

CLINICA INFANTIL DE LA SEGURIDAD SOCIAL

UNIVERSIDAD AUTONOMA, CATEDRA DE PEDIATRIA, DIRECTOR: PROF. A. BALLABRIGA.
DEPARTAMENTO DE CIRUGIA, PROF. J. BOIX-OCHOA

Controles seriados en 225 espinas bifidas quísticas

Por los Dres.:

J. BOIX-OCHOA,* A. MARQUES GUBERN,** V. SANCHO CERQUELLA**

Boix-Ochoa, J. et al. *Controles seriados en 225 espinas bifidas quísticas*. Rev Cub Ped 48: 3, 1976.

Se plantea en este trabajo el resultado de la observación realizada con 225 recién nacidos portadores de espina bifida quística congénita, en el período comprendido entre los años 1966 a 1974. Además, se señala que el criterio con respecto a estos recién nacidos malformados ha permanecido invariable: intervención quirúrgica precoz sin selección alguna. Siguiendo este criterio se han operado inmediatamente todos los pacientes, a excepción de los recién nacidos con graves malformaciones congénitas, las cuales son incompatibles con la vida.

INTRODUCCION

Durante el período comprendido entre los años 1966 y 1974, hemos observado y controlado 225 espinas bifidas quísticas (EBO), en la Clínica Infantil de la Seguridad Social de Barcelona (España).

En estos años, nuestro criterio con respecto a estos recién nacidos malformados ha permanecido invariable: la intervención precoz sin selección alguna.

De acuerdo con ello, todos los casos han sido operados de inmediato, a excepción de 10 recién nacidos que no reunían las mínimas condiciones de viabilidad, ya que eran portadores de graves malformaciones incompatibles con la vida o presentaban un estado agónico en el momento del ingreso.

El estudio necrópsico de estos niños demostró:

1. Historia clínica 12899. Niño de 3 días, con un peso de 2 100 g y grave proceso pulmonar aspirativo (bronconeumonía). Estado agónico.

2. Historia clínica 13132. Polimalformado con labio leporino, onfalocele y que a las 48 horas aún no había orinado. Trisomía 13-15. Displasia renal bilateral.

3. Historia clínica 14327. Niño de 3 días que ingresa cadáver. Aspiración. Neumonía aspirativa necrotizante.

4. Historia clínica 14755. Polimalformado. Trisomía 13-15. Muy mal estado general. Fallece a las 30 horas de vida.

5. Historia clínica 24188. Recién nacido de 1 día. Polimalformado con atresia anorrectal. Mal estado general.

6. Historia clínica 38989. Recién nacido fallecido a los 3 días. Membrana hialina.

* Profesor de cirugía pediátrica. Jefe de departamento.

** Cirujano adjunto del departamento de cirugía.

7. Historia clínica 39368. Recién nacido fallecido a los 45 minutos de su ingreso. P: 3 000 g. Hidrocefalia intensa con estenosis del acueducto de Silvio. Ausencia del tabique entre el lóbulo temporal y parietal por rotura de la duramadre.

8. Historia clínica 39406. Recién nacido fallecido a los 5 días de su ingreso. Peso 1 800 g. Inmadurez. Polimalformado con fisura vesicointestinal; atresia anal y atresia cólica, agenesia del riñón izquierdo, hipoplasia del riñón derecho, malrotación intestinal y doble vesícula biliar. Bronconeumonía.

9. Historia clínica 42227. Niña recién nacida fallecida a los 10 días de vida. Peso: 2 800 g. Ectopía gástrica y atresia duodenal intervenida.

10. Historia clínica 42222. Recién nacido fallecido a las 24 horas de vida, con un peso de 1 250 g. Prematuridad, inmadurez y neumonía.

Equipo de trabajo y rutina terapéutica

Hace más de 10 años, el 90% de estos niños fallecían por meningitis, sepsis, secuelas urinarias, ortopédicas o neurológicas (hipertensión). El 4% vivía en unas condiciones de dependencia absoluta, y solamente el 2% realizaba una vida independiente tras múltiples intervenciones ortopédicas.

En los últimos 10 años y gracias a los avances alcanzados en cirugía, anestesia, y neonatología y quimioterapia, se ha efectuado un cambio espectacular transformando radicalmente estas cifras. Actualmente el 70% sobrevive el primer año y del 50% al 60% sobrepasan los 10 años.

Para que esto se cumpla y se mejore, es preciso: *un equipo coordinado y dedicado al estudio y tratamiento de estos malformados*, ya que desde nuestro punto de vista, creemos totalmente punible operar estos enfermos y dejarlos posteriormente a su evolución espontánea. La primera intervención nos obliga a las revisiones periódicas necesarias para detectar cuanto antes la aparición de todas

las secuelas. Esta intervención es el primer eslabón de un tratamiento programado que puede prolongarse durante años, con el propósito de obtener la total rehabilitación de estos niños.

En la clínica infantil de Barcelona este equipo se compone de: (x) 1 cirujano pediatra —jefe de la sección de espina bífida— que controla y coordina la actuación con estos pacientes, de las siguientes secciones:

- neonatología
- neurocirugía infantil
- urología infantil
- cirugía ortopédica infantil
- neurología infantil
- electroencefalografía y electromiografía (servicio de neurofisiología clínica)
- paidosiquiatría
- radiología infantil
- rehabilitación
- asistencia social
- cuenta además como consultores, con los integrantes de las siguientes secciones o servicios
- oftalmología infantil
- genética
- bacteriología
- anatomía patológica.

Nuestra rutina de trabajo se basa en la intervención precoz de todo recién nacido afecto de una espina bífida grave en el momento de su ingreso en el hospital, por el cirujano pediatra de guardia. La intervención se practica bajo anestesia general, con técnica atraumática y consistente en la reparación plástica por planos. Acto seguido el recién nacido queda ingresado en el servicio de recién nacidos, que es colocado en una cuna termoestada o incubadora según peso, en posición decúbito-prono, con la herida al descubierto y con protección antibiótica. La alimentación se inicia precozmente.

Si el perímetro cefálico aumenta, conjuntamente con los signos y síntomas de hipertensión craneal, se practica una neumoencefalografía y, según el resultado, se coloca una válvula de Holter de

presión baja. Una vez el niño en su domicilio se le controla en el policlínico de espinas bifidas quincenalmente, durante los 4 primeros meses. Si la evolución es normal, a los 4 meses practicamos la primera revisión completa que comprende:

- estudio urológico (clínico, bacteriológico y radiológico)
- estudio ortopédico (clínico y radiológico)
- exploración neurológica
- electroencefalograma y electromiograma
- estudio del fondo de ojo
- estudio genético
- estudio del coeficiente de desarrollo.

Esta revisión completa se realiza a los 8 y 12 meses de edad. A partir del primer año, cada 6 meses y posteriormente, según las necesidades del niño.

MATERIAL Y METODO

I. Casuística

Nuestra casuística consta de 225 pacientes con EBO (196 mielomeningoceles, 25 meningoceles y 4 lipomeningoceles) de los que 162 están vivos y 63 han fallecido, con un índice de no operabilidad en el 5% (cuadro I).

Este trabajo se basa en el análisis de:

- a) todos los niños vivos, con sus secuelas y complicaciones
- b) las necropsias de las 63 defunciones con desglose de la mortalidad

CUADRO I
ESTADISTICA (1966 - 1974)

Espinas bifidas quísticas	225
Mielomeningocele	196
Meningocele	25
Lipomeningocele	4

precoz y tardía, y detallado estudio de sus asociaciones malformativas.

II Mortalidad

Nuestros fallecimientos corresponden a las formas graves, y su porcentaje global corresponde a un 28% (cuadro II).

Las muertes las dividimos en dos grupos:

- a) precoces: imputadas directamente a la intervención primaria (26 casos, que hacen un 11,5%).
- b) tardías: por una causa ajena a la reparación plástica primitiva (27 casos que hacen un 12%).

III. Malformaciones asociadas

En las 63 necropsias realizadas, se halló que 17 recién nacidos eran portadores de malformaciones asociadas (26,8%). Su estudio es el siguiente (cuadro III).

1. HC 1354. Recién nacido con una hidronefrosis bilateral y megavejiga.
2. HC 6313. Tumores óseos paravertebrales e intensa cifosis lumbar.

CUADRO II
MORTALIDAD GENERAL

Vivos	162
Fallecidos	63 (28%)
(10 no intervenidos: 5%)	

CUADRO III
ESTUDIO NECROPSICO

17 r n malformados =	26,8%
Sistema urinario	47%
Sistema digestivo	36%
Malformaciones varias	23%

3. HC 8126. Agenesia vesícula biliar
4. HC 9149. Agenesia del riñón izquierdo.
5. HC 13132. Recién nacido, con una trisomía 13-15, y con graves malformaciones en la línea media a) posterior con su mielomeningocele; b) anterior con labio leporino y onfalocelo. Además presentaba microcefalia, ploidactilia en ambas manos y displasia renal bilateral.
6. HC 14755. Niño polimalformado con una trisomía 13-15. Presentaba, además, una criptorquidia bilateral, hipospadia peneano y riñón izquierdo displásico con hipoplasia suprarrenal del mismo lado.
7. HC 15181. Niño con trisomía 13-15. Presentaba riñones quísticos bilaterales, duplicidad pieloureteral izquierda completa y cardiopatía.
8. HC 19707. Niño con malrotación intestinal y mesentérico único.
9. HC 24188. Niña con atresia de esófago y útero doble.
10. HC 30458. Recién nacido con una osteocondrodisplasia y hernia inguinal bilateral.
11. HC 32107. Recién nacida con una poliquistosis folicular ovárica.
12. HC 37994. Polimalformado con foramen oval valvular. Hidrocefalia.
13. HC 38761. Niño con bazo aberrante.
14. HC 39406. Prematuro polimalformado con fisura vesicointestinal, atresia anal con atresia cólica, pie equino varo izquierdo, agenesia de riñón izquierdo, hipoplasia de riñón derecho, vesícula biliar doble y malrotación intestinal.
15. HC 42227. Recién nacido con ectopia gástrica y atresia duodenal operada.
16. HC 42522. Niño con riñón en herradura.
17. HC 45266. Recién nacido con atresia de esófago y riñón en herradura.

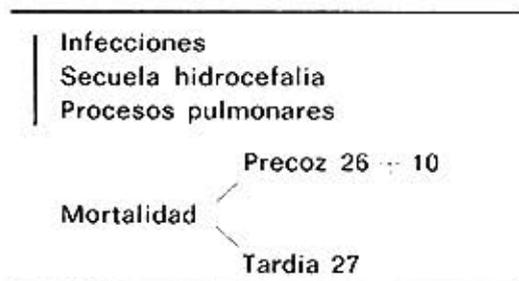
IV. Causas de muerte

Resumiendo todas las causas de muerte registradas en nuestra estadística vemos que, aparte de los polimalformados, existen *tres causas* fundamentales: problemas infecciosos, problemas derivados de la hidrocefalia y problemas respiratorios. Por infecciones han fallecido 21 niños; por secuelas de hidrocefalia 24 y por infecciones respiratorias 18 (esquema 1).

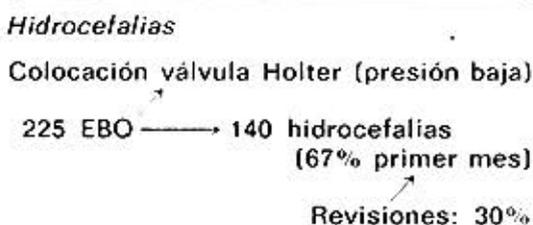
V. Hidrocefalia

De las 225 EBO, hemos tenido 140 casos de hidrocefalias, lo que corresponde a un 67%. En todos se ha colocado la válvula de Holter de presión baja, con ligeras variaciones en relación con la técnica quirúrgica, según las necesidades de cada paciente. Todas se han colocado durante el primer mes de vida (esquema 2).

ESQUEMA 1



ESQUEMA 2



Aproximadamente el 30% de las válvulas deben ser revisadas durante el primer año de funcionamiento.

VI. Secuelas urológicas

Es una secuela grave que se presenta a más largo plazo. Los problemas de repercusión renal aparecen, la mayoría, a partir de los 8 a 12 meses. Los casos graves (17%) de descompensación del árbol urinario con ectasia ureteral o ureterohidronefrosis más o menos grave son tributarios de una derivación urinaria, ya sea del tipo: ureterostomía cutánea en asa; vejiga ileal tipo Bricker; y ureterostomía cutánea transureteral en Y, que es la que practicamos con más frecuencia (28 casos) (esquema 3).

Todos los niños presentan una vejiga neurógena con una infección urinaria de tipo crónico.

Las intervenciones reconstructivas sobre vejiga neurógena fracasan en un 50% de los casos.

VII. Secuelas ortopédicas

Los problemas más graves son, sin duda alguna, los ortopédicos, no sólo por la complejidad malformativa, sino también por la dificultad de su corrección. Las secuelas que vemos con más frecuencia son: escoliosis (3%); luxaciones paráliticas de cadera (38%); genu flexo (7%); y todas las variedades de pies zambos (52%), de las que la más frecuente es el pie *talus* (cuadro IV).

No hemos realizado ninguna intervención sobre la columna vertebral, pues son muy pocos los pacientes que tengan una escoliosis más o menos grave. En la cadera hemos realizado 35 intervenciones de Sharrad, y si la cifra no es alta es debido a que la técnica quirúrgica se ha puesto en práctica hace escasamente un año. En todos los casos de rodilla sólo hemos colocado vendajes enyesados correctores de la deformación y, finalmente, en los pies, las intervenciones se han realizado sobre partes blandas, para colocarlos en buena posición para la marcha. Al final del crecimiento se realiza la doble artrodesis.

VIII. Estudio psicológico

La sección de paidopsiquiatría ha realizado 110 estudios psicológicos (*test* de Gessell), basados en el control del coeficiente de desarrollo de los niños. El resultado global ha sido el siguiente: 4 pacientes (3,6%) que tienen menos de 50 (débil mental no recuperable) 26 (23,6%) entre 50 y 75 (débil mental recuperable); 62 (56,3%) entre 75 y 100 (borderline); y 18 (16,2%), por encima de 100 (cuadro V).

ESQUEMA 3

Urología

Formas graves: vejiga neurógena

Repercusión renal 8 a 12 meses

↓
Casos graves (17%)

↓
Derivación urinaria: Ureterostomía cutánea

Transureteral en Y (28)

CUADRO IV ORTOPEDIA

Escoliosis	3%
Luxaciones cadera	38%
Genuflexo	7%
Pies zambos	52%

CUADRO V ESTUDIO PSICOLOGICO

Débil mental no recuperable:	4 - 3,6%
Débil mental recuperable:	26 - 23,6%
Borderline:	62 - 56,3%
	72,5%
Buenos:	18 - 16,2%

ESQUEMA 4

Estudio evolutivo



Es interesante el desglose de 50 casos de pacientes a quienes se ha realizado el estudio evolutivo (dos o más tests, después de las normas educacionales dadas a los padres), cuyos resultados nos muestran que 37 (74%) han mejorado y 13 (26%) han empeorado (esquema 4).

IX. Estudio electromiográfico (muscular y esfinteriano)

Efectuamos la exploración electromiográfica con un equipo DISA, de 2 canales, tipo 14 a 21, registro fotográfico (polaroid) incorporado y electrodos esterilizados de tipo concéntrico.

Los músculos explorados son los siguientes: cuádriceps, tibial anterior, peroneo lateral, gemelos y esfínter anal. Generalmente la exploración es unilateral, aunque a veces se realiza en ambas extremidades inferiores. La exploración sistemática es la siguiente:

1. Detección de la actividad muscular en reposo.
2. Valoración del grado de actividad muscular o mediante ayuda.
3. Estimulo de detección de los nervios ciático poplíteo externo e interno y valoración de la latencia y velocidad de conducción motora de ambas ramas nerviosas.

Se han practicado 72 estudios electromiográficos (EMG) de los 162 pacientes vivos (45%), de los que 64 corresponden a mielomeningoceles; 7 a meningoceles; y 1 a un lipomeningocele. Desde el punto de vista cliniconeurológico, de estos niños, el 46% presentó una arreflexia

CUADRO VI

EMG

Extremidades:	Normales	12%
	Patológicos	88%
Nivel lesión:	L4	40%
	L5	68%
	S1	94%
	S2	100%
Esfínter anal:	Normales	5%
	Patológicos	95%

total; y un 54%, una conversión de uno a todos los reflejos de las extremidades inferiores.

Las EMG de las extremidades eran normales en un 12%; y patológicas en un 88%. El nivel lesional corresponde: el 40% a L4, el 68% a L5, el 94% a S1 y el 100% a S2.

El estudio electromiográfico del esfínter anal solamente presentaba una normalidad en dos casos (5%) y una anomalía en el 95% de los enfermos, las que correspondían a una incontinencia anal total en un 75%, parcial en un 20% y una continencia normal en un 5% de los pacientes (cuadro VI).

X. Estudio genético

En una serie de 40 niños practicamos un estudio genético (cariotipo) de padres e hijos, por si pudiera existir alguna alteración de tipo cromosómico que influyera en la presentación de dicha malformación. Los resultados hallados fueron totalmente negativos, por lo que no continuamos el estudio.

DISCUSION

1. Casuística

Nuestra estadística creemos que pueda considerarse importante, ya que en el período de 8 años hemos observado 225 EBO. El promedio aproximado es de 25 a 30 EBO por año.

Pero a nuestro modo de ver, lo más notorio de nuestra serie es que, gracias a la coordinación de la sección de espaldas bifidas y a las rutinas de trabajo establecidas, estos niños han sido explorados, controlados y tratados siempre precozmente, con el propósito de detectar, cuanto antes, las secuelas o malformaciones que se presenten.

Asimismo, el estudio de todas las necropsias de nuestras defunciones nos han ayudado en el conocimiento de las causas de muerte y en el de las malformaciones asociadas, tan frecuentes en estos pacientes malformados.

II. Mortalidad

Creemos que nuestra mortalidad, tanto la precoz: 26 casos (11,5%), como la tardía: 27 casos (12%), como la global: 63 casos (28%) es francamente baja y se debe, sin duda alguna, a la simbiosis existente entre el equipo quirúrgico y el pediátrico.

Posteriormente, cuando el niño es dado de alta y es controlado en régimen ambulatorio, es revisado, quizás excesivamente, debido a la sospecha o presencia de cualquier problema derivado directamente de su enfermedad general, o secundario a otro proceso pediátrico general.

III. Malformaciones asociadas

Como podemos ver en nuestras necropsias, tenemos un elevado número de malformaciones asociadas (26,8%) que inciden con más frecuencia en el sistema urinario (47%).

Siempre nos ha preocupado la situación y funcionamiento de esta vejiga urinaria en la vida intrauterina. Analizando el problema desde el punto de vista embriológico, podemos plantearnos las siguientes preguntas: ¿es también neurológica la vejiga intrauterinamente, es decir, orina el niño por rebosamiento durante la gestación?

Creemos poder contestar afirmativamente a ambas cuestiones y, por ende,

no nos ha de extrañar la repercusión en la vejiga y vías urinarias, ya que sabemos que los riñones excretan orina aproximadamente desde la tercera o cuarta semana de gestación.

Podemos afirmar, pues, que existe una asociación malformativa entre la disrafia vertebral y las malformaciones urinarias.

Las otras malformaciones existentes en las necropsias son absolutamente dispares, y creemos que no tienen que ver con el proceso malformativo primitivo.

IV. Causas de muerte

Existen tres grandes causas de muerte en estos niños: infecciones (meningitis o sepsis con 21 casos); secuelas de hidrocefalia (24 casos); y afecciones respiratorias (18 casos).

Al principio teníamos muchas más muertes por procesos infectivos y menos por procesos hidrocefálicos; en la actualidad las infecciones prácticamente han desaparecido, al aumentar las complicaciones de las válvulas y los procesos respiratorios, que son muy frecuentes en estos niños.

V. Hidrocefalia

Todos nuestros pacientes han presentado una hidrocefalia comprobada en el estudio neumoencefalográfico. Las etiologías más frecuentes han sido: malformación de Arnold-Chiari, estenosis o agenesia del acueducto de Silvio y otras malformaciones asociadas, sobre todo en el nivel de las cisternas de la base.

En todos los pacientes con hidrocefalia hemos colocado la válvula de Spitz-Holter de presión baja, en este orden: primero, la derivación ventrículo-atrial; si se presenta alguna complicación que invalida este tipo de derivación se efectúa una anastomosis hacia el peritoneo libre y, finalmente, si este sistema tampoco funciona correctamente, colocamos el catéter distal hacia la aurícula por la vena ácigos a través de una toracotomía (5 casos).

El sistema ventriculo-atrial puede fallar por procesos infecciosos (de carácter grave); por obstrucción de los catéteres; y por acortamiento del extremo distal debido al crecimiento del niño, si no se efectúa sistemáticamente el alargamiento del catéter antes de que llegue a situaciones comprometidas (D4, D3).

La derivación peritoneal nos ha traído como consecuencia, en alguna ocasión, trastornos abdominales con defensa (fiebre, dolor abdominal ocasionado por la formación de unos quistes peritoneales) que nos ha obligado a retirar el catéter.

La derivación hacia la vena ácigos, no nos ha creado problemas.

El 30% de las válvulas deben ser revisadas durante el primer año de funcionamiento. Sólo en casos de infecciones graves, existe de un 10% a un 15% de mortalidad.

El 100% se ha colocado durante el primer mes de vida.

VI. Secuelas urológicas

Si recordamos la anatomía y fisiología de esta zona, es perfectamente lógico que estos niños que padecen una lesión en la región lumbosacra, tengan lesionados la inervación de la vejiga y de la uretra posterior. Esta es la causa fundamental de todas las secuelas que nos encontramos en las vías urinarias.

Casi todos los recién nacidos ya operados presentan a las pocas horas o días una infección urinaria (*coli*) que es tratada según la pauta que nos indica el urocultivo. Esta infección es rebelde a los tratamientos médicos, y como hallamos gran cantidad y variedad de gérmenes (*coli*, *proteus*, enterococo, piocianico, etc.), por tanto, hemos simplificado nuestra pauta de tratamiento y en la actualidad, si el niño no presenta un brote pielonefritico, no damos medicación alguna para combatir esta infección que se hace crónica.

Las primeras urografías que practicamos, cuando aún está ingresado y ase-

gurada la sobrevivencia al cierre primario, nos muestran un buen funcionalismo renal y unos uréteres prácticamente normales. Pocos son los pacientes que nos muestran alteraciones, tanto del parénquima como de las vías altas. La primera conclusión es que estos niños se infectan precozmente y presentan, en los primeros meses, una urografía que puede considerarse dentro de los límites de la normalidad en un 80% de los casos.

La segunda urografía practicada a los 4 meses tampoco nos muestra grandes alteraciones. Es a partir de los 8 a 12 meses, cuando en algunos pacientes comenzamos a ver alteraciones evidentes que reflejan la descompensación progresiva que sufre el tramo urinario: disminución de la función renal uni o bilateral, dilataciones ureterales, vejigas con trabeculaciones, divertículos vesicales o un reflujo vesicorrenal uni o bilateral.

Es en estos casos graves y en estos momentos cuando debemos plantearnos la conveniencia de realizar una derivación urinaria al nivel del uréter. La segunda conclusión que podemos entresacar es, que la derivación urinaria debe realizarse con una relativa precocidad y cuando se presenten unas alteraciones radiológicas que puedan afectar al parénquima renal y, además, cuando no sean susceptibles de ser tratadas eficazmente por medios más conservadores.

En resumen, nuestras pautas de tratamiento son:

1. Enseñar a las madres las maniobras que ayuden a vaciar la vejiga varias veces al día (credé), de poca efectividad según nuestra experiencia.
2. Tratar la infección urinaria si existe brote pielonefritico.
3. En las intervenciones antirreflujo hemos obtenido solamente un 50% de buenos resultados.
4. Las resecciones endoscópicas de cuello vesical (a veces también del esfínter) han sido, temporalmente algo más efectivas.

5. Actualmente practicamos la uretostomía cutánea transureteral en Y, con todas las suturas de anastomosis retroperitoneales. La mejoría que presentan estos riñones en los controles radiológicos, después de la derivación urinaria, es realmente evidente.

VII. Secuelas ortopédicas

La gravedad de las lesiones ortopédicas de la espina bifida varía en función de las diferentes formas de raquisquisis y su situación.

Aparte de las lesiones esqueléticas, tal como fracturas o desprendimientos epifisarios, que serán tratados según las normas corrientes en traumatología, existen en la espina bifida cuatro principales apartados que son: afecciones de la columna, lesiones en el nivel de la cadera, en el de la rodilla y por último en el nivel del pie.

La columna vertebral ocupa un lugar poco importante en comparación con los otros apartados. En algunos casos importantes puede llegar a precisarse columnotomías de enderezamiento.

La cadera se encuentra en el primer plano. Puede existir luxación o no, dependiente de la altura de la lesión. La diferencia entre el tratamiento de la luxación de la espina bifida y el de la luxación congénita depende sensiblemente, y está en relación con la parálisis muscular que presenta la espina bifida, la cual no existe en la congénita. O sea, que existe un desequilibrio muscular que conviene restablecer. El principal trastorno es la parálisis de los extensores de la cadera, y la intervención que se practica es el trasplante de iliopsoas al trocánter mayor, según Sharrard (1964). Esta intervención se efectúa entre los 6 y 18 meses. Posteriormente, en algún caso deberá efectuarse una corrección de los ejes del cuello femoral o mejorarse el techo cotiloideo mediante una plastia. En algún caso visto tardíamente es necesario practicar la reducción de la luxación, osteotomía de varización y desrotación y trasplante de iliopsoas.

Las lesiones de la rodilla preocupan en menor grado en pacientes con espina bifida. En la mayoría de los casos está respetado el cúadriceps y por ello, la parálisis es bastante favorable. En algún caso se ha corregido la torsión tibial interna.

El pie exige un tratamiento de corrección tan pronto como sea posible, utilizando yesos almohadillados. Asimismo se emplean diversos trasplantes musculares según las alteraciones existentes, que en muchos casos no son suficientes al crecer el niño. Uno de los más utilizados es el trasplante del tibial anterior a través de la membrana interosa sobre el Aquiles. También se realiza la artrodesis de Grice. Al final del crecimiento se lleva a cabo una doble artrodesis.

VIII. Estudio psicológico.

Los resultados de los estudios del coeficiente de desarrollo evidencian:

1. La ausencia de deficiencias mentales en un elevado porcentaje (72,5%).
2. El tiempo cronológico, desde el punto de vista psicométrico, no es suficiente para poder determinar las alteraciones que en la maduración de los esquemas psicomotrices puedan tener las alteraciones de disminución física que estos enfermos presentan, y que lógicamente y a distancia les ha de crear problemas lexicográficos.
3. El estudio comparativo de las valoraciones de los *subtests* de Gessell permiten orientar normas para evitar la reacción de sobreprotección y facilitación que llevan implícita una disminución del estímulo estructurante desde el medio externo al niño; o bien en otros casos, indicar la precosidad de la puesta en marcha de la rehabilitación fisioterapéutica para procurar un beneficio de la estimulación sensoriomotriz, implícitamente asociada.
4. En un pequeño grupo se apreció una disarmonía de evolución por decaje significativo entre los resultados de los *subtests* practicados (± 20), cuya

evolución es motivo de preocupación y vigilancia por la probable alteración psicoafectiva severa que puede reportar, aunque hasta la fecha ésta no se ha apreciado.

5. El estudio evolutivo de los pocos casos que tenemos (50), y que fue realizado mediante el mecanismo normativo ya expuesto en el punto tercero, demostró una significativa mejoría en el 74% de los pacientes.

IX. Estudio electromiográfico

Los estudios electromiográficos nos permiten hacer las siguientes conclusiones:

1. La electromiografía tiene un especial relieve dentro de las diversas medidas de control, ya que nos demuestra el grado de afectación muscular y el nivel lesional desde el punto de vista clínico-neurológico-electromiográfico.

2. El mejor conocimiento de los grupos musculares lesionados nos facilita una reeducación funcional dirigida, con la que se obtienen mejorías notables tras la terapéutica rehabilitadora.

3. Esta mejoría funcional muscular y el estudio de su grado de afectación nos indican el tipo y elección de los posibles trasplantes tendinosos que debemos realizar.

4. La incontinencia del esfínter anal está generalmente compensada por una constipación de tipo crónico debida a una falta de peristaltismo causada por la misma lesión medular. En consecuencia se establece una especie de equilibrio (incontinencia-constipación) en los primeros años. El problema surge cuando esta falta de peristaltismo da lugar a megacolon secundario, como sucede en algunos casos.

Rehabilitación

La rehabilitación del niño con EB presenta dos importantes aspectos que deben tratarse simultáneamente:

1. *Aspecto funcional*: su objetivo será:

a) Evitar el efecto nocivo de las parálisis parciales que condicionan la existencia simultánea de músculos sanos, prácticos y paralizados, con la consiguiente aparición de retracciones y contracturas.

b) Potenciar los músculos afectados y aquellos sanos que por efecto reflejo no trabajan.

2. *Aspecto social*: consistirá el enfoque de toda la problemática en los padres o tutores del niño, con el propósito de evitar la sobreprotección y la formación psíquica defectuosa que tiene como grave inconveniente una mala adaptación escolar.

Con todas las dificultades propias, puede alcanzarse un régimen de vida regular que permita a estos niños adaptarse a un ritmo normal de escolaridad y, en consecuencia, a la sociedad.

Agradecimiento

Damos las gracias a los siguientes servicios o secciones, por su colaboración en el equipo de trabajo: Dres. *Galart* y *Peguero* (neonatología); *Fuenmayor* (neurocirugía infantil); *Gosalbez* (urología infantil); *González Ferre* (ortopedia infantil); *Papi*, *Luzón*, *Queralt* y *Tallada* (EEG y neurofisiología clínica); *Tomás* y *Teixido* (paidopsiquiatría); *Ramos* y *Lucaya* (radiología infantil); *Gil Gibernau* (oftalmología infantil); *Sarret* (genética); *Arcalis* (bacteriología) y *Moragas* (anatomía patológica).

SUMMARY

Boix-Ochoa, J. et al. *Serial controls in 225 cyst byphid spines*. Rev Cub Ped 48: 3, 1976.

The results of observations made on 225 newborns with congenital cyst byphid spine from 1966 to 1974 are informed. It is also pointed out that the treatment to these

newborns with malformations has remained the same: Early surgical interventions without and selection. Following this criteria all patients have been quickly intervened, except newborns with severe congenital malformations which are incompatible with life.

RESUME

Boix-Ochoa, J. et al. *Contrôles en séries dans 225 spina-bifida kystiques*. Rev Cub Ped 48: 3, 1976.

Le résultat de l'observation réalisée sur 225 nouveau-nés avec spina-bifida kystique congénitale dans la période comprise entre 1966-1974 a été rapporté. En plus, on signale que le traitement de ces nouveau-nés avec malformations est resté invariable: intervention chirurgicale précoce sans aucune sélection. Selon ce critère on a opéré immédiatement tous les patients, sauf les nouveau-nés présentant des graves malformations congénitales incompatibles avec la vie.

RESUMEN

Boix-Ochoa, J., и др. *Обсервационный контроль у 225 кистозных расщелин новорожденных*. Rev Cub Ped 48:3, 1976.

Обсервационный результат наблюдений у 225 новорожденных страдающих кистозной расщелинкой расщелинкой позвоночника в периоде с 1966 по 1974 год. Кроме упоминания о том, что в течение всех новорожденных со спина-бифидой остались неизменными: раннее хирургическое вмешательство без каких-либо отборов. На этом этапе рано были оперированы все моменты с исключением тех новорожденных тяжелыми врожденными аномалиями, несовместимыми с жизнью.

Recibido el trabajo, septiembre 4, 1975.