

**¿qué es
la espina bífida?**

¿qué es la espina bífida?

La Espina Bífida no es una malformación nueva, se ha producido probablemente desde siempre, aunque fue descrita como tal en 1652 por el médico holandés Nicholas Tulp.

Al ser una lesión que afecta al sistema nervioso no había el conocimiento suficiente para tratarla, por lo que la actitud adoptada era de pasividad, siendo la supervivencia de estos niños escasa. En la actualidad, gracias a los adelantos médicos, quirúrgicos y técnicos de las últimas décadas, se ha aumentado la esperanza de vida, permitiendo llegar a la madurez y llevar una vida feliz y productiva a pesar de la discapacidad.

Algunos avances terapéuticos fundamentales han sido: La válvula de hidrocefalia ideada por Holter, y el sondaje vesical intermitente iniciado por Lapides. Actualmente estamos en los años de la prevención, el diagnóstico prenatal y la cirugía fetal.

definición

La Espina Bífida, también conocida como Mielomeningocele, Mielodisplasia, etc..., es una malformación congénita que se manifiesta por la falta de fusión de uno o varios arcos vertebrales posteriores, con o sin protusión meníngea medular

etiología

Se cree que la Espina Bífida es una malformación congénita causada por la interacción de agentes ambientales desconocidos y factores genéticos, así como a un déficit de Ácido Fólico y ciertas vitaminas en la dieta de la madre durante el periodo preconcepcional. También se han determinado una serie de factores de riesgo como:

- ▶ **Ácido Valpróico**, medicación anticonvulsivante en madres epilépticas.
- ▶ **Etetrinato**, medicación para el tratamiento de la psoriasis y acné.
- ▶ **Carbamazepina**
- ▶ **Tratamiento con hormonas sexuales.**

- ▶ **Madres diabéticas.**
- ▶ Ingesta crónica de **alcohol y drogas**, incluso ingesta masiva y esporádica durante la época concepcional.
- ▶ **Dieta pobre en Ácido Fólico y Oligoelementos.**
- ▶ **Causa Genética.** En la actualidad desconocida
- ▶ **Causas ambientales:** Se conoce que en determinados zonas del mundo (Gales, Hungría México...)su incidencia es mucho más significativa aunque no se conocen los determinantes.

¿es hereditaria?

La Espina Bífida no es hereditaria, aunque puede haber una influencia genética que se expresa como una mayor susceptibilidad al agente que produce la malformación.

Es importante señalar que hay una mayor posibilidad de tener un segundo hijo con espina bífida y también existe un mayor riesgo de tener un hijo afectado para aquellos hermanos o familiares de alguien con Espina Bífida.

De igual forma los afectados que desean tener hijos tiene que tener en cuenta que presentan un riesgo mayor de recurrencia.

clasificación

1. ESPINA BIFIDA OCULTA

La lesión es un pequeño defecto en la fusión de los arcos vertebrales que se encuentra cubierto por la piel en toda su extensión. Tiene una incidencia aproximada del 15 % de los DTN. En la mayoría de los casos no presenta clínica alguna y se diagnostica generalmente de forma ocasional al realizar una exploración radiográfica de la columna vertebral. Mucha gente tiene Espina Bífida oculta y lleva una vida totalmente normal, pudiendo no ser nunca detectada.

2. ESPINA BÍFIDA ABIERTA

Además de la falta de fusión de los arcos vertebrales posteriores, hay una malformación de las cubiertas medulares (Meninges) de la médula (Mielo- Displasia) o de sus raíces.

Según el grado de afectación de meninges y médula hay diferentes entidades clínicas con diferente gravedad de las secuelas.



2.1. MENINGOCELE Y LIPOMENINGOCELE

Hay una falta de fusión de los arcos vertebrales posteriores con protusión de una bolsa meníngea llena de líquido cefalorraquídeo. Las secuelas de miembros inferiores y de aparato urinario son más leves.



2.2. MIELOMENINGOCELE

Es la falta de fusión de los arcos vertebrales con protusión quística de la médula espinal y sus cubiertas (Meninges). Es una afectación grave con múltiples secuelas en aparato locomotor, urinario y digestivo.

La protusión de la médula es el “abultamiento” que el recién nacido presenta en la espalda en el momento del nacimiento. Tiene que ser intervenida quirúrgicamente en los primeros días de vida para evitar una posible infección, y el que la médula y tejidos nerviosos se deterioren aún más.



La gravedad de la lesión va a depender de:

- 1 La localización, variando por lo tanto la importancia de los problemas que se pueden presentar, cuanto más alta es la lesión, mayores serán las secuelas que se produzcan.
- 2 La extensión, las lesiones más amplias con mayor afectación medular son más graves.
- 3 Las malformaciones asociadas (por ejemplo la hidrocefalia)

consecuencias de la mielodisplasia

La Mielodisplasia es una enfermedad multimalformante.

Las secuelas más importantes van a ser consecuencia de la lesión neurológica, y de la producción de hidrocefalia.

Hablando en términos generales las secuelas más importantes serán:

■ Pérdida de la sensibilidad por debajo del nivel de la lesión.



Se produce pérdida o debilidad de las sensaciones de tacto, dolor, presión, frío o calor en aquellas zonas relacionadas con los nervios afectados por la lesión medular.

Hay que tener por lo tanto cuidado con el agua del baño, que no esté muy caliente, con las estufas, con posibles rozaduras producidas por el calzado, órtesis, etc..., se deben observar a diario los pies, piernas y espalda para evitar el que se produzcan estas rozaduras, que, por la falta de sensibilidad y problemas circulatorios, pueden llegar a formar úlceras de presión difíciles de cicatrizar. Es importante la prevención, una vigilancia diaria y un tratamiento precoz.

■ Debilidad muscular por debajo del nivel de la lesión.



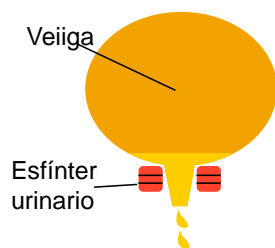
Esta debilidad puede ir desde una debilidad leve hasta una parálisis completa. Los músculos afectados dependen del nivel de la lesión. Cuanto más alta, mayor afectación.

Generalmente, dado que la lesión más común se produce en la región lumbosacra, solo se van a ver afectados los miembros inferiores y tronco inferior. Sin embargo, debido a razones que no quedan claras, muchas veces hay limitaciones en la destreza de los miembros superiores, pero mediante el ejercicio, éstos generalmente adquieren fuerza y permiten que el niño se independice físicamente y pueda desempeñar las actividades de la vida cotidiana.

Como consecuencia de ésto, unos niños podrán andar con una mínima dificultad, mientras que otros necesitarán la ayuda de bastones, órtesis o silla de ruedas para desplazarse.

Esto es difícil de saber durante el primer año de vida. Además del nivel de la lesión medular dependerá del tratamiento precoz (Rehabilitador y Ortopédico).

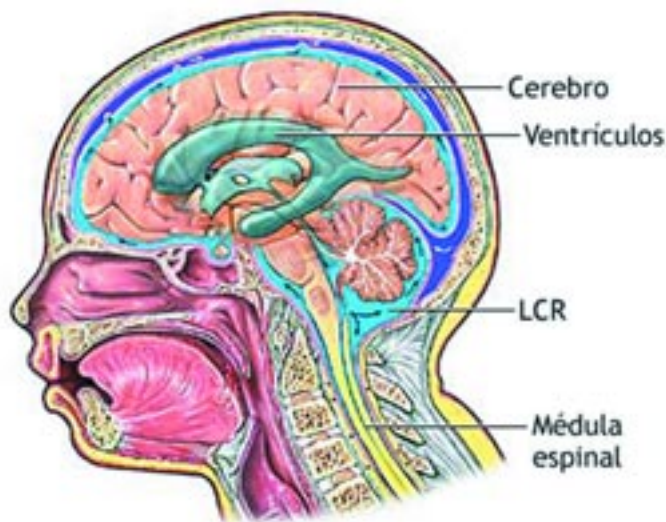
■ Debilidad de los músculos de la vejiga y del tracto intestinal.



Esta debilidad muscular va a producir incontinencia tanto urinaria como fecal. Dicha problemática será tratada más detalladamente cuando os hablemos de los diferentes tratamientos que han de seguir los niños Espina Bífida.

■ Hidrocefalia

Va a ser una complicación muy frecuente, casi el 70% de los recién nacidos Espina Bífida



tendrán como complicación añadida la hidrocefalia. Se produce un exceso de líquido cefalorraquídeo que dará lugar a un aumento de presión intracraneal. Teniendo que ser colocado un sistema valvular a nivel de los ventrículos cerebrales para reducir esta presión y evitar posibles secuelas.

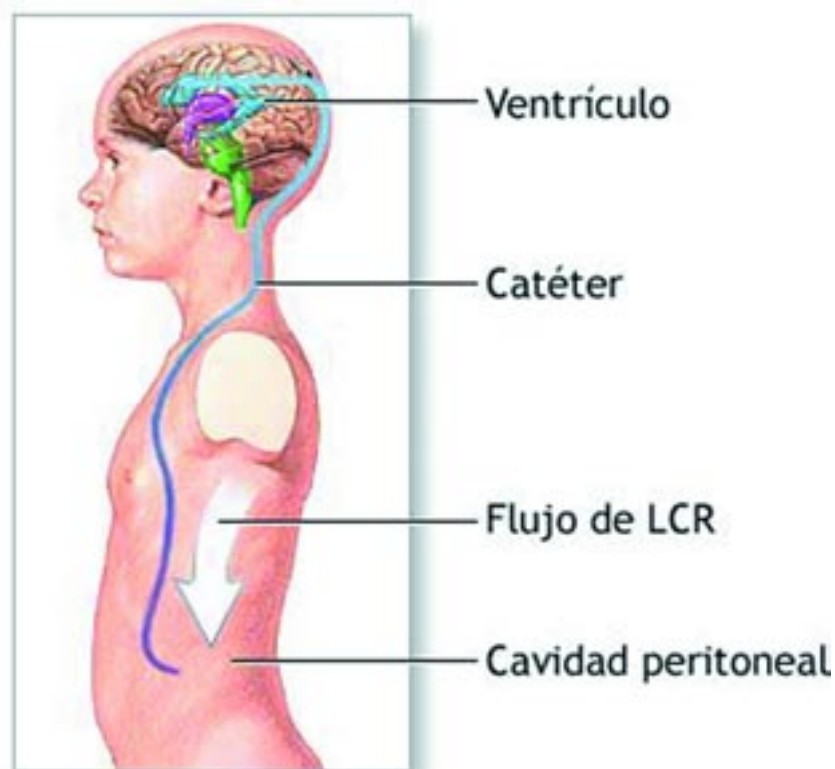
■ Otras manifestaciones

Se ha observado que los niños con espina bífida tienen con mayor frecuencia que los demás niños algunos problemas añadidos como:

- Testículos mal descendidos en los niños: no llegan a la bolsa escrotal. Precisa tratamiento.

- Pubertad precoz, se puede producir tanto en niños como en niñas, aunque es más manifiesto en ellas por adelantarse la fecha de la primera menstruación. Deberá tener un tratamiento endocrino para regularizar la situación hasta la edad natural de aparición de la pubertad.
- Prolapso rectal: El recto es la parte final del intestino grueso que termina en el ano. Cuando la musculatura que sujeta el recto en su posición se debilita o sufre un sobreesfuerzo como puede ser el provocado por estreñimiento, el recto puede salir hacia el exterior. Es propio del lactante y se suele corregir al mejorar el estreñimiento.
- Tendencia a la obesidad por falta de ejercicio.
- Crisis epilépticas.
- Estrabismo.
- Baja estatura.
- Alergia al látex.

tratamiento de las manifestaciones



tratamiento de la hidrocefalia

La hidrocefalia, como ya se ha comentado anteriormente, va a ser una de las complicaciones más frecuentes asociadas con la Espina Bífida.

El líquido cefalorraquídeo se va a producir dentro de tres de las cuatro cavidades que hay en el interior del cerebro (ventrículos), de aquí pasará al canal medular a través de un pequeño conducto. El acumulo de líquido en el interior del cerebro se va a deber fundamentalmente a un estrechamiento del canal de comunicación entre el cuarto ventrículo y el canal medular. Este estrechamiento es producido por el Síndrome de Arnold-Chiari grado II.

Dada la sensibilidad del tejido nervioso a cualquier alteración, hay que disminuir esta presión intracraneal, lo cual debe hacerse muy precozmente para evitar cualquier lesión irreparable.

Las técnicas actuales permiten colocar un sistema valvular que derivará el exceso de líquido cefalorraquídeo a la cavidad peritoneal o a la vena cava. Es una técnica quirúrgica sencilla, en la que un sistema valvular se coloca dentro del cuarto ventrículo y mediante un pequeño orificio en el cráneo se pasará un cateter por debajo de la piel hasta el lugar elegido para su drenaje, mediante una pequeña incisión en el abdomen. La válvula es unidireccional y con un sistema antirreflujo que impedirá que el líquido cefalorraquídeo pueda retornar al cerebro. La técnica se llama Derivación Ventrículo-Peritoneal o SHUNT.

Como todas las técnicas, pueden tener algún fallo en el funcionamiento mecánico, por lo que se deben conocer los síntomas que pudieran manifestar un mal funcionamiento de la válvula. Estos síntomas son:

- Aumento del perímetro craneal.
- Somnolencia.
- Vómitos repentinos.
- Disminución progresiva del nivel de conciencia.
- Cambio de posición de los globos oculares.

Como método de control periódico el Neurocirujano realizará exámenes del funcionamiento del sistema valvular mediante la realización de un SCANNER. Es una técnica muy simple, que no presenta peligro para niño/a y que va a observar de forma muy detallada el tamaño de los ventrículos cerebrales y de cualquier alteración que se produzca.

alteraciones urológicas e intestinales

Al hablar de las secuelas de la Espina Bífida hablábamos de las alteraciones vesicales e intestinales como consecuencias de las alteraciones neurológicas producidas por la lesión medular.

Estas alteraciones deben ser evaluadas en los primeros días de vida por los Urólogos, para, de esta forma, administrar el tratamiento adecuado a cada caso.

Debido a la irregularidad de la lesión, al igual que ocurre en las alteraciones musculares de los miembros inferiores, en la alteración de la vejiga se pueden diferenciar distintas formas de la llamada **VEJIGA NEURÓGENA**, esto va a depender del nivel de la lesión y por lo tanto de las raíces nerviosas que se vean afectadas. Por lo tanto se pueden distinguir los siguientes tipos de Vejiga Neurógena:

■ **Vejiga Neurógena Hipotónica y esfínter de salida de la orina relajado.**

La incontinencia es permanente, **gota a gota**, especialmente con el llanto, golpe de tos y esfuerzos.

No va a existir presión dentro de la vejiga, por lo que la función renal se mantendrá sin alteraciones.

■ **Vejiga Neurógena Hipotónica y esfínter de salida de la orina contraído.**

La incontinencia será por rebosamiento, la vejiga va a presentar retención urinaria, lo que puede llevar a infecciones del tracto urinario y aparición de daño renal.

■ **Vejiga Neurógena Hipertónica y esfínter de salida de la orina relajado.**

En esta situación la incontinencia es en pequeños chorros de orina, incontrolables. No hay presión en el interior de la vejiga, por lo que la infección de orina es rara y el daño renal es escaso.

■ **Vejiga Neurógena Hipertónica y esfínter de salida de la orina contraído.**

La incontinencia es variable, produciéndose fugas de orina por la gran presión existente en el interior vesical. Debido a esta presión hay un riesgo importante de daño renal, con alteraciones de la función renal.

Los Urólogos tendrán como primer objetivo preservar los riñones del niño/a con espina bífida de un exceso de presión que les haga dilatarse (Hidronefrosis), y que altere la función renal. Dependiendo del tipo de vejiga neurógena que padezca el niño con Espina Bífida el tratamiento a seguir será distinto.

tratamiento urológico

Con un correcto control urológico del pequeño con espina bífida conseguiremos:

- Preservar de daño a los riñones para evitar que se llegue a la insuficiencia renal.
- Conseguir la ausencia o control de las infecciones urinarias.
- Conseguir el vaciado vesical a baja presión.
- Conseguir una adecuada capacidad de almacenamiento en la vejiga.
- Evitar el exceso de presión en la vejiga para no dañar su pared y provocar otras complicaciones.
- Eliminar la orina residual.
- Evitar en lo posible catéteres permanentes.

La capacidad vesical es el volumen de orina que la vejiga es capaz de soportar.

Para conseguir que los pequeños con vejiga neurógena tengan una capacidad vesical lo más adecuada posible y un control urológico correcto se dispone en la actualidad de varios tratamientos.

SONDAJE INTERMITENTE



El sondaje intermitente permite conseguir un correcto vaciado de la vejiga, prevenir el deterioro de los riñones y controlar la incontinencia facilitando la integración social.

La técnica del sondaje intermitente es fácil de aprender, llegando a convertirse en una tarea más dentro del aseo y cuidado del niño/a. Se puede incluso, cuando el/ella ha alcanzado una edad adecuada y una destreza manual correcta, (a partir de los 5 años es buena edad para que comience a familiarizarse con el procedimiento de forma propia) enseñarle la técnica y realizar el mismo el autosondaje. Esto le dará una independencia física y psicológica de gran importancia para su integración social.

MANIOBRA DE CREDE

Es una técnica en la que se presiona el bajo vientre del niño/a con la mano con el fin de

vaciar totalmente la vejiga de los posibles residuos de orina. No se debe realizar cuando hay reflujo.

TRATAMIENTOS FARMACOLÓGICOS

Existen fármacos orientados al control de la incontinencia urinaria, sus indicaciones son:

- Fármacos que disminuyen la actividad del músculo que controla la vejiga (músculo detrusor) y aumentan la resistencia uretral.
- Fármacos que aumentan la contracción del músculo vesical y disminuyen la resistencia uretral, favoreciendo el vaciado.

TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS.

En los casos en que los fármacos no son bien tolerados o inefectivos existen distintas intervenciones:

- Ampliación de la vejiga (cistoplastia) que aumenta la capacidad de la vejiga almacenando la orina a baja presión, siendo necesaria su evacuación mediante sondaje intermitente.
- Esfínter artificial que evita la continua pérdida de orina.

USO DE ABSORBENTES

Son productos farmacéuticos que, por impregnación, almacenan la orina y/o las heces que se escapan, manteniendo seca la piel y la ropa.

Para una correcta utilización de los absorbentes hay que tener en cuenta una serie de factores :

- tipo de incontinencia.
- emisión diurna y nocturna
- condiciones personales.

Para lograr una higiene, comodidad y seguridad adecuadas es necesario seguir unos

horarios de cambio y control (se aconseja cada 4 horas, variando según las características personales) evitando así posibles molestias innecesarias.

En cada cambio debe realizarse un lavado cuidadoso, preferentemente con jabón neutro, debe hacerse de delante hacia atrás para evitar infecciones en la uretra por contacto con restos de heces.

Si se observan rojeces se deben aplicar pomadas que eviten la aparición de úlceras cutáneas.

Es fundamental, al igual que con la técnica del autosondaje, que el pequeño aprenda de forma independiente a realizar su cambio y control del absorbente, favoreciendo así su autonomía y seguridad con respecto a su incontinencia.

el control del intestino

Es muy probable que el médico haya notado alguna debilidad en el músculo del esfínter externo del ano, el cual en condiciones normales, debe impedir la salida involuntaria del contenido intestinal. En un principio se debe respetar el período normal de incontinencia intestinal como en cualquier bebé, pero se debe poner especial atención a la consistencia de las heces, para evitar que estas sean demasiado blandas o demasiado duras.

En términos generales los niños/as con Espina Bífida tienden a ser muy estreñidos por la concurrencia de una serie de circunstancias: falta de movilidad, debilidad de los músculos abdominales, deficiente inervación del tracto intestinal, etc. Por lo tanto aunque en los primeros meses esto va a ser un problema secundario, no podemos olvidarnos de él cuando el niño/a llegue a la edad en que socialmente debe de empezar a controlar sus esfínteres.

El estreñimiento crónico va a tener una serie de repercusiones tanto orgánicas como psicológicas :

REPERCUSIONES ORGANICAS:

- Abdomen distendido con acumulación de gases.
- Hemorroides
- Prolapso rectal.

- Diarreas paradójicas
- Desarrollo de infecciones urinarias
- Fecalomas: erosión de la mucosa intestinal y fisuras crónicas.

REPERCUSIONES PSICOLÓGICAS:

- Sentimiento de inseguridad ante la dificultad para la eliminación controlada y voluntaria de heces
- Marginación en su entorno social

Para evitar estas situaciones debe prevenirse el estreñimiento, siendo imprescindible :

- La iniciación temprana a una dieta adecuada, rica en fibra y abundante en verduras frescas y frutas
- El consumo de 2 litros diarios de agua como mínimo
- Ejercicio adecuado de los músculos abdominales
- Ejercicios alternativos (natación)
- vaciados regulares del intestino.
- Enemas de limpieza

La clave del éxito para conseguir la continencia fecal es la de crear el hábito desde pequeños, incidiendo sobre el vaciado regular del intestino y sobre la alimentación. Es básico e indispensable para una correcta actividad intestinal la ingestión de agua y zumos naturales. El agua vigoriza el sistema digestivo y mejora el estreñimiento ya que según la cantidad de agua que llegue al intestino así será la consistencia de la heces.

Lo ideal es que el menor se inicie lo antes posible en el conocimiento de sus esfínteres, a partir de los dos años ; el niño debe ser consciente de su incontinencia para que pueda aceptarla e intente controlarla. Debe asumir el acto de la defecación como propio, realizándolo de forma rutinaria, no traumática, dentro de su higiene personal.

Cuando el niño es pequeño se le debe sentar en el orinal, si es posible siempre a la misma hora y preferentemente después de una comida, ya que es en este momento cuando el cuerpo reacciona mediante el reflejo gastro-cólico, momento en el que el

organismo tiende a evacuar las heces al recibir nuevos alimentos. Se le puede ayudar flexionándole las piernas sobre el abdomen y enseñándole a empujar (se puede conseguir haciendo que se rían, tosan, chillen...) es por esto por lo que se debe fomentar el ejercicio en los músculos abdominales a fin de que éstos se fortalezcan.

El ritmo de deposiciones adecuado debe ser entre 24-48 horas, sin tener pérdidas en el espacio comprendido. Este vaciado regular favorece el establecimiento de un ritmo adecuado de evacuación que lleve al pequeño a conseguir en su etapa adolescente la continencia.

Es aconsejable la utilización de enemas por lo menos una vez a la semana ya que permitirá un vaciado completo del intestino evitando así la formación de fecalomas y la pérdida de materia fecal ante cualquier esfuerzo.

A continuación se detallan una serie de alimentos de interés para una correcta dieta, siempre teniendo en cuenta la flexibilidad con respecto a su consumo:

alimentos no recomendados

arroz y pan blanco	chocolate y derivados
huevos cocidos	plátano
productos lácteos	limón
manzana	castaña
membrillo	níspero

alimentos recomendados

hortalizas	verduras
espárragos	cereales
legumbres	ciruelas
aceite de oliva	pan y harinas integrales
frutas como: melocotones uvas, higos, albaricoques, naranjas, dátiles, fresas, peras...	

alimentos que contienen celulosa y fibra

de fácil digestión	de difícil digestión
apio	tomates
lechuga	acelgas
espinacas	col
judías verdes	calabaza
zanahorias	alcachofas
espárragos	legumbres
nabos	

tratamiento rehabilitador

Una de las primeras preguntas que se hacen los padres es si su hijo podrá caminar de forma independiente. En los primeros meses no va a tener respuesta en la mayoría de los casos.

La debilidad muscular, de la que ya hemos hablado al comentar las secuelas de la Espina Bífida, va a ser la causante de que, a pesar de que algunos niños puedan mover los miembros inferiores, no van a tener la suficiente fuerza para poder caminar con normalidad.

También hay que tener en cuenta que esta debilidad muscular va a depender de las raíces nerviosas dañadas, por lo que no todos los músculos por debajo de la lesión van a estar de igual forma afectados. Las técnicas de rehabilitación deben también ir dirigidas a detectar aquellos músculos o grupos musculares que, a pesar de su debilidad, pueden ser satisfactoriamente estimulados.

Desde los primeros momentos se debe iniciar una rehabilitación y movilización de miembros inferiores. También se debe hacer un control postural, evitando que el recién nacido, que pasará los primeros meses de vida acostado, adopte posturas erróneas, que le podrán agravar una posible escoliosis, deformación postural de los pies, etc. Para este fin el Servicio de Rehabilitación del centro hospitalario será el encargado de asesorar y de vigilar que el niño se encuentre en las posiciones adecuadas mientras esté hospitalizado.



La rehabilitación ha de ser global, tanto para fortalecer y potenciar los músculos con movilidad, como para evitar una atrofia mayor de aquellos que se encuentran afectados.

Mediante las técnicas apropiadas se intentará corregir o evitar deformaciones de los miembros inferiores. A la larga pueden evitar futuras intervenciones quirúrgicas o mejorar los resultados de la cirugía ortopédica. El tratamiento integral de rehabilitación se debe observar dentro de la Atención Temprana, que ayudará al niño/ a aprender a relacionarse con el medio, intensificándose aquellas capacidades que puedan estar enlentecidas por la propia naturaleza de la lesión, por la falta de movilidad que le impedirá explorar el medio y por los largos períodos de hospitalización.

Durante los primeros meses, los profesionales rehabilitadores les enseñarán a los padres las técnicas y los ejercicios que tendrán que hacerle al niño/a, todo esto mediante el juego, la música y el divertimento. Es muy importante que el tiempo de la rehabilitación no sea una carga, sino un momento de contacto directo y de juego, donde se disfrute y se aprenda mutuamente.

La cirugía ortopédica es, en algunos casos, necesaria para mejorar los miembros inferiores, sobre todo cuando se presentan alteraciones ortopédicas. Suele realizarse a nivel de los pies, rodillas y en ocasiones de las caderas. En casos concretos de escoliosis grave puede ser necesaria la cirugía de la columna.

Úlceras por presión

Las úlceras suelen originarse por una presión continuada e intensa en la piel. Esta presión puede producirse tanto por un objeto(cama, silla, zapatos...), como por permanecer demasiado tiempo en una misma posición (la piel sufre una presión continua) .

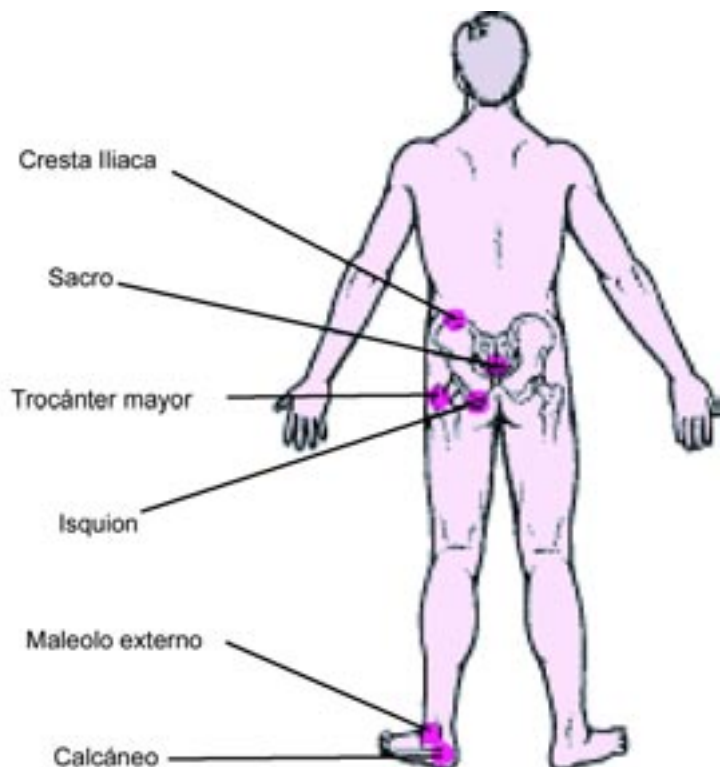
Debido a la falta de sensibilidad que produce la espina bífida, la persona no siente la molestia que esa presión le puede estar creando, de ahí que haya que tener especial cuidado en los talones y en las zonas en las que las prendas puedan apretar.

Las zonas más comunes donde suelen aparecer estas heridas son:

- Sacro
- Glúteos
- Talones

La forma más adecuada para prevenir las úlceras por presión es:

- Evitar la presión en las zonas mas propensas.
- Cuidar la piel: se debe tener una correcta higiene, buscando en la piel zonas enrojecidas, y protegiéndola con productos .





Financiado por:

