



Rol del ultrasonido en la microneurocirugía fetal para corrección de la espina bífida congénita. Role of ultrasound in fetal microneurosurgery for correction of congenital spina bifida.

Dr. Daniel Márquez C.¹

¹Presidente de la Sociedad Venezolana de Ultrasonido en Medicina (AVUM)

Equipo Medicina Fetal Venezuela: Dres. Juan Pérez Wulff, Daniel Márquez, Carlos Lugo, Víctor Ayala, Stefania Robles, Jonel Di Muro, Nerio Leal, Jesús Fariñez, José Zerpa, Rubén Cohen.

Los defectos del tubo neural (DTN) son un grupo importante de anomalías congénitas graves, que afectan el sistema nervioso central y se asocian con una alta morbilidad perinatal, así como grados considerables de discapacidad a largo plazo, con los consiguientes costos emocionales, psicológicos y económicos para el paciente y su familia.

Dentro de este grupo, la espina bífida (EB) y su variedad más común, el mielomeningocele (MMC) tiene una incidencia de 1 a 2 por cada mil nacimientos (1). En Venezuela, con una tasa de natalidad de alrededor de 500 mil nacimientos al año, se estima que 500 recién nacidos cursen anualmente con esta patología (2); destaca que un 80 % de los casos son aislados, es decir, que no forman parte de secuencias polimalformativas o síndromes genéticos.

A pesar de que la suplementación preconcepcional con ácido fólico ha reducido significativamente su prevalencia en la primera década de este siglo, la baja asistencia a consultas de planificación y programación gestacional, aunada a la condición nutrocarenal que afecta a gran parte de la población obstétrica nacional, no ha permitido impactar de forma efectiva en materia de prevención.

Según datos oficiales de la Organización Mundial de la Salud (OMS), esta patología se encuentra dentro de las 10 primeras causas de mortalidad neonatal y se asocia a una significativa morbilidad, incluyendo los efectos de la hidrocefalia, distintos grados de parálisis y compromiso funcional de los miembros inferiores e incontinencia mixta (3). En la primera infancia, la mortalidad alcanza un 35 % en aquellos pacientes con síntomas de disfunción del tronco encefálico, secundaria a malformación de Arnold-Chiari II (4).

Aunque en los últimos años se han descrito técnicas de mínima invasión para el tratamiento de la hidrocefalia, tales como la tercer-ventriculostomía endoscópica (ETV) y la cauterización del plexo coroideo (CPC), estas no han demostrado ser particularmente efectivas en el lactante con mielomeningocele, por lo que la derivación ventriculoperitoneal (DVP), con todas sus complicaciones asociadas (infección, disfunción valvular, obstrucción, necesidad de recambio, entre otras) sigue siendo la base del tratamiento (5).

Estudios a largo plazo reportan que aproximadamente el 70 % de las personas afectadas tienen un coeficiente intelectual superior a 80, pero solo el 37 % puede vivir de

forma independiente como adultos y un tercio necesita atención diaria (6). El costo económico de cuidar a estos pacientes es enorme y el impacto emocional para el individuo afectado y su grupo de apoyo es incalculable.

Los primeros casos de reparación de espina bífida en el útero se realizaron en 1994 utilizando un acceso endoscópico. Esta técnica resultó insatisfactoria y fue rápidamente abandonada. En 1997, se realizó por primera vez una reparación a útero abierto de un mielomeningocele en la Universidad de Vanderbilt y en el Hospital de Niños de Filadelfia (CHOP). La experiencia inicial en estas instituciones sugirió que, en comparación con los niños tratados posnatalmente, los intervenidos intraútero tenían una menor incidencia de herniación romboencefálica al nacer y que el ascenso de las estructuras de la fosa posterior se podía demostrar dentro de las tres semanas posquirúrgicas por resonancia magnética fetal (7).

El estudio controlado aleatorizado para el manejo del mielomeningocele (MOMS), realizado en 3 centros de EE. UU., publicado en febrero de 2011, demostró definitivamente que la cirugía fetal es capaz de reducir un 50 % la necesidad de DVP posnatal (40 % vs. 82 %, $p = 0,01$) y de duplicar la probabilidad de deambulación independiente sin órtesis a los 30 meses de vida posnatal (42 % vs. 21 %, $p = 0,01$). Sin embargo, estos beneficios se asociaron a un mayor riesgo de parto pretérmino (edad gestacional media al nacer 34,1 vs. 37,3 semanas) y mayor morbilidad materna (dehiscencia de la cicatriz uterina y necesidad de transfusiones sanguíneas). Finalmente, los resultados con relación al beneficio neonatal fueron tan contundentes que el estudio culminó antes de lo previsto, implantando un nuevo hito en la perinatología moderna: se debe ofrecer cirugía prenatal en los fetos afectados por EB abierta y MMC (8).

En este prometedor camino, el ultrasonido constituye una herramienta fundamental en todo el proceso (9), desde la sospecha diagnóstica en el primer trimestre, mediante la determinación de marcadores como la translucencia intracraneal (pérdida del cuarto ventrículo) (10), desplazamiento caudal de la fosa posterior (signo del choque), disminución del perímetro cefálico, colapso de plexos coroides (signo de la mariposa aplastada), adelgazamiento de los ventrículos laterales (signo del cerebro seco), entre otros; hasta la clara evidencia ecográfica del Chiari II, con presencia de ventriculomegalia, aplanamiento frontobitemporal (signo del limón), colapso de la fosa posterior y herniación cerebelar hacia el foramen magno (signo de la banana), la evidencia directa del defecto vertebral, hipocinesia de miembros inferiores y pie tálipes (11, 12).

La ecografía no solo es protagonista en el diagnóstico de la patología, también tiene un rol predominante en la determinación de los criterios de inclusión para la cirugía intrauterina, la evaluación del cérvix uterino para establecer riesgo de parto pretérmino e, incluso, en el transoperatorio, donde se realiza un monitoreo constante, durante toda la intervención, de los parámetros hemodinámicos y del funcionalismo cardíaco fetal.

Finalmente, la cirugía intrauterina para la corrección antenatal de espina bífida congénita es una realidad en Venezuela, que abre un espectro de posibilidades para estos recién nacidos y sus familias, al buscar impactar positivamente en la reducción de la gran morbilidad, secuelas a largo plazo, discapacidad, complicaciones y costos que esta patología ocasiona. La ecografía es pilar fundamental en cada una de las fases de este prometedor, complejo, especializado y novedoso proyecto.