecta a la función motora la extensión esta presente y la flexión se encuentra ausente. La rodilla tiene una deformidad en extensión por acción del cuádriceps de los antagonistas. Los principales flexores de la rodilla los tendones de la corva internos y externos L5-S1, esta desnervados. Esta rodilla extendida es relativamente estable y no será necesaria la aplicación de futura ortesis. La sensación se extiende hasta el lado medial de la tibia y el

pie. La superficie externa de la tibia L5 y las porciones medial y lateral del dorso del pie tiene anestesia. El reflejo patelar predominantemente L4 funciona, en tanto que el reflejo de Aquiles S1 está ausente.

**Nivel Neurológico L5-S1 (L5 está íntegro, S1 no)**

En cuanto a la función motora de la rodilla la extensión está presente y la flexión es parcial, está relativamente bien equilibrada y no presenta deformidades. Los extensores están funcionando, los flexores funcionan en parte con los tendones de la corva internos L5 hacia dentro y los extensores S1 hacia afuera. Puede haber debido a esto, una leve debilidad en flexión. No será necesaria la aplicación de ortesis. La sensación está ausente en el lado lateral y la superficie plantar del pie. El reflejo aquileo no está presente.

**Nivel Neurológico S1-S2 (S1 está íntegro, S2 no)**

La rodilla es normal y esta equilibrada, extensión y flexión presentes. La sensación es normal excepto por la franja posterior del muslo, la pantorrilla y la planta del pie S4. El reflejo del tendón de Aquiles predominantemente S1 con elementos S2, aunque funciona, puede estar débil.

**Nivel Neurológico S2-S3 (S2 está íntegro, S3 no)**

La función motora, la sensación y los reflejos están normales.

Un niño con mielomeningocele requiere cuidados multidisciplinario (neurocirujano pediatra, ortopedista, pediatra-neonatólogo, cirujano urólogo. Los objetivos del manejo ortopédico tienen como meta proveer

una postura de pie estable con el centro de gravedad sobre los pies plantigrados, las rodillas y las caderas en extensión completa, capacitar a estos niños para caminar. La atención de cada paciente debe individualizarse con base en sus problemas particulares.

**CIRUGÍA ORTOPÉDICA EN LA RODILLA DEL MIELOMENINGOCELE**

La rodilla en el mielomeningocele se puede presentar desde el nacimiento en 2 formas:

**Con contractura en flexión**

En gran parte es adquirida debido a la tensión de los isquiotibiales y se diferencia de la rodilla flexa en la parálisis cerebral por la existencia de una contractura de la cápsula posterior. Ameritará en un 90% de una intervención quirúrgica para practicarle una capsulotomía posterior más un alargamiento de isquiotibiales. Hay que tener muy presente el síndrome de médula trabada ya que al estirar una rodilla en un paciente con éste cuadro empeoraremos su sintomatología neurológica.

**Técnica Quirúrgica (Figura a y 1 b)**

1. Incisión transversal
2. Tenotomía de los isquiotibiales
3. Sección de la inserción del gastrogósleo en fémur (cóndilos)
4. Capsulotomía posterior
5. Sección inserción del Ligamento cruzado posterior si es necesario.
6. Ojo a las recidivas por fibrosis.
7. Si con estos pasos quirúrgicos no se corrigiese la

*Cuadro 1. Examen Neurológico para determinar nivel neurosegmentario de funcionamiento*

Nivel Neurológico	Integridad	Motor	Sensibilidad	Reflejos
L1-L2	L1 Si L2 No	Extensión ausente Flexión ausente	1/3 superior del muslo	Ninguno
L2-L3	L2 Si L3 No	Extensión parcial Flexión ausente	Solo 2/3 superiores del muslo	Ninguno
L3-L4	L3 Si L4 No	Extensión presente Flexión ausente	Normal hasta la rodilla	Patelar débil
L4-L5	L4 Si L5 No	Extensión presente Flexión ausente	Hasta el lado medial de la tibia y pie	Patelar
L5-S1	L5 Si S1 No	Extensión presente Flexión parcial	Ausente en el lado lateral y planta del pie	Aquileo ausente
S1-S2	S1 Si S2 No	Extensión presente Flexión presente	Excepto: posterior muslo, pantorrilla y la planta del pie.	Aquiles débil
S2-S3	S2 Si S3 No	Normal	Normal	Normal

flexión deberemos practicar una osteotomía recurvada distal de fémur tipo Moore. Habremos de tener en cuenta que si esta osteotomía se practica en niños menores de 10 años, la deformidad pudiese reaparecer debido al poder de remodelación del hueso infantil.

8. Una vez obtenida la extensión completa, se colocará un yeso inguinomaleolar por 2 semanas y posteriormente una férula nocturna por años.

#### Material

Nivel	Flexión	Extensión	Valgo	%
Torácico	6			15,7
Lumbar Alto	12	8	4	63,1
Lumbar Bajo	2			5,2
Sacro	4		6	15,7

Total 38 Rodillas

#### Con contractura en extensión (Figura 2)

Es en gran parte congénita y similar a la rodilla artrogriótica. Debe corregirse precozmente con yesos correctores de cambio semanal hasta lograr una flexión de 90 grados. En este momento debe colocarse un arnés de Pawlik para mantener la corrección obtenida activamente y a la vez centrar las caderas. Este arnés deberá usarse mínimo 3 meses.

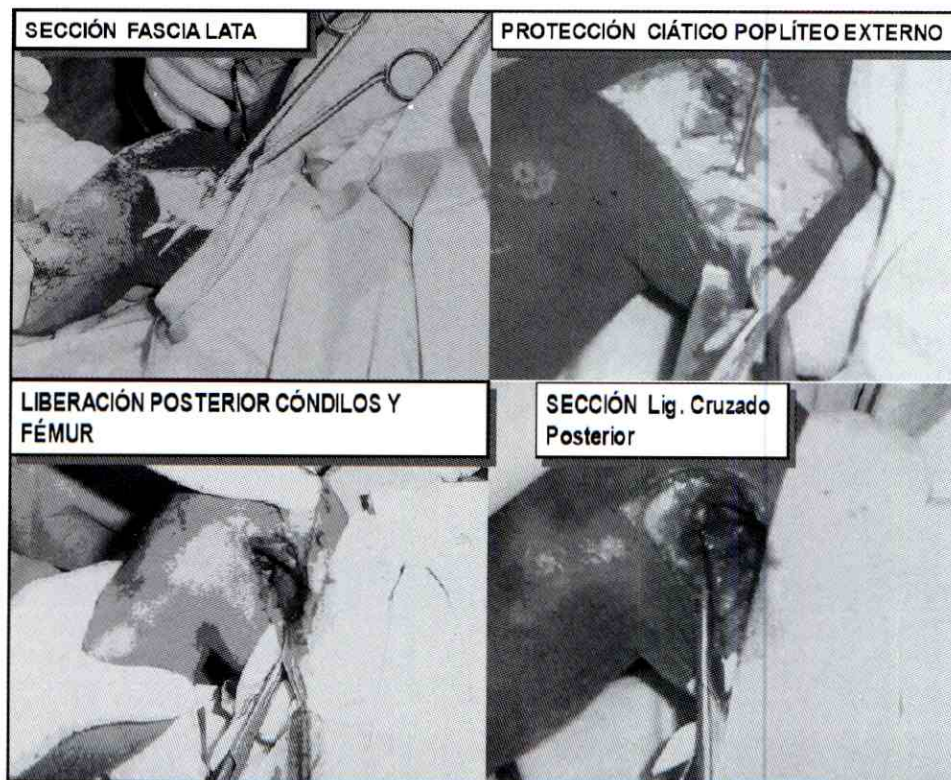
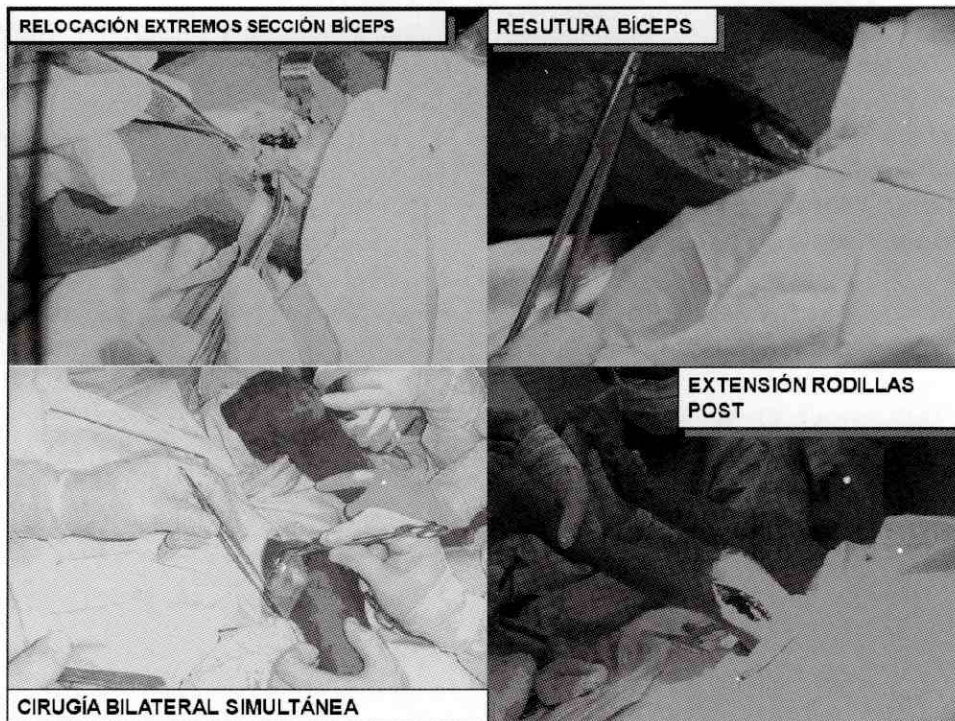


Figura 1 a. Sección fascia lata – Protección ciático poplíteo externo – Liberación posterior cóndilos y fémur – Sección ligamento cruzado posterior.



*Figura 1 b. Relocación extremos sección bíceps – Resutura bíceps - Cirugía bilateral simultánea – Extensión rodillas post.*



*Figura 2. Después de reducir las rodillas con yesos a 90 grados de flexión y si las caderas pueden ser reducidas sin dificultad se deberá indicar un arnés de Pawlik para lograr su reducción.*

## REFERENCIAS

1. O'Hare, J. M.: Progress report in the study of congenital paraplegics. Proceedings of the Annual Clinical Paraplegia. Conference 1958.
2. Doran, P.A., and Guthkelch, A. N.: Studies in spina bifida cystica. I General survey and reassessment of the problem. *J. Neurol. Neurosurg Psychiatry*, 21: 331, 1961.
3. Hagberg, B., Sjogren, I., Bensch, K., and Hadenius, A. M.: The incidence of infantile, hidrocephalus in sweden. *Acta Paediatr. (Stockh)*, 52: 588, 1963.
4. Clarke, C. A., McKendrick, O. M., and Sheppard, P. M.: Spina bifida and potatoes. *Br. Med. J.*, 3: 251, 1973.
5. Smithells, R. W., Sheppard, S., and Schorah, C. J.: Possible prevention of neural tube defects by periconceptional vitamin supplementation. *Lancet*, 1: 647, 1980.
6. Von Recklinghausen, F.: Untersuchungen uber der Spina bifida. *Arch. Pathol, Anat.*, 105: 243, 1886.
7. Matson, D. D.: Commentaries, Surgical Treatment of myelomeningocele. *Pediatrics*, 42: 225, 1968.
8. American Academy of Orthopaedic Surgeons: Symposium on Myelomeningocele, St. Louis Mosby, 1972.