

INSTRUCCIÓN ORTOPÉDICA DE POSGRADO

Mielomeningocele

PABLO BERGAMO, MIGUEL PUIGDEVALL y MARIO LAMPRÓPULOS

Hospital Italiano de Buenos Aires

Definición

Es una malformación congénita que consiste en una disgenesia de los elementos que envuelven la médula espinal y en ocasiones una displasia de la propia médula (Fig. 1).

Se trata de una patología que surge de un defecto en el desarrollo del tubo neural. Literalmente, un mielomeningocele es una estructura similar a un “saco” con contenido de líquido cefalorraquídeo y tejido nervioso en su interior que no afecta el sistema nervioso únicamente, sino también otros sistemas, como el urinario, el intestinal y el musculoesquelético.

Patogenia

Para describir su patogenia se debe hacer mención del desarrollo embrionario del sistema nervioso. Éste se forma a partir de una estructura tubular (neurulación) y el cierre de esa estructura se completa mediante el cierre del neuroporo caudal y craneal hacia los días 24 o 26 de gestación. La causa exacta de su producción aún se desconoce; no obstante, se postulan dos teorías:

La teoría primogénita hace referencia a la falta de cierre del tubo neural entre la tercera y la cuarta semana de gestación.⁸

La otra teoría, y la más firme en la actualidad, describe que se produce una rotura de un tubo neural previamente cerrado como consecuencia de un desequilibrio entre la producción y el drenaje de líquido cefalorraquídeo con el aumento de la presión e hidrocefalia concomitante, que ocurriría entre la quinta y la octava semana de gestación.^{8,27}

Epidemiología

Si bien se carece de datos actualizados de su incidencia en la Argentina, según la última medición es del 0,98 por cada 1.000 nacidos vivos, lo cual coincide con las estimaciones mundiales sobre la enfermedad.^{12,25}

Se ha comprobado que la incidencia entre hermanos es significativamente mayor que en el resto de la población y presenta un patrón de herencia multifactorial.

Se encontró una correspondencia entre el riesgo aumentado de padecer la enfermedad y los niveles bajos de folato en la sangre de la madre, por lo que la FDA (ente que regula los medicamentos en los Estados Unidos) recomienda la suplementación con ácido fólico antes de la concepción y en las primeras semanas del embarazo.^{9,22}

En nuestro país la Ley 25.630 sobre prevención de anemias y malformaciones del tubo neural obliga a la adición de ácido fólico, entre otros nutrientes, a las harinas de consumo humano.⁴

Existe también una relación entre la patología y el embarazo gestado por padres maduros, así como con el primer embarazo en una madre muy joven.⁹

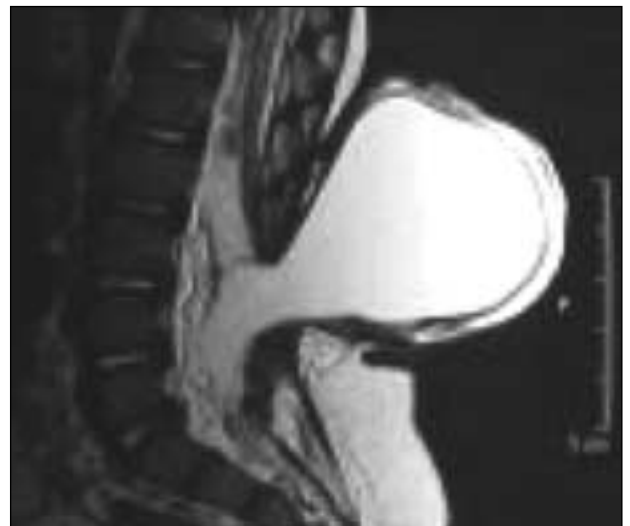


Figura 1. RM de un paciente con mielomeningocele.

Recibido el 23-2-2005.

Correspondencia:

Dr. PABLO BERGAMO
pbergamo@intramed.net.ar
pablo.bergamo@aaot.org.ar

Clasificación anatomopatológica de la lesión

Desde este punto de vista puede tratarse de:²⁵

a. Espina bífida oculta: defecto de formación del arco posterior vertebral sin manifestaciones clínicas; en ocasiones pueden observarse lipomas, manchas cutáneas e hipertriosis localizada en el nivel de la lesión.

Consiste en la falta de unión de los arcos vertebrales posteriores y no se acompaña por hernia de la médula ni sus envolturas. Es casi siempre un hallazgo radiológico (Fig. 2).

b. Meningocele: es una displasia de los arcos posteriores con protrusión de las meninges a través de la brecha ósea que da lugar a una masa voluminosa en la línea media dorsal, en general revestida por piel normal.

En casos excepcionales produce síntomas neuromusculares, urinarios y gastrointestinales (Fig. 3).

c. Mielomeningocele: aquí la falta de unión de los arcos posteriores se asocia con la hernia de las meninges de la médula y de las raíces nerviosas. La pared del saco herniario está formada por médula y los nervios paraespinales adheridos a las meninges y la piel. Muchas veces la lesión se encuentra revestida por una fina membrana; en otros casos la médula está al descubierto (Fig. 4).

Diagnóstico prenatal

El diagnóstico prenatal puede realizarse por ecografía y determinación de alfa-fetoproteínas (AFP),^{5,6} primero en el suero de la madre, luego en el líquido amniótico obtenido por amniocentesis. También es de valor diagnóstico la determinación de acetilcolinesterasa en el líquido amniótico.¹⁹

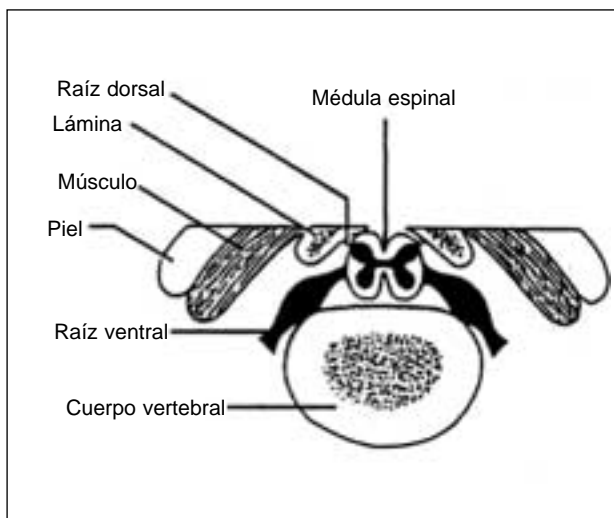


Figura 2. Espina bífida oculta.

En la amniocentesis se debe realizar el cariotipo en busca de alteraciones, dada la frecuente relación de esta enfermedad con otras patologías congénitas.

La ecografía longitudinal y la transversa suelen verificar el defecto de los arcos vertebrales y el saco del meningocele (Fig. 5). Con ambas técnicas combinadas se obtiene el diagnóstico de certeza en un 94%.²⁷

Lesiones asociadas

Esta enfermedad suele asociarse con patologías como:

Malformación de Arnold-Chiari

Es un hallazgo común y la malformación del tipo II con desplazamiento del bulbo raquídeo en el conducto medular cervical es la más frecuente. Cursa con lesión de los pares craneales bajos.

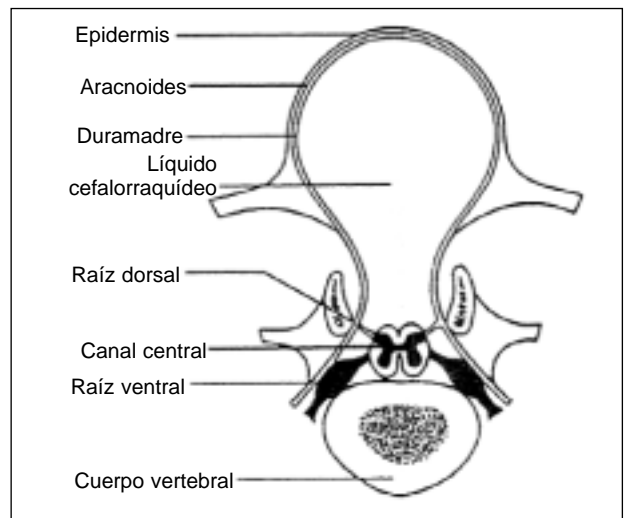


Figura 3. Meningocele.

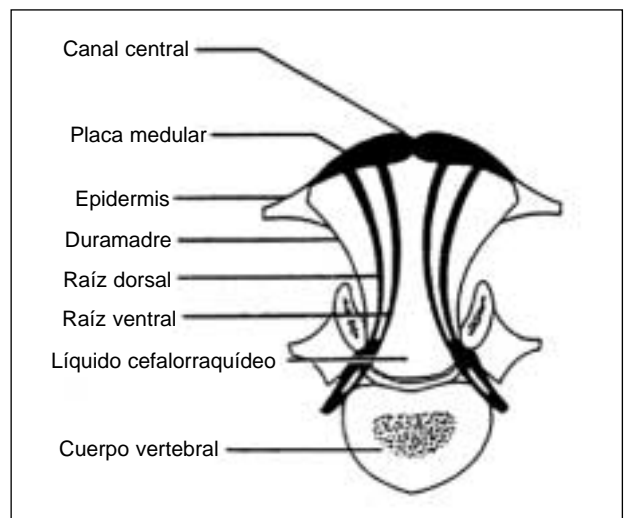


Figura 4. Mielomeningocele.

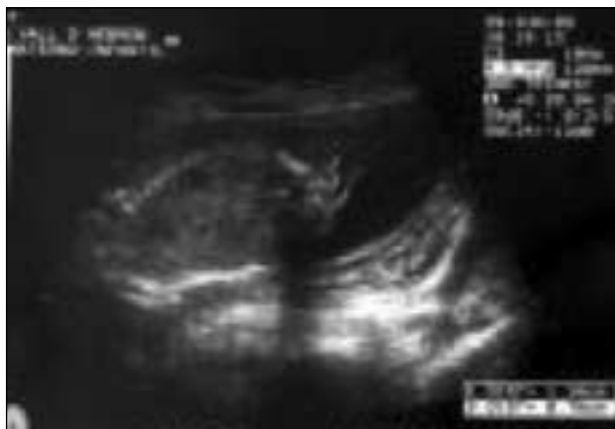


Figura 5. Imagen ecográfica de un mielomeningocele.

Muchas veces, por la derivación ventriculoperitoneal el paciente queda asintomático, lo cual hace innecesaria la descompresión quirúrgica para resolver la hidrocefalia.^{8,17,22,27}

Médula anclada

Mediante los estudios por imágenes se puede constatar la lesión en la mayoría de los niños, pero sólo presentan síntomas clínicos un tercio de los pacientes.

Provoca pérdida de función motora, espasticidad en los miembros inferiores, escoliosis, aumento de la lordosis lumbar y alteraciones urológicas, entre otros signos clínicos.

El tratamiento siempre es quirúrgico para evitar la progresión de las alteraciones propias de esta patología, puesto que la recuperación de la función perdida es rara.^{8,17,22,27}

Hidrocefalia

Su incidencia tiene relación con el nivel lesional y en un alto porcentaje de los casos se requerirá la derivación peritoneal.

La presencia de esta afección y, sobre todo, la necesidad de derivación peritoneal, son factores de mal pronóstico en la evolución de los pacientes con mielomeningocele, ya que tienden a verse comprometidos el control del tronco y la función del miembro superior.^{8,22,27}

Hidrosiringomelia

Consiste en un conducto central medular agrandado con acumulación de líquido, consecuencia probable de un desequilibrio en la dinámica del LCR.

Puede provocar pérdida de función motora de los miembros inferiores, escoliosis rápidamente progresiva y alteración motriz en los miembros superiores con debilidad.^{8,17,22,27}

Alergia al látex

Se puede observar que hasta un tercio de los pacientes presentan una reacción de hipersensibilidad inmediata al

contacto con el látex, por lo que se deben tomar las medidas de prevención en el uso de elementos con esta sustancia, como los guantes de cirugía, dado que la sensibilización se produce por los numerosos cateterismos intermitentes que reciben a diario estos pacientes.^{8,17}

Lesiones en otros sistemas

Afecciones como parálisis vesical e incontinencia urinaria ocurren en casi todos los pacientes y demandan el mantenimiento permanente de las vías urinarias libres de infecciones, que pueden llevar a la insuficiencia renal.

La pérdida sensorial es causa de ulceraciones tróficas por decúbito, lo que complica el manejo del paciente.

De un tercio a la mitad de estos enfermos presentan una inteligencia por debajo de lo normal.^{8,9,17,22,27}

Evolución natural y pronóstico funcional de la enfermedad

En su mayoría, los pacientes no tratados mueren luego de 6 meses de vida. Los que sufren una lesión alta tienen peor pronóstico en cuanto a expectativa y calidad de vida.

Las causas de muerte durante los dos primeros años, sin tratamiento, son la hidrocefalia y la infección intracraneal. La causa renal suele expresarse luego del año de edad.

En estudios realizados en pacientes tratados desde el inicio, Lorber concluyó que un 30% de ellos podrá deambular sin asistencia ortésica, un 40% lo hará con ortesis y terapia ambulatoria y un 30% sólo se podrá manejar con silla de ruedas.^{9,18}

Afección psicológica

En los niños con esta enfermedad muchos estímulos necesarios para el desarrollo psicomotor están restringidos desde el momento del nacimiento. En los primeros días de vida permanecen hospitalizados gran parte del tiempo, por lo que su interacción social es mínima y se limita a los padres y al personal médico. En otras ocasiones, debido a las frecuentes hospitalizaciones, aún a los 6 meses de edad no distinguen los miembros de la familia de amigos o terceros por la falta de interacción familiar.

Por otra parte, la necesidad de permanecer en decúbito prono hasta la cicatrización de la herida del cierre del saco restringe las posibilidades de contacto social y de estímulo motor.

Muchas veces el control cefálico se afecta por retraso en los mecanismos extensores reflejos; por ello es necesario implementar un programa de estímulos para el desarrollo de sus capacidades. El control de tronco es extremadamente importante, por lo que se los equipa para la sedestación y se los estimula con movimientos recíprocos, incluso con aparatos que utilizan estos movimientos

para suplantar el gateo (por el riesgo de lesiones en las rodillas y el pie con anestesia) y estimular el traslado, cerca del año de edad.

En muchos hospitales se implementan programas de estímulo sensorial y motor buscando avanzar en todas las etapas que debe cumplir el niño hasta intentar la marcha.

Al año, con el niño equipado, se intenta obtener una postura de pie para empezar a desarrollar su capacidad ambulatoria, que llegará al máximo a los 4 años de edad; este lento desarrollo en comparación con un niño sano lleva al retraso del desarrollo intelectual y social.

En la adolescencia, una persona sana debe confrontarse con diversos cambios en el aspecto físico, psíquico y social que forman la personalidad y mediante los cuales obtiene su independencia. En esta etapa de la vida el paciente con mielomeningocele adquiere su mayor vida social con la actividad escolar, puesto que estos años representan un período de calma en su situación médica y ortopédica.

Pero estos adolescentes continúan dependiendo de sus familiares para que los asistan en sus actividades diarias, así como de transportes especiales para trasladarse. Además, un factor muy importante para el ego del adolescente es el trastorno urinario y la incontinencia fecal.¹⁷

Existe un aumento pronunciado de los índices de suicidio en la población con mielomeningocele adolescente respecto de la población normal.

Por estos motivos, son enfermos que requieren un programa de inclusión social con tratamiento psicológico, orientación vocacional y entrenamiento, teniendo en cuenta que son capaces de realizar gran variedad de tareas (en especial trabajos que exijan habilidad mecánica) y que necesitan sentir que son útiles para la comunidad.

Han demostrado baja destreza en la aritmética, en las tareas que requieren percepción visual y en la destreza manual.^{9,17}

Tratamiento neuroquirúrgico del defecto

Es imprescindible el cierre neuroquirúrgico del defecto.

Este procedimiento se puede realizar de las siguientes formas:

1. Cierre intraútero del defecto. En la Argentina se ha efectuado esta técnica en dos pacientes; no obstante su realización está discutida por la alta tasa de morbilidad observada en los países con más experiencia en el procedimiento. Sin embargo, en un estudio que se está realizando en tres centros de los Estados Unidos (Children's Hospital of Philadelphia, Vanderbilt University y University of San Francisco) se están logrando buenos resultados, con un menor índice de alteraciones agregadas, como la malformación de Arnold Chiari y la hidrocefalia, y menos procedimientos de derivación.²⁶
2. Cierre del defecto en forma inmediata al nacer, que debe realizarse en las primeras seis horas de vida.²⁷

Diagnóstico diferencial

A veces, el paciente no presenta evidencia visible de la lesión. En estos casos se debe realizar un examen clínico minucioso para diferenciarla de otras entidades, como:¹

- Paraplejía por parto explosivo con lesión medular cervical.
- Sciwora: lesión medular traumática sin evidencia radiológica.
- Paraplejía neonatal adquirida: de origen no traumático e instalación en las primeras semanas de vida, se presenta como una secuela de mielomeningocele y tiene origen vascular por un cuadro isquémico a partir de las arterias lumbares.

Evaluación ortopédica y multidisciplinaria

El principal objetivo del examen multidisciplinario del paciente es realizar el diagnóstico diferencial de la enfermedad.

En el primer día de vida el ortopedista debe efectuar un examen completo desde el punto de vista neurológico y musculoesquelético. Sus objetivos son contribuir a la valoración inicial del paciente, agregar su opinión sobre el tratamiento, corregir las deformidades que puedan manifestarse al nacer, mantener la corrección y evitar las recidivas, acrecentar la función y mejorar la vida del paciente teniendo como meta última del tratamiento la integración del enfermo a la sociedad.

Hay que tener en cuenta que la deambulación no es un objetivo en todos los pacientes, pero sí lo es buscar una postura estable.

Deben recabarse las opiniones y comprobaciones de los demás especialistas, formando un equipo multidisciplinario que se haga cargo del tratamiento del paciente con mielomeningocele y de su familia.

En una clínica de asistencia integral se cuenta con un mayor espectro de atención, el cual permitirá no sólo ver el sistema afectado sino también al niño en su totalidad.

Este equipo compuesto por neurocirujanos, urólogos, ortopedistas, terapeutas físicos, ortesistas y pediatras debe, además de asistir al paciente, brindar atención a los padres con apoyo, contención e información para evitar que, ante una enfermedad de tal magnitud, peregrinen de un profesional a otro en busca de respuestas claras y concretas.¹³

Volviendo al examen del paciente, se debe incluir una evaluación muy cuidadosa del nivel de lesión neurológica. A veces este diagnóstico es muy complicado antes de los 4 años de vida del niño.

Se deben evaluar la función del miembro superior, la fuerza, los signos de atrofia muscular, los arcos de movilidad de los miembros inferiores y las deformaciones esqueléticas, como extrarrotación de la tibia, pie bot o deformaciones en valgo del tobillo.



Figura 6. Deformidad de los miembros dictada por la gravedad.

Se deben realizar estudios radiográficos de columna, caderas, rodillas y pies.

Determinación del nivel

Este procedimiento permite la evaluación de cinco criterios funcionales principales:¹¹

1. Determinar el grado de desequilibrio muscular alrededor de cada articulación principal del miembro inferior.

2. Evaluar el grado y el carácter de cualquier deformidad.
3. Evaluar la función motora remanente y la necesidad de aplicar aparatos ortopédicos de soporte o de efectuar una intervención quirúrgica.
4. Evaluar la función vesical e intestinal.
5. Análisis para control a largo plazo.

Para la evaluación del nivel de afectación se debe realizar un examen muscular, de la sensibilidad y de los reflejos; inspeccionar el ano y evaluar la función vesical.

La consecuencia del desequilibrio muscular son las deformaciones resultantes, pues si los músculos de una articulación no funciona o lo hacen en forma equilibrada, rara vez deformarán la articulación.

Otra causa de producción de deformidades son las posturas viciosas mantenidas por períodos prolongados. En estos casos son comunes las deformidades en flexión de rodillas, caderas y equino de los pies; esta es la actitud que toman en la cama por acción de la gravedad^{9,21} (Fig. 6).

En la tabla detallamos una evaluación para determinar el nivel de afectación.^{9,11,27}

La ausencia completa de función medular desde el nivel de la lesión provocará una parálisis flácida desde ese punto.

En el mielomeningocele esto sería más la excepción que la regla. Muchos niños afectados presentan lesiones de la motoneurona superior o lesiones agregadas (p. ej.: médula anclada) que diversifican más el cuadro y afectan

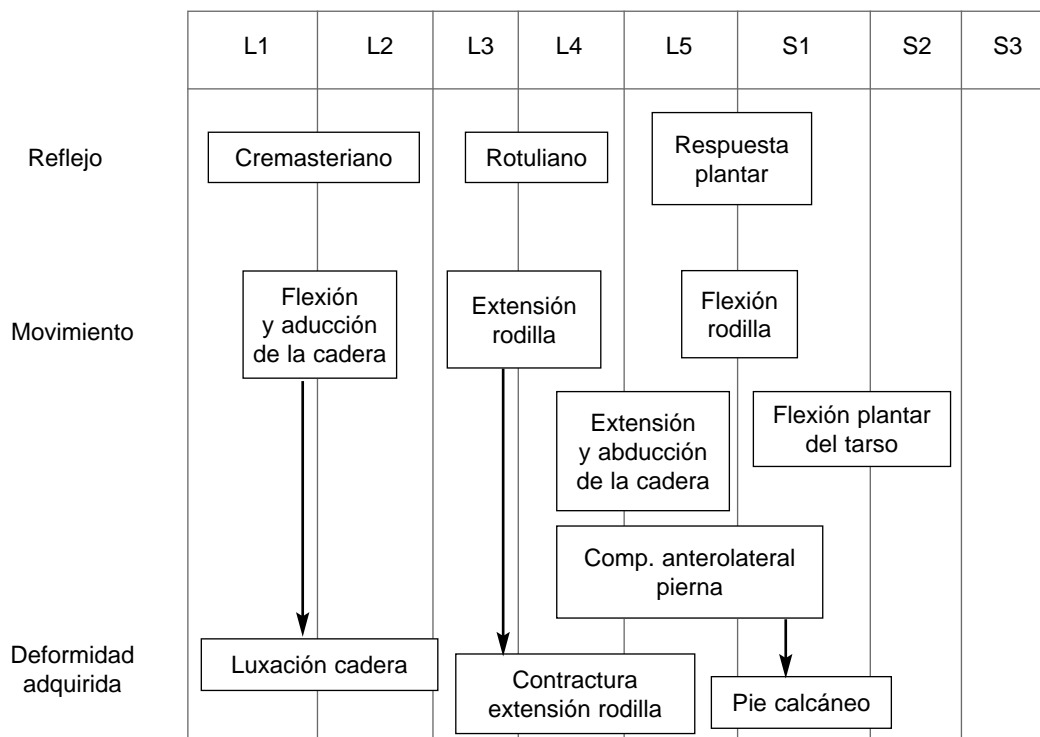


Figura 7. Deformidades por alteraciones motoras.

también los miembros superiores. Además, pueden existir islotes de médula funcionales por debajo del nivel afectado que dan lugar a regiones con arco reflejo conservado y la consecuente espasticidad.²⁴

En la figura 7 se resumen las deformaciones esperables por nivel de afectación.

Clasificación

Las clasificaciones utilizadas en el mielomeningocele para la evaluación funcional y pronóstica se basan en el nivel lesional y en la función muscular resultante.

En algunas escuelas se clasifica de acuerdo con el nivel lesional en grupos 1, 2 y 3. En la Argentina se utiliza la clasificación de CANeO (Capítulo Argentino de Neuroortopedia) que incluye el grupo 0 (Fig. 8).

Pronóstico según el nivel de afectación

Para definir un pronóstico funcional de un paciente con mielomeningocele se deben considerar todos los factores que pueden coexistir con la enfermedad (hidrocefalia, sinringomielia, hidromielia, médula anclada, etc.) y agregar un daño extra.

Al nivel neurológico lesional se deben sumar trastornos como la obesidad (hallazgo muy común en estos niños), las alteraciones en el nivel de inteligencia, la motivación del paciente, las numerosas cirugías correctivas o de revisión de la derivación, los cuales influirán en contra del pronóstico funcional del paciente.

Por su capacidad de marcha se pueden clasificar los pacientes según Hoffer¹⁰ en:

Deambulador comunitario.

Deambulador domiciliario.

Deambulador no funcional (camina solo en la terapia luego transcurre el tiempo en la silla de ruedas).

No deambulador.

La mayoría de los niños adquieren su máxima capacidad de marcha alrededor de los 4 años; si un paciente no puede ponerse de pie sin ayuda hasta una edad aproximada de 6 años la deambulación es muy improbable.

Guiándonos por la clasificación de CANeO en el grupo 0 los pacientes serán mayormente no deambuladores en la edad adulta, pero alrededor de la mitad de los tratados se podrá poner de pie con ortesis reciprocadoras durante algún tiempo en la infancia y la preadolescencia. Sin embargo, la mayoría tendrá una transición gradual a la silla de ruedas.^{2,7}

En el grupo 1 un 30% será deambulador comunitario en la edad adulta.²

En el grupo 2 casi todos son deambuladores en la niñez y la mayoría podrán ser clasificados como deambuladores comunitarios o domiciliarios en la edad adulta. El porcentaje de deambuladores comunitarios rondaría se-

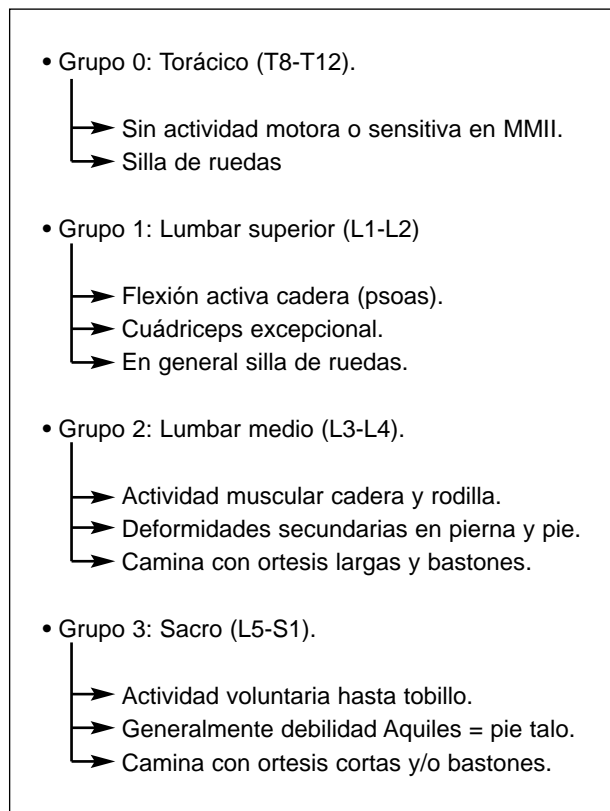


Figura 8. Clasificación CANeO.

gún las distintas estadísticas entre 30 y 70% de los adultos jóvenes y declina con el aumento de la edad.^{9,22,27}

En el grupo 3 el porcentaje de deambuladores comunitarios es muy alto: entre el 50 y el 90% de los pacientes según el estudio consultado.^{9,22,27}

Algunos chicos pueden presentar una declinación en la función debido tal vez a alguna anomalía a nivel de la médula espinal o el cerebro que pasó inadvertida.^{9,22,23,27}

Evaluación y tratamiento por regiones

Deformidades espinales

La patología espinal es extremadamente común en los pacientes con mielomeningocele; su incidencia, según el trabajo que se consulte, es tan alta que puede llegar al 100% y tiene una relación muy estrecha con el aumento de la edad y el nivel neurológico de la lesión.

Representa el mayor desafío para el ortopedista, pues es muy discapacitante y su tratamiento puede traer aparejadas numerosas complicaciones, por lo que es imprescindible estudiar a estos pacientes en cada visita clínica con radiografías de columna, anteroposterior y lateral.

Se suelen presentar escoliosis, lordosis severa y cifosis; de todas, la última es la de mayor gravedad.

Tabla. Función según el nivel de afectación^{8,11,27}

| Nivel segmentario funcionante | Características del paciente |
|----------------------------------|---|
| D12 | Parálisis de ambos miembros inferiores: 1. Deformidad y postura dictada por la gravedad 2. Rara vez se produce luxación de la cadera. Es común la coxa valga, en la niñez se puede producir subluxación de la cadera 3. Reflejos tendinosos ausentes 4. Vejiga incontinente (S2, S3, S4) y ano abierto sin espasmo anal (S3, S4) |
| L1 | Cobra función el sartorio y presenta algo de función el psoas ilíaco, lo que provoca una deformidad de la cadera en rotación lateral y flexión El resto del examen se mantiene como el nivel anterior, con excepción de la sensibilidad que se mantiene hasta la banda L1, en el tercio superior del muslo |
| L2 | 1. Mejora de función del sartorio y el psoas ilíaco, mientras que cobran algo de función los aductores de la cadera Cobra leve función el cuádriceps Todo esto acentúa la flexión de la cadera y la lleva en una actitud en aducción La subluxación de caderas ocurre en 4 de 5 pacientes y en el 10% se produce la luxación. Las rodillas toman una actitud en flexión con el tiempo por contractura de la banda iliotibial y los isquiotibiales paralizados y fibrosados junto con la cápsula posterior 2. Hay sensibilidad hasta los dos tercios superiores del muslo 3. Mantiene la arreflexia tendinosa de los miembros inferiores, sólo se halla presente el reflejo cremasteriano 4. La función vesical e intestinal es como en el nivel anterior, puede aparecer un chorro de orina cuando el paciente llora por contracción de los músculos rectos abdominales |
| L3 | 1. Cadera: flexión y aducción conservada. Abducción y extensión ausentes, lleva a la deformidad en flexión y aducción. El cuádriceps fuerte aquí provoca la hiperextensión de la rodilla al no tener antagonista. Esto a su vez causa la deformidad en equino de los pies, donde no hay músculos activos en este nivel La coxa valga está presente y en un 80% de los casos se produce la luxación de las caderas 2. Sensibilidad normal hasta la rodilla 3. Reflejos: rotuliano presente pero débil, cutáneo umbilical, abdominal y cremasteriano presentes 4. Función vesicointestinal ausente como en el nivel anterior |
| L4 | 1. La cadera se mantiene como en el nivel anterior y la rodilla aumenta su capacidad extensora a expensas del cuádriceps fuerte. En el pie cobra fuerza la tibial anterior y se percibe una leve función del tibial posterior; esto provoca la deformidad en calcáneo varo (por dorsiflexión e inversión) 2. La sensibilidad se extiende hasta la región medial de la pierna y el pie 3. Reflejos: se encuentra ausente el reflejo aquiliano 4. Función vesicointestinal como en el nivel anterior |
| L5 | 1. Comienzan a funcionar el glúteo medio, el menor, los isquiotibiales, el tensor de la fascia lata, el extensor largo de los dedos y el peroneo anterior La cadera se mantiene flexa por desequilibrio, se equilibra la aducción y abducción (puede existir leve predominio de la aducción). Rara vez puede ocurrir subluxación de cadera por predominio de la flexión La rodilla se equilibra (puede existir leve debilidad de la flexión) El pie se presenta talo por predominio de los dorsiflexores 2. La sensibilidad falta en el lado lateral y plantar del pie 3. Reflejos: falta el aquiliano 4. La función vesicointestinal se mantiene como en el nivel anterior |
| S1 | 1. Comienzan a funcionar el glúteo mayor (débil), el bíceps femoral, el tríceps sural, los extensores largos y cortos de los dedos y los flexores largo y corto de los dedos En la cadera puede existir leve debilidad en flexión La rodilla está equilibrada El pie suele presentar deformidad en garra de los dedos, por falta de intrínsecos y por debilidad de los flexores plantares se puede desarrollar un calcáneo valgo y un talo vertical 2. La sensibilidad falta en una franja en la región posterior del muslo, pantorrilla y planta del pie 3. Reflejos, el aquiliano todavía está débil 4. Función vesicointestinal como en el nivel anterior |
| S2 | 1. Cadera, rodilla normales En el pie se puede dar una deformación en garra y un cavo varo 2. La sensibilidad es normal 3. Los reflejos son normales 4. La vejiga presenta actividad y existe un espasmo anal parcial |

Escoliosis

La deformidad puede ser paralítica, congénita o una combinación de ambas (Fig. 9).

Las curvas se desarrollan progresivamente desde los 6 hasta los 9 o 10 años de edad y suele haber un aumento repentino con el crecimiento en la pubertad.

Entre las causas de la deformidad escoliótica congénita encontramos anomalías de la columna vertebral, como hemivértebras, barra segmentaria unilateral o defectos de segmentación; inestabilidad local de columna por ausencia de elementos posteriores y sus ligamentos (siempre se debe evaluar por TC), mientras que se puede hablar de escoliosis adquirida para las debidas a parálisis espinal (desequilibrio espinal o mala postura habitual) y otras alteraciones neurológicas, como hidromielia o médula anclada, que deben evaluarse mediante RM.³

Es importante diferenciar las curvas congénitas de las paralíticas. Estas últimas son curvas largas, asociadas con pelvis oblicua y luxación de cadera, casi siempre progresivas, que descompensan el equilibrio del tronco y alteran la posición de sentado. Son curvas flexibles y en el tratamiento en su inicio es útil el corsé (tipo Milwaukee modificado).

En los pacientes con niveles neurológicos más altos de lesión, que permanecen en silla de ruedas, el uso del corsé significa mantener una mejor postura de sentado y más comfortable.

Por las alteraciones de la sensibilidad el uso de la ortesis debe ser controlado muy de cerca para evitar la aparición de úlceras por decúbito.

Si bien un alto porcentaje de los pacientes requerirá fusión vertebral quirúrgica, el uso del corsé puede ser útil para retrasar la cirugía hasta obtener un esqueleto más

maduro. La edad mínima indicada para realizar la cirugía es de 10-12 años en la mujer y de 12-14 años en el varón. Sólo está indicada la operación antes de esa edad en los pacientes que no pueden manejarse con ortesis o que desarrollan una pelvis oblicua progresiva.^{9,20}

El tratamiento y seguimiento de las deformidades congénitas no difiere del que se realiza en los pacientes sin mielomeningocele. Estas son curvas rígidas, compensadas por la flexibilidad en las regiones distal y proximal a la curva de origen.²⁷

Se deben agregar los cuidados propios que se realizan con estos pacientes, sobre todo por las alteraciones en la sensibilidad.

Indicaciones quirúrgicas

- Curva de 50° o mayor.^{9,20,22}
- Curva de menos de 50° pero que interfiere en alguna función o causa problemas secundarios.
- Disfunción neurológica causada por la curva.

Cifosis

Esta deformidad se encuentra en 1 de cada 8 nacidos vivos con mielomeningocele (Fig. 10). Es evidente al nacer y se presenta como una deformidad con angulación rígida a posterior a nivel del sitio del defecto óseo en la columna, que puede dificultar el cierre del defecto del mielomeningocele.

Suele ser progresiva y no tiene buena respuesta al tratamiento ortésico, el cual provoca frecuentes úlceras por decúbito en el vértice de la curva y requiere estabilización quirúrgica.

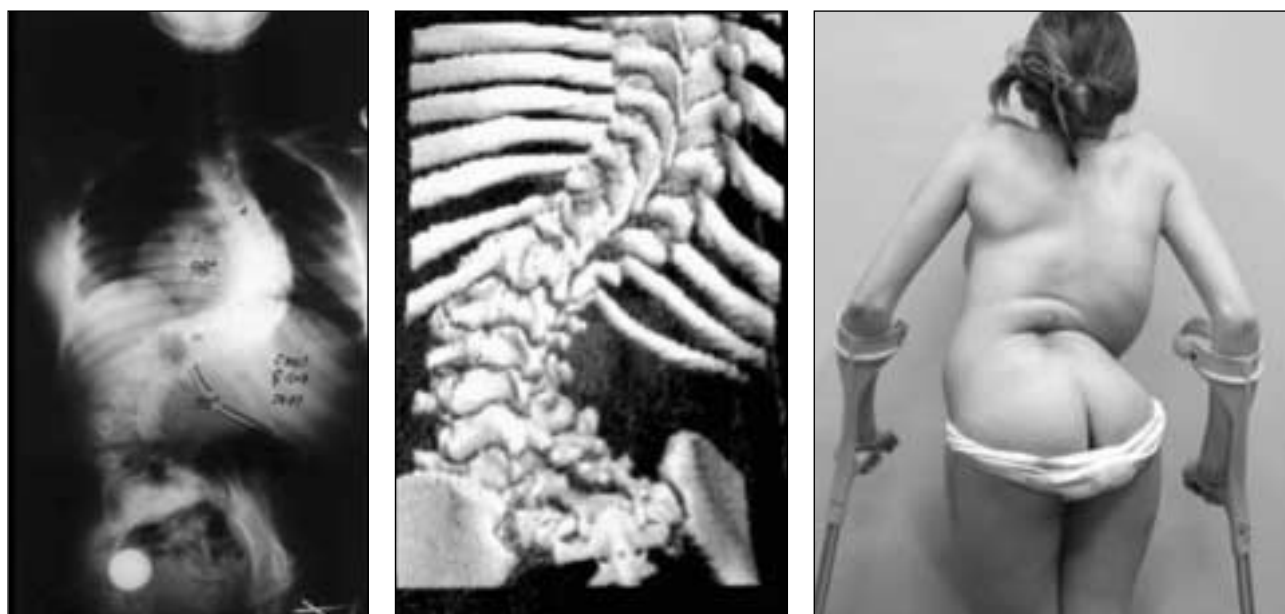


Figura 9. Escoliosis en el mielomeningocele.



Figura 10. Reconstrucción tridimensional en un paciente con mielomeningocele y cifosis grave.

Entre las complicaciones que acarrea este problema están las alteraciones de la mecánica respiratoria con disminución de la capacidad vital y de la capacidad vital forzada al disminuir el espacio abdominal con el consiguiente ascenso de las vísceras.²²

Al aumentar la deformidad con el crecimiento, la médula se estira a nivel del ápex de la curva, elonga los tejidos nerviosos y lleva a un déficit neurológico progresivo.

La piel de la zona es extremadamente delgada, lo que la deja muy expuesta a la aparición de necrosis cutánea y úlceras por decúbito.²⁷

Otro de los objetivos de la cirugía es lograr un equilibrio en sedestación, pudiendo así eliminar el uso de los brazos para mantener la postura.⁹

Radiográficamente es posible observar los pedículos separados en el área de la lesión con ausencia de las láminas, espinosas y acunamiento anterior de los cuerpos vertebrales.²⁷

Otras malformaciones se suelen asociar con la cifosis congénita, como las malformaciones renales, lo que hace necesario estudiar a estos pacientes en cuanto a la presencia, ubicación y función de ambos riñones.

La cirugía tiene un alto índice de complicaciones con hasta un 40% de pseudoartrosis descrita.^{8,16}

Hiperlordosis

Está determinada por el nivel de la lesión y es la malformación más común en estos pacientes.

La causa puede ser secundaria a alteraciones estructurales, como en los casos debidos a espondilolistesis congénita con contractura en flexión de caderas, que provoca un aumento de la inclinación pelviana que lleva a la columna a exagrar la lordosis. Se puede deber a un de-

fecto óseo en la región posterior de la columna lumbosacra o puede ser de causa iatrogénica debida a una cicatriz posoperatoria posterior.

La localización puede ser distal (debajo de L3) o proximal y llegar a la columna dorsal donde no existe normalmente.

La lordosis puede ser compensatoria en su principio a causa de que el paciente se presenta con parálisis del tríceps sural y de los extensores de cadera, pero con extensores de rodilla y flexores de cadera fuertes, lo que provoca que adopte una postura agachada y tenga que compensar con una gran lordosis lumbar la inclinación anterior del tronco.²⁷

Deformidades en la cadera

Las alteraciones en esta articulación en el paciente con mielomeningocele pueden estar causadas por desequilibrios musculares o por el efecto de la gravedad; la primera es la causa principal al producir presiones anormales sobre una articulación inmadura.⁹

Podemos resumir las lesiones en contracturas de partes blandas, deformidades óseas e inestabilidad articular.

Contractura en flexión

Este tipo de afectación es más frecuente en niveles de afectación alto (lumbar alto o dorsal) y su causa es la falta de oposición a los flexores de cadera, principalmente el psoas ilíaco. En la actualidad se le da mayor importancia a la causa posicional (períodos prolongados en sedestación o en decúbito supino) (Fig. 11). Desde este aspecto



Figura 11. Contractura en flexión de caderas, maniobra de Thomas preoperatoria y posliberación de las partes blandas.

existen factores predisponentes como la obesidad, el retardo mental o los daños a nivel de la neurona motora superior con espasticidad, todas las cuales afectan la actividad física y promueven la estancia de sentado.

Esta contractura suele acompañarse por contractura en flexión de las rodillas (secuela posicional).

En el momento del nacimiento esta deformidad debe distinguirse de la contractura en flexión fisiológica y evaluarse mediante la maniobra de Thomas; además, se la debe controlar en el tiempo. En los estudios realizados se llegó a la conclusión de que esta alteración tiende a disminuir en los pacientes con lesiones a niveles más bajos que D12 durante los primeros 27 meses de vida.²⁷

Cuando la contractura sobrepasa los 30° torna imposible la utilización de ortesis y dificulta la posición prona, por lo que estaría indicada la liberación quirúrgica. Hasta entonces el tratamiento es conservador con medidas de elongación pasiva de los flexores de cadera.²²

La contractura en flexión de cadera en el paciente deambulador es causa de hiperlordosis compensadora severa para estabilizar el tronco.

En el paciente mayor de 7 años con una contractura en flexión de 60° está indicada la osteotomía extensora de fémur a nivel intertrocantereo.⁸

La contractura asimétrica de las caderas es causa de pelvis oblicua que altera la sedestación y predispone a la formación de úlceras por decúbito. Esta predisposición es mayor en los niveles altos (D12 o superiores) por la asociación con rotación lateral y abducción de las caderas.

Contractura en aducción

Esta contractura, muy frecuente en los niveles altos (L3 o superior), suele asociarse con luxación o subluxación de caderas y es causa común de pelvis oblicua con la consiguiente escoliosis. Si es pronunciada provoca la marcha en tijeras, desestabilizándola y puede interferir en la postura de sentado. Cuando provoca cualquiera de estas alteraciones está indicada la liberación quirúrgica de los aductores.^{8,22,27}

Contractura en rotación externa

Se asocia casi siempre con la abducción y la flexión (Fig. 6) y se ve en niveles muy altos con miembros inferiores desnervados. Estos pacientes tienden a la posición supina con las caderas en esta posición, lo cual lleva al acortamiento de los músculos rotadores externos y la contracción de la cápsula posterior y deja fija la deformidad. Es prevenible mediante el uso de ortesis nocturnas y terapia quínésica con ejercicios del arco de movilidad.⁸

Es una deformidad fácilmente adquirible y prevenible.

Contractura en abducción

Esta contractura es secundaria a la contractura del tensor de la fascia lata, aunque también puede ser consecuencia de la transferencia del psoas ilíaco al trocánter mayor. Se ve en pacientes con lesiones altas y si es asimétrica puede causar pelvis oblicua con escoliosis y alteraciones de la sedestación y la marcha, caso en el cual está indicada la liberación quirúrgica.⁸

Se puede prevenir con terapia física e implementación temprana de férulas.

Subluxación y luxación

La incidencia de luxación o subluxación de cadera al nacer es mayor en los pacientes con mielomeningocele que en la población general y puede llegar al 50%.

Las luxaciones pueden ser de tres tipos: congénita, teratológica o paralítica.

La primera se presenta en los pacientes con lesiones bajas (nivel sacro), ya que en ellos no existe desequilibrio muscular en esta articulación ni el resto de las causas que en los pacientes con niveles más altos pueden llevar a la luxación o subluxación. El tratamiento no difiere del realizado en la población general.

La luxación teratológica se da en los pacientes con nivel alto de lesión (dorsal, L1, L2) y tienen gran alteración morfológica de la articulación. Al principio estos casos no requieren tratamiento y suelen asociarse con artrogrifosis u otra patología congénita.

Un 50 a 70% de los pacientes con lesiones lumbares (L3, L4) presentan luxaciones paralíticas que a menudo se observan al nacer o más comúnmente durante los tres primeros años de vida.⁸ Se suele diferenciar de la que se da en los pacientes sin daño neurológico por la contractura en flexoabducción de la cadera.

Es importante determinar la causa que puede incluir las deformidades óseas, como coxa valga, antetorsión femoral excesiva, desgaste acetabular y el desbalance muscular en general por un desequilibrio entre los flexores y aductores fuertes y los abductores débiles o paralizados.

La cápsula articular laxa y la oblicuidad pelviana también se describen como causas en estos pacientes.

Antes de sugerir cualquier tratamiento se debe evaluar si el paciente es un posible deambulador y se debe tener en cuenta que el tratamiento más agresivo (reducción abierta) se plantea para los pacientes con lesiones bajas que probablemente mantendrán la capacidad de deambular de adultos. Un niño que requiere ortesis altas para deambular probablemente no tendrá diferencia en la marcha o postura si están las caderas luxadas o no, mientras tenga la pelvis nivelada.^{8,22}

No se debe apuntar a la corrección de la luxación sino a mantener la máxima movilidad articular.

Siempre de acuerdo con el pronóstico y el nivel de lesión neurológica, se busca estabilizar la cadera inestable

al nacer mediante un arnés. No se debe utilizar uno como el de Pavlik porque incrementa la contractura en flexión. Se utilizan férulas en abducción y extensión y se puede incrementar la estabilidad con cirugías de liberación de las partes blandas (tenotomías, capsulotomías, etc.) según requerimiento.¹⁵

Se debe procurar mantener el desarrollo neurológico y motor de los pacientes considerando que largos períodos de inmovilización pueden significar retrasos severos difíciles de recuperar.²⁷

Como guía podemos decir que en los niveles altos se contraindica la reducción abierta por las secuelas de rigidez que provoca; sólo estaría indicada cuando es unilateral y genera una pelvis oblicua. Los pacientes con lesión neurológica a nivel lumbar, con cadera inestable usualmente en forma progresiva tienen indicados procedimientos de liberación de partes blandas, osteotomías femorales y pelvianas; no obstante no está indicada la reducción quirúrgica de la cadera luxada (excepto cuando es unilateral). En los niveles más bajos (sacros) están siempre indicados la reducción abierta y los procedimientos óseos y de partes blandas necesarios para mantener la estabilidad.²⁷

Entre los procedimientos quirúrgicos utilizados en estos pacientes se incluyen osteotomías varizantes de fémur (para corregir la coxa valga y la antetorsión femoral excesiva), osteotomías de pelvis si existe displasia acetabular como la de Dega periacetabular y el procedimiento de Chiari como salvataje (utilizadas en subluxaciones junto con plicatura capsular), liberación de las partes blandas, como tenotomías y capsulotomías y se proponen transferencias tendinosas con el fin de equilibrar las fuerzas de la cadera con resultados limitados. Algunos de estos procedimientos son la transferencia anterolateral del psoas ilíaco al trocánter mayor para debilitar la flexión y aumentar la fuerza en extensión y abducción y la transferencia del oblicuo del abdomen al trocánter mayor en busca de ganar fuerza abductora.

Estos procedimientos tienen alta tasa de morbilidad y sólo se realizan en los pacientes con caderas inestables con posibilidad evidente de deambular y mantener ese estado.^{9,14}

Alteraciones a nivel de la rodilla

Las deformidades a nivel de la rodilla se pueden presentar en forma temprana o tardía, tanto en pacientes ambulatorios como en los que no lo son.

Las deformaciones que se observan en los pacientes con mielomeningocele son las contracturas en flexión y en extensión y las deformidades angulares en varo y en valgo.

Contractura en flexión

La contractura en flexión es la alteración más común en estos pacientes y se presenta en forma más severa en

los que tienen niveles altos de lesión neurológica (nivel torácico) (Fig. 12).

Contracturas de 20° son muy frecuentes al nacer, suelen ser flexibles y mejoran con el transcurso de los días.⁸

La etiología es variable; las debidas a la gravedad y la postura (sedestación prolongada o por la postura típica asumida en decúbito dorsal por estos pacientes con las caderas y rodillas en flexión y pies en equino) son las más importantes. En los pacientes con niveles torácicos²² y en aquellos con nivel lumbar de afectación es frecuente la aparición de contractura gradual en flexión de rodillas secundaria a la debilidad en la flexión plantar de tobillo. Esto se debe a que con el tríceps sural débil la tibia se traslada hacia adelante sin resistencia y, para mantener el centro de gravedad en equilibrio, el paciente debe flexionar las rodillas y depende para la deambulación de la potencia del cuádriceps para mantener la posición en flexión durante la marcha.²⁷

Las contracturas en flexión se pueden tornar rígidas como consecuencia de la espasticidad de los músculos de la región posterior del muslo, muy común con la aparición de un síndrome de médula anclada.

En los niveles torácico y lumbar alto esta deformidad puede prevenirse con una ortesis adecuada y un plan de quinesioterapia supervisado. Estas contracturas suelen aparecer en forma precoz, mientras que en los niveles lumbares más bajos la aparición de la deformidad ronda los 10 años de edad.

Contracturas de hasta 20° son bien toleradas; si son mayores el manejo ortésico es difícil y de superar los 40° es de esperar una progresión rápida de la deformidad.⁹

Entre los procedimientos quirúrgicos que se realizan para obtener la extensión de esta articulación se encuentra la liberación de las partes blandas; se deben liberar todos los grupos musculares posteriores que tengan influencia sobre la contractura y se debe incluir la cápsula articular. Este procedimiento por sí solo puede ser útil en contracturas entre 20 y 50°. Si superan este ángulo se indican procedimientos sobre el fémur (osteotomía de extensión supracondílea) (Fig. 13).



Figura 12. Contractura en flexión de rodilla.

En todos los casos la recurrencia de la deformidad es grande y se debe tener un manejo muy cuidadoso del posoperatorio por la alta tasa de úlceras por decúbito que se producen con la colocación del yeso para mantener la extensión conseguida.

Dada la frecuencia con que se asocia esta deformidad con la contractura en flexión de la cadera, en el mismo acto operatorio se debe realizar la extensión de esta última.¹⁵

Contractura en extensión

Estas contracturas se observan en los pacientes con nivel lumbar alto; a menudo están presentes en el momento del nacimiento, se asocian con otras alteraciones, como luxación de cadera o de rótula homolateral, y suelen ser bilaterales.

Este tipo de contractura compromete mucho el desempeño del niño, ya que dificulta la sedestación, la utilización de la silla de ruedas, el ingreso en un automóvil, etc.

El uso de férulas seriadas con el propósito de conseguir 90° de flexión muchas veces resuelve el problema en los pacientes jóvenes. En los mayores el tratamiento incruento suele ser ineficaz y es necesario recurrir a la cirugía, casi siempre la cuadriceplastia de alargamiento.⁸

Alteración en el eje varo, valgo y rotacional

La deformación más frecuente en este eje se debe a la contractura de la bandeleta ilirotibial que provoca una de-



Figura 13. Radiografía posoperatoria. Se realizó osteotomía extensora supracondílea.

formidad en valgo de la rodilla, que si es leve no requiere tratamiento, pero que si se incrementa obliga a realizar el corte de la cintilla ilirotibial.

Otra causa de deformidad en este eje son las secuelas de fracturas; si la angulación es importante se deben realizar osteotomías de alineación.

También pueden aparecer deformidades rotacionales como intrarrotación o extrarrotación tibial.

La torsión tibioperonea interna es habitual en los pacientes con afectación a nivel L3-L4 por paresia del músculo bíceps femoral y dominancia de los isquiotibiales, y provoca en forma progresiva la marcha en intrarrotación.

La torsión tibioperonea externa se debe a la contractura de la bandeleta ilirotibial y suele asociarse con deformidad en valgo de rodilla y tobillo.

Cuando la deformidad es severa (mayor de 20° de extrarrotación) interfiere en la actividad habitual y con el uso de las ortesis, se indica el tratamiento quirúrgico mediante osteotomías de tibia desrotadoras a nivel supracondílea, que se llevan a cabo alrededor de los 6 años de edad. Hasta esa fecha el tratamiento se realiza por medio de ortesis con cables de torsión.^{8,27}

Deformaciones a nivel del pie

El desequilibrio muscular es la primera causa para considerar como deformante de los pies en el paciente con mielomeningocele, seguido de las fuerzas extrínsecas, como la de gravedad. La tercera causa preponderante es la iatrogénica, secundaria al manejo quirúrgico y al mal empleo de las ortesis.

Por este motivo, en estos pacientes pueden producirse casi todas las deformidades posibles del pie.

El objetivo del tratamiento es conseguir pies plantígrados que puedan ser equipados para mantener la posición y permitir la deambulacion. También se evita de esta manera la formación de úlceras por decúbito en zonas de anestesia con el consiguiente riesgo de infección y de osteomielitis.

El tratamiento inicial consiste en manipulaciones suaves con yesos plásticos, conformados con cuidado para mantener o corregir las deformidades.

Las cirugías correctoras suelen programarse para una edad mayor de 9 meses, por las dificultades técnicas que implica el tamaño del pie y de sus estructuras.

Deformidad en varo-equino

El pie varo equino, también llamado pie zambo, se encuentra en un 30% de los pacientes y resulta del desequilibrio entre los músculos flexores dorsales y peroneos paralizados y la actividad de los músculos tibial anterior y posterior (Fig. 14).

Se observa con mayor frecuencia en niveles lumbares de L3 o superiores.

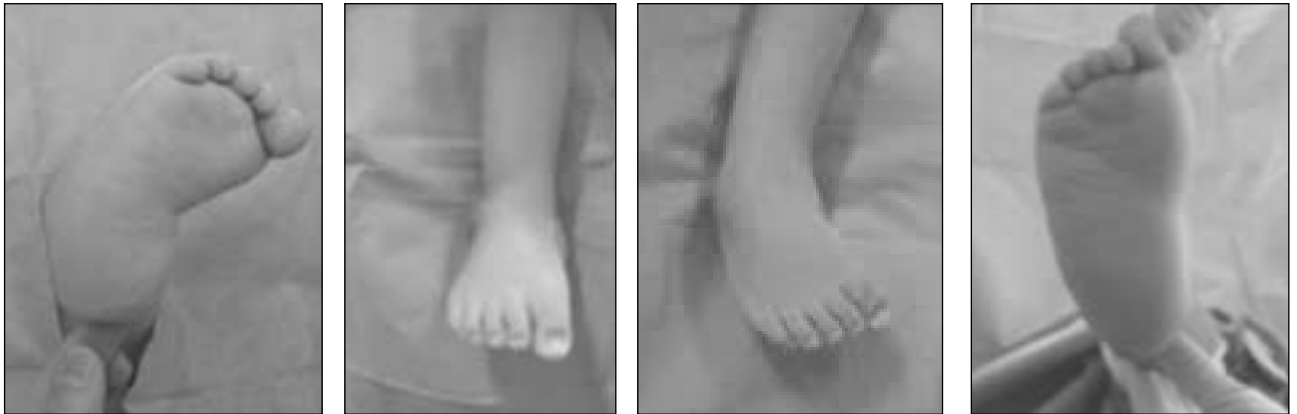


Figura 14. Pie bot en un paciente con mielomeningocele. Imágenes antes y después de la operación.

A menudo hay rigidez severa, con deformidad en supinación y varo, subluxación de las articulaciones calcaneocuboidea y astragaloescafoidea y desalineación del calcáneo y el astrágalo. A veces se asocia con torsión interna de la tibia.

Antes de la intervención quirúrgica está indicado el manejo con manipulaciones y yesos, los cuales tienen más éxito en los pacientes con nivel sacro de lesión neurológica o que presentan flexibilidad en la lesión.⁸

Los procedimientos quirúrgicos incluyen liberación de las partes blandas (capsulotomía posterior del tobillo, articulación subastragalina y astragaloescafoidea, primera cuña), elongación del tendón de Aquiles, tibial posterior, flexor propio del hallux, flexor común de los dedos y tibial anterior. También existe la posibilidad de transferir este tendón a la tercera cuña con el fin de recuperar el balance del pie.

En los pacientes mayores, en las recidivas o en los casos en que no es posible la corrección con la sola liberación de las partes blandas, están indicados los procedimientos sobre estructuras óseas. Entre estos procedimientos se obtienen buenos resultados con la osteotomía del calcáneo y el acortamiento de la columna externa, el alargamiento de la columna interna y, en algunos casos, la artrodesis calcaneocuboidea. La astragalectomía se reserva para casos severos o recidivados.

Deformidad en equino

Esta deformidad, por lo general adquirida, suele producirse en los niveles más altos y su causa más común es la fuerza de gravedad. También puede deberse a espasticidad del tríceps sural y el flexor plantar del hallux y los músculos intrínsecos (Fig. 15).

Se puede prevenir mediante el uso de férulas y ortesis.

Para los casos de más de 40° se puede realizar una tenotomía percutánea.⁹ Nosotros preferimos la técnica a cielo abierto. En los casos más graves suele requerirse la liberación radical posterior, incluida la liberación de la cápsula del tobillo y subastragalina.

Deformidad en cavo varo

Se da principalmente en los pacientes con afectación a nivel sacro y el manejo depende de la severidad (Fig. 16).

Los casos leves y flexibles se manejan con liberación plantar y medial de las partes blandas. Para la diferenciación de la deformidad en rígida o flexible se utiliza la prueba de Coleman.

Si a través de esta prueba se demuestra caída del primer rayo está indicada la osteotomía en cierre dorsal del primer metatarsiano, previa aponeurectomía plantar.

Si la deformidad en varo se mantiene está indicada la osteotomía en cuña en cierre de calcáneo.

Astrágalo vertical o pie plano valgo convexo

Esta deformidad puede estar presente al nacer o aparecer luego debido a un desequilibrio muscular.

La forma neurológica de presentación suele ser algo más flexible que la forma congénita pero también es resistente a la manipulación con yesos seriados, por lo que



Figura 15. Deformidad en equino en un paciente con mielomeningocele.

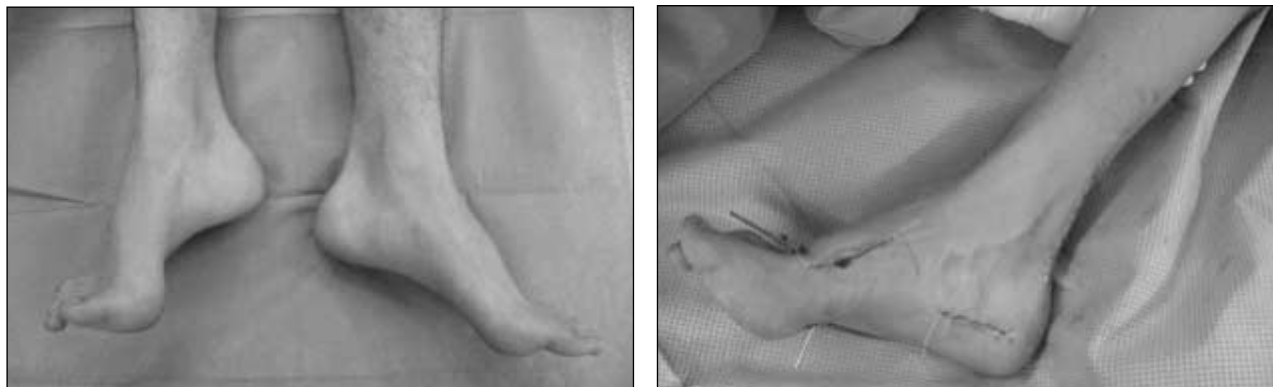


Figura 16. Pie cavo en un paciente con mielomeningocele.

requerirá casi siempre tratamiento quirúrgico para su corrección. Sólo algunos pacientes con nivel lesional alto son pasibles de manejar con tratamiento incruento.

Se caracteriza por un equino severo del retropié y del tobillo, con calcáneo en equino y valgo y astrágalo vertical. Se observa luxación de la articulación astragaloescafoidea y de la articulación calcaneocuboidea.^{8,27}

En el examen clínico los flexores dorsales y los eversores están contracturados, por lo que el pie se muestra dorsiflexionado, abducido y evertido.

La patología puede estar agravada por espasticidad segmentaria, como en el resto de las deformaciones por mielomeningocele.

En el tratamiento quirúrgico se recomienda el alargamiento temprano de los tendones del extensor común de los dedos, el peroneo anterior y el tibial anterior con el fin de evitar la luxación del escafoides del astrágalo. La liberación de la cápsula de la articulación subastragalina anterior, de la posterior, de la articulación calcaneocuboidea, del tobillo y de la articulación astragaloescafoidea es

por lo general necesaria, al igual que el alargamiento del tendón de Aquiles. Todas las articulaciones reducidas (substragalinas y mediotarsianas) deben ser estabilizadas con alambres de Kirschner.²²

Deformidad calcánea

Se atribuye a un desequilibrio entre los dorsiflexores y los flexores plantares con predominio de los primeros y paresia de grupo muscular posterior de la pierna (tríceps sural).^{8,27}

Si esta deformidad no se trata produce el ensanchamiento del calcáneo a nivel del talón, lo que dificulta el uso de calzado y predispone a la aparición de escaras regionales.

Se comienza el tratamiento con yesos seriados y manipulaciones suaves; luego se indica el tratamiento quirúrgico: liberación radical de todos los tendones que producen la flexión dorsal del pie. En circunstancias severas se agrega la capsulectomía anterior del tobillo.

Referencias bibliográficas

1. **Arendar G.** Mielomeningocele. *PROATO (Programa de Actualización en Ortopedia y Traumatología)*. 3º ciclo (módulo 3):69-85;2002.
2. **Asher M, Olson J.** Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica. *J Bone Joint Surg Am*;65(3):350-356;1983.
3. **Beaty JH.** *Orthopaedic knowledge update 6*. Rosemont: AAOS; 1999.
4. **Boletín oficial del 23 de agosto de 2002.** Ley 25.630 sobre prevención de anemias y malformaciones del tubo neural. Buenos Aires, República Argentina.
5. **Brock DJ, Sutcliffe RG.** Alpha-fetoprotein in the antenatal diagnosis of anencephaly and spina bifida. *Lancet*;2(7770):197-199;1972.
6. **Bunch WH.** The Milwaukee brace in paralytic scoliosis. *Clin Orthop*;(110):63-68;1975.
7. **Charney EB, Melchionni JB, Smith DR.** Community ambulation by children with myelomeningocele and high-level paralysis. *J Pediatr Orthop*;11(5):579-582;1991.
8. **Canale ST.** *Campbell's operative orthopaedics*. 9ª ed. St. Louis: Mosby; 1998.
9. **Drennan JC.** *Orthopaedic management of neuromuscular disorders*. Philadelphia: Lippincott; 1983.

10. **Hoffer MM, Feiwell E, Perry R, et al.** Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*;55(1):137-148;1973.
11. **Hoppenfeld S.** *Neurología ortopédica*. México DF: Manual Moderno; 1981.
12. **Kurland LT.** Descriptive epidemiology of selected neurologic and myopathic disorders with particular reference to a survey in Rochester, Minnesota. *J Chronic Dis*;8(4):378-418;1958.
13. **Lampropulos M, Malvarez H.** *Enfoque multidisciplinario del mielomeningocele*. II Simposio Internacional de Neuroortopedia, Hospital San Juan de Dios, Caracas, Venezuela; 1993.
14. **Lee EH, Carroll NC.** Hip stability and ambulatory status in myelomeningocele. *J Pediatr Orthop*;5(5):522-527;1985.
15. **Lindseth RE, Dias LS, Drennan JC.** Myelomeningocele. *Instr Course Lect*;40:271-291;1991.
16. **Lintner SA, Lindseth RE.** Kyphotic deformity in patients who have a myelomeningocele. Operative treatment and long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am*;76(9):1301-1307;1994.
17. **Liptak GS.** *Evidence-based practice in spina bifida: developing a research agenda*. Washington DC: Spina Bifida Association of America; 2003.
18. **Lorber J.** Results of treatment of myelomeningocele. An analysis of 524 unselected cases, with special reference to possible selection for treatment. *Dev Med Child Neurol*;13(3):279-303;1971.
19. **Ministerio de Salud de la República Argentina.** *Boletín del Centro Nacional de Genética Médica N°4*. Diciembre de 2003.
20. **Muller EB, Nordwall A.** Brace treatment of scoliosis in children with myelomeningocele. *Spine*;19(2):151-155;1994.
21. **Passo SD.** Positioning infants with myelomeningocele. *Am J Nurs*;74(9):1658-1660;1974.
22. **Sarwark JF, Lubicky JP.** *Caring for the child with spina bifida*. Rosemont: AAOS; 2001.pp.317-333.
23. **Schafer MF, Días LS.** *Myelomeningocele. Orthopaedic treatment*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1983.
24. **Sharrard WJW.** *Neuromotor evaluation of the newborn. AAOS Symposium on myelomeningocele*. St. Louis: Mosby; 1972.
25. **Silberman FS, Varaona O.** *Ortopedia y traumatología*. Buenos Aires: El Ateneo; 1995.
26. **Sutton LN.** Children's Hospital of Philadelphia: resultados preliminares. *In utero surgery for myelomeningocele*; 2003.
27. **Tachdjian MO.** *Ortopedia clínica pediátrica*. México DF: Panamericana; 1999.