

2024

# PROTOCOLO DISRAFIAS ESPINALES AMBULATORIO



Versión 1

<b>Contenido</b>	
<b>Equipo Elaborador del Protocolo</b> .....	4
<b>Metodología</b> .....	4
<b>Glosario</b> .....	4
<b>Introducción</b> .....	5
<b>Objetivo</b> .....	6
<b>Alcance</b> .....	6
<b>Clasificación de las Disrafias Espinales</b> .....	6
Disrafia espinal oculta .....	6
Disrafia espinal abierta .....	6
<b>Clínica</b> .....	8
Manifestaciones Neurológicas.....	8
Malformaciones y disfunciones del Sistema Nervioso Central .....	8
Manifestaciones Digestivas .....	9
Manifestaciones Ortopédicas .....	9
Manifestaciones Urológicas .....	10
Alteraciones en el Crecimiento .....	10
Aspectos Nutricionales .....	10
Endocrinológicas .....	10
Alergia al látex .....	10
<b>Diagnóstico</b> .....	11
Primer Contacto con el paciente.....	11
Roles y acciones asistenciales según la especialidad .....	11
Pediatría/ Medicina General.....	11
Neuropediatra/Neurólogo.....	11
Neurocirugía .....	12
Fisiatría.....	12
Urología.....	12
Ortopedia.....	12
Gastroenterología .....	12
Enfermería.....	13
Trabajo Social.....	13
Psicología .....	13
<b>Tratamiento y Seguimiento</b> .....	13
<b>Bibliografía</b> .....	15
<b>Anexos</b> .....	24

Anexo 1.....	24
Anexo 2.....	24
<b>Flujograma .....</b>	<b>34</b>
<b>Modificaciones .....</b>	<b>35</b>
<b>Firmas .....</b>	<b>35</b>

## Equipo Elaborador del Protocolo

Barrera, Soledad (Médico)  
Lopez, Doris (Licenciada en Enfermería)  
Martínez, Mariana (Médico Fisiatra)  
Nallem, Julio (Médico Urólogo)  
Serenó, Violeta (Médico Pediatra Gastroenteróloga)  
Vivas, Susana (Médico Pediatra Neuropediatra)

## ACTUALIZACIÓN

Este protocolo fue confeccionado y publicado en el año 2024.  
Las actualizaciones se realizarán cada 2 años.

## Metodología

Para la elaboración de este protocolo se realizó una búsqueda en las siguientes bases de datos hasta diciembre 2022: Pubmed, MEDLINE, EMBASE, CINAHL, y biblioteca Cochrane. Se utilizaron palabras clave como “Mielomeningocele”, “tratamiento”, “guías”, “protocolos” en idioma español e inglés.

## Glosario

**ATB:** Antibióticos  
**CIE10:** Clasificación internacional de enfermedades, 10.<sup>a</sup> edición.  
**LCR:** Líquido cefalorraquídeo  
**MMC:** Mielomeningocele  
**SNC:** Sistema nervioso central  
**RVU:** Reflujo vesicoureteral

## Introducción

El término disrafias abiertas espinales se utiliza para designar los defectos congénitos simples o complejos del cierre del tubo neural. Esto determina la persistente continuidad entre el neuro ectodermo posterior y el ectodermo cutáneo.

El defecto óseo estructural se produce a cualquier nivel de la columna vertebral desde el cráneo hasta el sacro.

Esta alteración ocurre precozmente en el período embrionario entre la tercera y la cuarta semana de gestación.

En la práctica, si bien el término Disrafia Espinal nomina mejor al grupo de malformaciones cuyo común denominador es el cierre defectuoso del mesénquima, arcos vertebrales posteriores y estructuras neurales, se mantiene frecuentemente el uso del término espina bífida, el que designa la falta de fusión de los arcos posteriores vertebrales.

Sus formas anatomopatológicas son múltiples y van desde el simple cierre incompleto del arco posterior de una vértebra, carente de significado patológico, hasta extensas lesiones raquimedulares acompañadas de malformaciones del sistema nervioso central (SNC) y de otros órganos.

Su forma más grave es el mielomeningocele (MMC) que se presenta como una enfermedad crónica, produciendo en el niño y en su familia un fuerte impacto psicosocial ya que el niño presenta compromiso motor, urológico, ortopédico y, a veces, cognitivo. Las lesiones son complejas y sus secuelas pueden evolucionar a medida que el niño crece, requiriendo la atención de múltiples especialistas a lo largo de toda la vida.

Cabe aclarar que las disrafias ocultas, si bien son valoradas y tratadas en el equipo de MMC, no se desarrollan en este protocolo por tener escasa sintomatología.

## Objetivo

El objetivo del presente protocolo es desarrollar una herramienta para la toma de decisiones clínicas, basadas en la última evidencia científica disponible, para el tratamiento, seguimiento y rehabilitación de los pacientes con Disrafias Espinales.

## Alcance

Esta guía está dirigida a profesionales de la salud involucrados en la atención de las Disrafias Espinales abiertas (MMC) Q 05 del CIE10.

## Clasificación de las Disrafias Espinales

Las disrafias espinales se clasifican en disrafia espinal oculta y disrafia espinal abierta:

### Disrafia espinal oculta

Se denomina disrafia espinal oculta a la falta de cierre del raquis sin que haya masa posterior evidente ni exposición de tejidos neurales. Puede ir acompañada por la persistencia de tejidos embrionarios, inclusiones dérmicas, fistulas dérmicas, angiomas, lipomas, etc.

### Disrafia espinal abierta

La presencia de trastornos neurales evidentes se asocia al defecto esquelético y la posible hernia de estas estructuras a través del defecto óseo. Si la herniación es de meninges se denomina meningocele. Esta es una disrafia en la que las meninges sobresalen de la apertura espinal y puede o no estar cubierto por una capa de piel. Habitualmente tiene poca expresión clínica.

Cuando a través del defecto óseo se hernian meninges y medula espinal, se denomina mielomeningocele. Su localización más frecuente es a nivel de la región lumbosacra y su compromiso neurológico depende del nivel y de la extensión de la lesión. El mielomeningocele representa la falla precoz de la neurulación (etapa embrionaria en la que se produce el cierre del tubo neural y la inducción de otros tejidos) lo que justifica la concurrencia de otras malformaciones macro y microscópicas, primarias y complejas a lo largo del tubo neural que motivan su diversidad semiológica y su pronóstico sombrío, que hace que se denomine estado disráfico.<sup>15</sup>

Incluye los siguientes defectos en el cierre del tubo neural y los sinónimos que los designan en la terminología médica habitual:

## Espina bífida (abierta) (quística)

Q05.0 Espina bífida cervical con hidrocefalia

Q05.1 Espina bífida torácica con hidrocefalia

Q05.2 Espina bífida lumbar con hidrocefalia

Q05.3 Espina bífida sacra con hidrocefalia

Q05.4 Espina bífida con hidrocefalia, sin otra especificación

Q05.5 Espina bífida cervical sin hidrocefalia

Q05.6 Espina bífida torácica sin hidrocefalia

Q05.7 Espina bífida lumbar sin hidrocefalia

Q05.8 Espina bífida sacra sin hidrocefalia

Q05.9 Espina bífida no especificada

Meningocele raquídeo o cerebral y Lipomeningocele

**Este protocolo se enfoca en la disrafia espinal abierta. Es la que presenta mayor cantidad de complicaciones.**

El diagnóstico de disrafia espinal abierta se realiza durante las etapas pre o post natal mediante la observación de una malformación quística más o menos voluminosa, localizada sobre el eje medular a cualquier altura de este. Su contenido es líquido cefalorraquídeo (LCR) y tiene en su superficie una formación carnosa, plana, de uno o varios centímetros de diámetro que es la placa medular. Los bordes de la placa se continúan sin solución con las meninges y éstas de igual forma con la piel. La misma puede estar íntegra o presentar una comunicación con pérdida de LCR.

Se debe realizar el cierre neuroquirúrgico precoz del mielomeningocele para prevenir la posibilidad de infección, deterioro por desecación o trauma.

La alteración neurológica se puede detectar inmediatamente al nacimiento y está dada por la altura de la lesión raquimedular.

### Manifestaciones Neurológicas

La parálisis o paresia generalmente flácida en miembros, es común, aunque su nivel puede no corresponder exactamente con el nivel del defecto óseo debido a la presencia de fibras indemnes por debajo de la lesión. En ciertos casos puede haber espasticidad en los miembros inferiores y su causa se asocia a otras malformaciones del SNC.

El compromiso de la sensibilidad superficial y profunda es difícil de establecer en los primeros años de vida, pero obliga a tomar medidas preventivas en el cuidado de la piel. La hidrocefalia se presenta en el 10 al 15% de los niños al nacer, lo que requerirá intervención neuroquirúrgica.

### Malformaciones y disfunciones del Sistema Nervioso Central

- La **Hidrocefalia** es la lesión asociada más frecuente, estando presente en el 90% de los niños con MMC. El niño puede nacer con hidrocefalia y desarrollar los síntomas de hipertensión endocraneana en un lapso de 2 a 3 semanas. La misma se presenta en un 80% de los recién nacidos con MMC y su patogenia es multifactorial.

El tratamiento consiste en la derivación neuroquirúrgica del LCR.

Las técnicas derivativas son una terapéutica de alta morbilidad y mortalidad a mediano y largo plazo.

- La **Malformación de Chiari tipo II** presenta un descenso anormal de estructuras del SNC (amígdalas cerebelosas) por debajo del foramen magno, con elongación y deformidad del tronco del encéfalo y del IV ventrículo que puede obstruir la circulación del LCR y como consecuencia originar hidrocefalia.
- La agenesia del cuerpo calloso, los trastornos de la migración y proliferación neuronal, la holoprosencefalia, entre otros se asocian con frecuencia.
- **Médula amarrada:** si bien está presente en casi la totalidad de los MMC y en un alto porcentaje de los lipomeningoceles después de la reparación quirúrgica del defecto, sólo un 3 a un 20% presentan un síndrome de anclaje medular que requiera tratamiento neuroquirúrgico. Este síndrome se ve generalmente en los períodos de crecimiento rápido.  
Los síntomas pueden ser: deterioro motor, cambio en el comportamiento de la vejiga neurogénica, deformidades de extremidades y de la columna, dolor, aparición o acentuación de espasticidad.
- **Diplomielia, siringo e hidromielia, diastematomielia, quistes dermoides, entre otros.**

- **Epilepsia:** desde el punto de vista funcional, la epilepsia en sus distintas formas se presenta hasta en un 30% de los pacientes y se vincula a la patología mal formativa del SNC.

### Manifestaciones Digestivas

- **Disfunción intestinal:** se caracteriza por la alteración de los movimientos peristálticos y del control esfinteriano de origen neurológico.  
En el recién nacido se puede observar la ausencia de reflejo anal con hipotonía anal e incontinencia, que puede evolucionar al estreñimiento. Se deben iniciar precozmente medidas de prevención del estreñimiento y, alrededor de los 3 años, iniciar el entrenamiento del hábito defecatorio.
- Se debe evaluar de manera individual cada situación para realizar estudios y/o plantear otras medidas (Anexo 1).

### Manifestaciones Ortopédicas

Los niños con lesiones de nivel medular tienen comprometida su **marcha**, en grado variable según la altura del defecto. De acuerdo con la capacidad de marcha se dividen en: no caminadores, caminadores no funcionales, deambuladores domiciliarios y/o comunitarios. Esto implica distintos grados de afectación de su sistema nervioso.

Respecto a las *manifestaciones ortopédicas*, las mismas pueden estar presentes en el recién nacido y se expresan como: pie bot, equino varo, valgo, talo y las artrogriposis secundarias.

Otras manifestaciones son las rodillas flexas o en hiperextensión, la luxación de cadera, la cifosis anguladas y escoliosis por malformaciones como hemivértebras, agenesias y/o duplicaciones vertebrales, etc.

Para estas dificultades motoras, se utilizan diferentes tipos de ortesis, como por ejemplo bastones, andadores y/o silla de ruedas, etc.; a los efectos de apoyar las diferentes instancias de la vida diaria.

El desequilibrio muscular junto con el crecimiento del individuo y los valores de fuerzas de los diferentes grupos musculares afectados, son los que llevan a generar deformidades dinámicas a veces recurrentes, a pesar de haber sido tratados correctamente en etapas previas.

La cirugía ortopédica tiene como objetivo prevenir, si es posible, la aparición de deformidades de: caderas, rodillas, pies y columna.

## Manifestaciones Urológicas

### Vejiga neurogénica con perfil variable

La disfunción del detrusor esfínter de origen neurogénico, puede surgir como consecuencia de una lesión a cualquier nivel del sistema nervioso. Este proceso contribuye a diversas formas de disfunción vesical, lo que puede dar lugar a incontinencia de orina, infecciones urinarias, reflujo vesicoureteral y formación de cicatrices renales. Es posible que se requiera cirugía para establecer un vaciado vesical adecuado. Si no se trata correctamente la disfunción detrusor - esfínter, puede llegar a provocar insuficiencia renal con necesidad de diálisis y/o trasplante. (Anexo 2)

### Alteraciones en el Crecimiento

La talla baja se puede vincular a la atrofia de la cintura pelviana y de los miembros inferiores. Por lo que es importante la medición de la envergadura que en estos casos es más valiosa que la talla.

El 60-70% de los pacientes portadores de MMC, alcanzan un coeficiente intelectual superior a 70, lo que les permite una escolaridad adecuada; sin embargo, ésta se ve alterada por las diferentes complicaciones médico-quirúrgicas a las que se suman las barreras sociales y arquitectónicas.

### Aspectos Nutricionales

Estos pacientes tienen tendencia a la obesidad por su menor movilidad lo que conlleva al aumento de la grasa corporal. Se valora con la medida del pliegue corporal y el cálculo del índice de masa corporal (IMC). Deben cumplir con una dieta adecuada para compensar esta tendencia.

### Endocrinológicas

Aproximadamente el 10% de las niñas portadoras de Mielomeningocele pueden presentar asociada una pubertad precoz. También se puede presentar una alteración en los niveles de hormona del crecimiento, que provoca el cierre de los cartílagos de conjugación y a una disminución en el crecimiento.

### Alergia al látex

Los pacientes portadores de MMC tienen un riesgo mayor de desarrollar alergia al látex. Como causa se ha planteado, la exposición temprana y repetida a productos que lo contienen.

La alergia al látex se manifiesta por reacciones locales o sistémicas que ponen en riesgo la vida. La recomendación actual es mantener a todos los pacientes con MMC en un ambiente libre de látex, sin importar si han tenido o no síntomas. Debe limitarse el uso de guantes, sondas, tetinas, globos, accesorios para natación etc.

## Diagnóstico

El diagnóstico de las disrafias espinales abiertas es clínico y en la etapa prenatal puede realizarse por ecografía.

### Primer Contacto con el paciente

Se realiza un enfoque integral biopsicosocial del paciente y su familia:

- La primera consulta se realiza con equipo básico, integrado por: Neuropediatra y Lic. de Enfermería. Se hace evaluación clínico - semiológica del paciente y el análisis de la Historia Clínica presentada y estudios realizados. Se determinan las consultas interdisciplinarias prioritarias para cada paciente, así como la evaluación con Lic. en Trabajo Social y Lic. en Psicología.
- Se asigna una fecha para reunión plenaria del Equipo que se integra con Pediatra, Neurocirujano, Fisiatra, Neuropediatra, Ortopedista Urólogo, Gastroenterólogo, Auxiliar de Enfermería, Lic. Psicología, y Lic. en Trabajo Social
- Se citan otros especialistas de referencia, según la necesidad de cada paciente. El equipo multidisciplinario brinda asistencia personalizada acorde a las características de cada paciente.

### Roles y acciones asistenciales según la especialidad

#### Pediatría/ Medicina General

El Pediatra o Médico General según corresponda coordina el Equipo Asistencial formado por los especialistas que se requieran según el caso particular.

Este realiza el control de crecimiento y desarrollo del paciente, coordina acciones educativas con los padres, así como las instancias que correspondan cuando el paciente es adulto.

#### Neuropediatra/Neurólogo

Define el plan de seguimiento adecuado, controla el neurodesarrollo del paciente en conjunto con el pediatra y valora las secuelas neurológicas y neuropsicológicas del paciente. Realiza un seguimiento posterior (adaptado a cada situación clínica) cada 6 meses hasta los 2 años y luego anualmente.

De igual forma los especialistas que asisten a los pacientes adultos establecen la frecuencia de visitas, controles paraclínicos y consultas que correspondan a cada caso.

## Neurocirugía

El neurocirujano, desde el momento del ingreso del paciente, tiene como objetivo determinar si es necesario abordar otras condiciones asociadas, como hidrocefalia, instalación y recambio valvular, siringomielia o médula anclada sintomática-

Es importante lograr el seguimiento regular cada 6 meses y posteriormente de forma anual, hasta que el paciente complete su desarrollo puberal. Los pacientes que presenten cambios neurológicos requieren evaluaciones neuroquirúrgicas debido al riesgo de aumento de la presión intracraneal, causado por disfunción del sistema valvular o herniación parcial del tronco cerebral y cerebelo.

## Fisiatría

El fisiatra desempeña un papel fundamental en el establecimiento y control del plan de rehabilitación física del paciente. Su objetivo principal es trabajar en conjunto con el paciente para desarrollar un plan personalizado que promueva la mejor performance y funcionalidad física. El fisiatra puede indicar el uso de ortesis, prótesis y/o ayudas técnicas, en caso de ser necesario, para optimizar la movilidad y funcionalidad del paciente. Estas medidas adicionales ayudan a proporcionar el soporte adecuado y facilitar el proceso de rehabilitación.

## Urología

El urólogo, desde el momento del ingreso del paciente, tiene como objetivo determinar el grado de riesgo de la vejiga neurogénica. Los pacientes portadores de esta patología requerirán un control urológico de por vida.

## Ortopedia

Su objetivo es evaluar y diagnosticar la situación ortopédica, así como su evolución. Establece la necesidad y oportunidad de correcciones quirúrgicas a efectuar, dependiendo de las características clínicas de cada paciente. Se solicitan los estudios imagenológicos según evolución.

## Gastroenterología

Su objetivo principal es evaluar las posibles alteraciones anatomo funcionales del tracto digestivo, su tratamiento y seguimiento.

## Enfermería

Dentro del Plan de cuidados de enfermería las funciones son:

- Realizar educación a familiares y cuidadores del paciente sobre las recomendaciones e indicaciones médicas y de enfermería, que se puedan llevar a cabo por usuario/familia de forma segura y eficiente en domicilio.
- Proporcionar educación teórico - práctica sobre el cateterismo limpio intermitente a aquellos pacientes que lo requieran. Esto implica enseñar al paciente y/o a su familia los pasos correctos para llevar a cabo el procedimiento, asegurándose que cuenten con el material adecuado y entregando guías prácticas como la “Guía Práctica Para Padres” confeccionada por el BPS u otros recursos informativos
- Realizar la prevención de úlceras por apoyo de acuerdo con el protocolo institucional.
- Realizar la primera curación según las indicaciones médicas en caso de presentar úlceras por presión y derivar al equipo de UPP.

## Trabajo Social

Las tareas de trabajo social son valorar las condiciones socioeconómicas y familiares del paciente tanto para activar la red interna y externa de apoyo como para facilitar la inclusión educativa, social y laboral en caso de que corresponda, así como informar el acceso a los beneficios sociales que correspondan.

## Psicología

La asistencia psicológica resulta imprescindible, desarrollando la psicoprofilaxis como procedimiento terapéutico focalizado para reducir el impacto potencialmente traumático de las intervenciones médicas, buscando una mejor respuesta y vivencia del paciente y su familia a las mismas.

## Tratamiento y Seguimiento

El tratamiento de las disrafias espinales abiertas requiere un enfoque integral y multidisciplinario para abordar las diversas instancias clínicas asociadas. La atención médica de los pacientes con mielomeningocele y vejiga neurógena requiere observación constante y la adaptación permanente a las diferentes situaciones que puedan surgir en la evolución de la enfermedad.

Durante los primeros años de vida, los riñones son muy sensibles a la presión retrógrada y las infecciones. Durante este período, es importante documentar el patrón de disfunción del esfínter detrusor y evaluar el potencial de obstrucción funcional y el reflujo vesicoureteral (RVU). (ANEXO 2)

El manejo incluye:

- Cateterismo intermitente limpio: realizarlo 5 veces al día.
- No se recomienda el uso profiláctico de antibióticos.
- Se recomienda el uso de ATB terapéuticos en la infección urinaria sintomática (fiebre, dolor, malestar)
- Tratamiento con anticolinérgicos, como la oxibutinina, en dosis de 0.2 a 0.6 mg/kg al día, divididas en 2 o 3 dosis, para reducir la presión intravesical.
- Valorar la posibilidad de realizar una vesicostomía para mejorar el drenaje urinario y evitar la pielonefritis y el deterioro renal.
- En casos de niños que no responden al tratamiento con anticolinérgicos y presenten una vejiga de baja capacidad, se puede considerar la inyección de toxina botulínica en el detrusor.
- Manejo del intestino neurogénico para prevenir el riesgo de infecciones urinarias. (Anexo 1)

## Bibliografía

1. Bauer SB. The management of the myelodysplastic child: a paradigm shift. *BJU Int* 2003;92 (Suppl 1):23-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12969005>
2. R etik AB, Perlmutter AD, Gross RE. Cutaneous ureteroileostomy in children. *N Eng J Med* 1967;277(5):217-22. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4226464>
3. Lapidés J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS. Clean, intermittent self-catheterization in the treatment of urinary tract disease. 1972. *J Urol* 2002;167(2 Pt 2):1131-3; discussion 1134. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11905887>
4. Bauer SB. The management of spina bifida from birth onwards. In: Whitaker RH, Woodard JR, eds. *Paediatric urology*. London: Butterworths, 1985, pp. 87-112.
5. Bauer SB. Early evaluation and management of children with spina bifida. In: King LR (ed). *Urologic surgery in neonates and young infants*. Philadelphia: WB Saunders, 1988, pp. 252-264.
6. Wilcock AR, Emery JL. Deformities of the renal tract in children with meningomyelocele and hydrocephalus, compared with those of children showing no such deformities. *Br J Urol* 1970;42(2):152-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/5420153>
7. Hunt GM, Whitaker RH. The pattern of congenital renal anomalies associated with neural-tube defects. *Dev Med Child Neurol* 1987;29(1):91-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3556803>
8. Pierre-Kahn A, Zerah M, Renier D, Cinalli G, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Brunelle F, Le Merrer M, Giudicelli Y, Pichon J, Kleinknecht B, Nataf F. Congenital lumbosacral lipomas. *Childs Nerv Syst*. 1997;13(6):298-334; discussion 335. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9272285>
9. Aoki H, Adachi M, Banya Y, Sakuma Y, Seo K, Kubo T, Ohori T, Takagane H, Suzuki Y. [Evaluation of neurogenic bladder in patients with spinal cord injury using a CMG.EMG study and CMG.UFM.EMG study.] *Hinyokika Kyo* 1985;31(6):937-48. [article in Japanese] <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4061211>
10. Casado JS, Virseda Chamorro M, Leva Vallejo M, Fernandez Lucas C, Aristizabal Agudelo JM, de la Fuente Trabado M. [Urodynamic assessment of the voiding phase in childhood.] *Arch Esp Urol* 2002;55(2):177-89. [article in Spanish] <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12014050>
11. Wen JG, Yeung CK, Djurhuus JC. Cystometry techniques in female infants and

- children. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct* 2000;11(2):103-12. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10805268>
12. Bradley CS, Smith KE, Kreder KJ. Urodynamic evaluation of the bladder and pelvic floor. *Gastroenterol Clin North Am* 2008;37(3):539-52. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18793995>
13. Norgaard JP, van Gool JD, Hjalmas K, Djurhuus JC, Hellstrom AL. Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. International Children's Continence Society. *Br J Urol* 1998;81(Suppl 3):1-16. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9634012>
14. Bauer SB. Pediatric urodynamics: lower tract. In: O'Donnell B, Koff SA, eds. *Pediatric urology*. Oxford: Butterworth-Heinemann, 1998, pp. 125-151.
15. Tanikaze S, Sugita Y. [Cystometric examination for neurogenic bladder of neonates and infants.] *Hinyokika Kyo* 1991;37(11):1403-5. [article in Japanese] <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1767767>
16. Zoller G, Schoner W, Ringert RH. Pre-and postoperative urodynamic findings in children with tethered spinal cord syndrome. *Eur Urol* 1991;19(2):139-41. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2022217>
17. Ghoniem GM, Roach MB, Lewis VH, Harmon EP. The value of leak pressure and bladder compliance in the urodynamic evaluation of meningomyelocele patients. *J Urol* 1990;144(6):1440-2. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2231938>
18. Ghoniem GM, Shoukry MS, Hassouna ME. Detrusor properties in myelomeningocele patients: in vitro study. *J Urol* 1998;159(6):2193-6. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9598568>
19. Palmer LS, Richards I, Kaplan WE. Age related bladder capacity and bladder capacity growth in children with myelomeningocele. *J Urol* 1997; 158:1261-4. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9258190>
20. Agarwal SK, McLorie GA, Grewal D, Joyner BD, Bagli DJ, Khoury AE. Urodynamic correlates of resolution of reflux in meningomyelocele patients. *J Urol* 1997;158 (3 Pt 2):580-2. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9224367>
21. Zermann DH, Lindner H, Huschke T, Schubert J. Diagnostic value of natural fill cystometry in neurogenic bladder in children. *Eur Urol* 1997;32(2):223-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9286658>
22. Webb RJ, Griffiths CJ, Ramsden PD, Neal DE. Measurement of voiding pressures on ambulatory monitoring: comparison with conventional cystometry. *Br J Urol* 1990;65(2):152-4. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2317646>

23. McInerney PD, Vanner TF, Harris SA, Stephenson TP. Ambulatory urodynamics. *Br J Urol* 1991;67(3):272-4. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2021814>
24. Yeung CK, Godley ML, Duffy PG, Ransley PG. Natural filling cystometry in infants and children. *Br J Urol* 1995;75(4):531-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7788266>
25. Swithinbank LV, James M, Shepherd A, Abrams P. Role of ambulatory urodynamic monitoring in clinical urological practice. *Neurourol Urodyn* 1999;18(3):215-22. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10338442>
26. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. 1981. *J Urol* 2002;167(2 Pt 2):1049-53. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11905876>
27. Sillen U, Hansson E, Hermansson G, Hjalmas, Jacobsson B, Jodal U. Development of the urodynamic pattern in infants with myelomeningocele. *Br J Urol* 1996;78(4):596-601. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8944517>
28. Tarcan T, Bauer S, Olmedo E, Khoshbin S, Kelly M, Darbey M. Long-term follow-up of newborns with myelodysplasia and normal urodynamic findings: is follow-up necessary? *J Urol* 2001;165(2):564-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11176436>
29. Kasabian NG, Bauer SB, Dyro FM, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. The prophylactic value of clean intermittent catheterization and anticholinergic medication in newborns and infants with myelodysplasia at risk of developing urinary tract deterioration. *Am J Dis Child* 1992;146(7):840-3. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1496955>
30. Wang SC, McGuire EJ, Bloom DA. Urethral dilatation in the management of urological complications of myelodysplasia. *J Urol* 1989;142(4):1054-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2795730>
31. Lin-Dyken DC, Wolraich ML, Hawtrey CE, Doja MS. Follow-up of clean intermittent catheterization for children with neurogenic bladders. *Urology* 1992;40(6):525-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1466106>
32. Kaufman AM, Ritchey ML, Roberts AC, Rudy DC, McGuire EJ. Decreased bladder compliance in patients with myelomeningocele treated with radiological observation. *J Urol* 1996;156(6):2031-3. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8965337>
33. Wu HY, Baskin LS, Kogan BA. Neurogenic bladder dysfunction due to myelomeningocele: neonatal versus childhood treatment. *J Urol* 1997;157(6):2295-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9146656>

34. Kaefer M, Pabby A, Kelly M, Darbey M, Bauer SB. Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. *J Urol* 1999;162 (3 Pt 2):1068-71. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10458433>
35. van Gool JD, Dik P, de Jong TP. Bladder-sphincter dysfunction in myelomeningocele. *Eur J Pediatr* 2001;160(7):414-20. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11475578>
36. Bauer SB. The argument for early assessment and treatment of infants with spina bifida. *Dialogues in Pediatric Urology* 2000; 23:2-3.
37. Park JM. Early reduction of mechanical load of the bladder improves compliance: experimental and clinical observations. *Dialogues in Pediatric Urology* 2000; 23:6-7.
38. Lindehall B, Moller A, Hjalmas K, Jodal U. Long-term intermittent catheterization: the experience of teenagers and young adults with myelomeningocele. *J Urol* 1994;152(1):187-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8201663>
39. Joseph DB, Bauer SB, Colodny AH, Mandell J, Retik AB. Clean intermittent catheterization in infants with neurogenic bladder. *Pediatrics* 1989;84(1):72-82. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2740179>
40. Baskin LS, Kogan BA, Benard F. Treatment of infants with neurogenic bladder dysfunction using anticholinergic drugs and intermittent catheterization. *Br J Urol* 1990;66(5):532-4. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2249125>
41. Connor JP, Betrus G, Fleming P, Perlmutter AD, Reitelman C. Early cystometrograms can predict the response to intravesical instillation of oxybutynin chloride in myelomeningocele patients. *J Urol* 1994;151(4):1045-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8126787>
42. Goessl C, Knispel HH, Fiedler U, Harle B, Steffen-Wilke K, Miller K. Urodynamic effects of oral oxybutynin chloride in children with myelomeningocele and detrusor hyperreflexia. *Urology* 1998;51(1):94-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9457296>
43. Haferkamp A, Staehler G, Gerner HJ, Dorsam J. Dosage escalation of intravesical oxybutynin in the treatment of neurogenic bladder patients. *Spinal Cord* 2000;38(4):250-4. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10822396>
44. Ferrara P, D'Aleo CM, Tarquini E, Salvatore S, Salvaggio E. Side-effects of oral or intravesical oxybutynin chloride in children with spina bifida. *BJU Int* 2001;87(7):674-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11350411>

45. Ellsworth PI, Borgstein NG, Nijman RJ, Reddy PP. Use of tolterodine in children with neurogenic detrusor overactivity: relationship between dose and urodynamic response. *J Urol*. 2005 Oct;174(4Pt2):1647-51. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16148673>
46. Mahanta K, Medhi B, Kaur B, Narasimhan KL. Comparative efficacy and safety of extended-release and instant-release tolterodine in children with neural tube defects having cystometric abnormalities. *J Pediatr Urol* 2008;4(2):118-23. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18631906>
47. Franco I. Overactive bladder in children. Part 2: Management. *J Urol* 2007;178(3Pt1):769-74; discussion 774. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17631332>
48. Austin PF, Homsy YL, Masel JL, Cain MP, Casale AJ, Rink RC. Alpha-adrenergic blockade in children with neuro-pathic and nonneuropathic voiding dysfunction. *J Urol* 1999;162(3 Pt 2):1064-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10458432>
49. Smith CP, Somogyi GT, Chancellor MB. Emerging role of botulinum toxin in the treatment of neurogenic and non-neurogenic voiding dysfunction. *Curr Urol Rep* 2002;3(5):382-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12354347>
50. Leippold T, Reitz A, Schurch B. Botulinum toxin as a new therapy option for voiding disorders: current state of the art. *Eur Urol* 2003;44(2):165-74. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12875934>
51. Schulte-Baukloh H, Knispel HH, Michael T. Botulinum-A toxin in the treatment of neurogenic bladder in children. *Paediatrics* 2002;110(2 Pt 1):420-1. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12165609>
52. Lusuardi L, Nader A, Koen M, Schrey A, Schindler M, Riccabona M. [Minimally invasive, safe treatment of the neurogenic bladder with botulinum-A-toxin in children with myelomeningocele.] *Aktuelle Urol* 2004;35(1):49-53. [article in German] <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14997415>
53. Hoebeke P, De Caestecker K, Vande Walle J, Dehoorne J, Raes A, Verleyen P, Van Laecke E. The effect of botulinum-A toxin in incontinent children with therapy resistant overactive detrusor. *J Urol* 2006;176(1):328-30. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16753434>
54. Kajbafzadeh AM, Moosavi S, Tajik P, Arshadi H, Payabvash S, Salmasi AH, Akbari HR, Nejat F. Intravesical injection of botulinum toxin type A: management of neuropathic bladder and bowel dysfunction in children with myelomeningocele. *Urology* 2006;68(5):1091-6. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17113899>
55. Akbar M, Abel R, Seyler TM, Bedke J, Haferkamp A, Gerner HJ, Möhring K.

Repeated botulinum-A toxin injections in the treatment of myelodysplastic children and patients with spinal cord injuries with neurogenic bladder dysfunction. *BJU Int* 2007;100(3):639-45. Erratum in: *BJU Int* 2007;100(3):719. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17532858>

56. Mokhless I, Gaafar S, Fouda K, Shafik M, Assem A. Botulinum A toxin urethral sphincter injection in children with nonneurogenic neurogenic bladder. *J Urol*. 2006 Oct;176(4Pt2):1767-70). <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16945643>
57. Younoszai MK. Stooling problems in patients with myelomeningocele. *South Med J* 1992;85(7):8-24. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1631686>
58. Squire R, Kiely EM, Carr B, Ransley PG, Duffy PG. The clinical application of the Malone antegrade colonic enema. *J Pediatr Surg* 1993;28(8):1012-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8229586>
59. Whitehead WE, Wald A, Norton NJ. Treatment options for fecal incontinence. *Dis Colon Rectum* 2001;44(1):131-42; discussion 142-4. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11805574>
60. Krogh K, Kvitzau B, Jorgensen TM, Laurberg S. [Treatment of anal incontinence and constipation with transanal irrigation.] *Ugeskr Laeger* 1999;161(3):253-6. [article in Danish] <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10025223>
61. Van Savage JG, Yohannes P. Laparoscopic antegrade continence enema in situ appendix procedure for refractory constipation and overflow fecal incontinence in children with spina bifida. *J Urol* 2000;164(3 Pt 2):1084-7. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10958747>
62. Aksnes G, Diseth TH, Helseth A, Edwin B, Stange M, Aafos G, Emblem R. Appendicostomy for antegrade enema: effects on somatic and psychosocial functioning in children with myelomeningocele. *Pediatrics* 2002;109(3):484-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11875145>
63. Loening-Baucke V, Desch L, Wolraich M. Biofeedback training for patients with myelomeningocele and fecal incontinence. *Dev Med Child Neurol* 1988;30(6):781-90. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3234607>
64. Marshall DF, Boston VE. Altered bladder and bowel function following cutaneous electrical field stimulation in children with spina bifida—interim results of a randomized double-blind placebocontrolled trial. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7(Suppl 1):41-3. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9497117>
65. Hansson S, Caugant D, Jodal U, Svanborg-Eden C. Untreated asymptomatic bacteriuria in girls: I - Stability of urinary isolates. *BMJ* 1989;298(6677):853-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2497822>

66. Hansson S, Jodal U, Lincoln K, Svanborg-Eden C. Untreated asymptomatic bacteriuria in girls: II - Effect of phenoxymethylpenicillin and erythromycin given for intercurrent infections. *BMJ* 1989;298(6677):856-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2497823>
67. Hansson S, Jodal U, Noren L, Bjure J. Untreated bacteriuria in asymptomatic girls with renal scarring. *Pediatrics* 1989;84(6):964-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2587151>
68. Johnson HW, Anderson JD, Chambers GK, Arnold WJ, Irwin WJ, Brinton JR. A short-term study of nitrofurantoin prophylaxis in children managed with clean intermittent catheterization. *Pediatrics* 1994;93(5):752-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8165073>
69. Schlager TA, Anderson S, Trudell J, Hendley JO. Nitrofurantoin prophylaxis for bacteriuria and urinary tract infection in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization. *J Pediatr* 1998;132(4):704-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9580774>
70. Nguyen DH, Mitchell ME. Gastric bladder reconstruction. *Urol Clin North Am* 1991;18(4):649-57. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1949398>
71. Duel BP, Gonzalez R, Barthold JS. Alternative techniques for augmentation cystoplasty. *J Urol* 1998;159(3):998-1005. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9474216>
72. Bandi G, Al-Omar O, McLorie GA. Comparison of traditional enterocystoplasty and seromuscular colocolocystoplasty lined with urothelium. *J Pediatr Urol* 2007;3(6):484-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18947800>
73. Atala A, Bauer SB, Soker S, Yoo JJ, Retik AB. Tissue-engineered autologous bladders for patients needing cystoplasty. *Lancet* 2006;367(9518):1241-6. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16631879>
74. Naglo AS. Continence training of children with neurogenic bladder and detrusor hyperactivity: effect of atropine. *Scand J Urol Nephrol* 1982;16(3):211-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7163785>
75. Austin PF, Westney OL, Leng WW, McGuire EJ, Ritchey ML. Advantages of rectus fascial slings for urinary incontinence in children with neuropathic bladders. *J Urol* 2001;165(6 Pt 2):2369-71. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11398778>
76. Guys JM, Fakhro A, Louis-Borrione C, Prost J, Hautier A. Endoscopic treatment of urinary incontinence: long-term evaluation of the results. *J Urol* 2001;165(6

- Pt 2):2389-91. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11371983>
77. Kassouf W, Capolicchio G, Bernardinucci G, Corcos J. Collagen injection for treatment of urinary incontinence in children. J Urol 2001;165(5):1666-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11342951>
78. Kryger JV, Levenson G, Gonzalez R. Long-term results of artificial urinary sphincters in children are independent of age at implantation. J Urol 2001;165(6 Pt 2):2377-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11371981>
79. Holmes NM, Kogan BA, Baskin LS. Placement of artificial urinary sphincter in children and simultaneous gastro-cystoplasty. J Urol 2001;165(6 Pt 2):2366-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11371944>
80. Mitchell ME, Piser JA. Intestinocystoplasty and total bladder replacement in children and young adults: follow up in 129 cases. J Urol 1987;138(3):579-84. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3625861>
81. hekarriz B, Upadhyay J, Demirbilek S, Barthold JS, Gonzalez R. Surgical complications of bladder augmentation: comparison between various enterocystoplasties in 133 patients. Urology 2000;55(1):123-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10654908>
82. Medel R, Ruarte AC, Herrera M, Castera R, Podesta ML. Urinary continence outcome after augmentation ileo-cystoplasty as a single surgical procedure in patients with myelodysplasia. J Urol 2002;168(4 Pt 2):1849-52. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12352374>
83. Metcalfe PD, Rink RC. Bladder augmentation: complications in the pediatric population. Curr Urol Rep. 2007 Mar;8(2):152-6. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17303021>
84. Guía Clínica AUGÉ. DISRAFÍAS ESPINALES. Diagnóstico y Tratamiento. Serie Guías Clínicas MINSAL. 2011. Subsecretaría de Salud Pública. Gobierno de Chile
85. The National Institute of Neurological Disorders and Stroke National Institutes of Health. Bethesda, MD 20892. NINDS Spina Bifida. Information Page. [http://www.ninds.nih.gov/health\\_and\\_medical/disorders/spina\\_bifida.htm](http://www.ninds.nih.gov/health_and_medical/disorders/spina_bifida.htm).
86. Mayo Foundation for Medical Education and Research (MFMER9: Spina Bifida Treatment. <http://www.mayoclinica.com/>
87. Dra. Aurora Delfino. Etiología y Clínica de la Hidrocefalia. Hidrocefalia en el Niño. 2003; III :35. BiblioMédica Uruguay

88. Dra. María de los Angeles Galaret. Hidrocefalia. Malformación de Chiari II y Mielomeningocele. Hidrocefalia en el Niño. 2003; IV: 47-67. BiblioMédica Uruguay
89. Dr. B. Barrionuevo Gallo, J.M. Montero Elena. Malformaciones Raquimedulares. Mielomeningocele y síndrome de médula anclada. Neurocirugía Pediátrica. 2001: 139-192. Ergon S.A. España
90. T.W. Sadler. Embriología Médica. Sistema Nervioso Central 1987. 20:335-362. Médica Panamericana. Buenos Aires
91. J.A. Gil Verona, F.J. De Paz Fernández, J.F. Pastor Vázquez. Desarrollo del Sistema Nervioso. Neurocirugía Pediátrica. 2001; 1-13. Ergon S.A España
92. Liliana Campmany, Fernand de Castro Pérez. Carol Burek, Graciela Zúccaro, Adriana Favale. Mielomeningocele: Evaluación Diagnóstica y Tratamiento. Trastornos motores crónicos en niños y adolescentes. 2013; 10:131-138. Médica Panamericana. Buenos Aires.
93. Guía de Atención Pediátrica Hospital de Pediatría "Juan P. Garrahan" manejo Urológico del Mielo Meningocele" 2011
94. Vejiga Neurógena en los niños. Diagnóstico y Tratamiento. J. Nallem. Servicio de Urología Pediátrica CRENADECER.
95. Tratamiento conservador de la incontinencia fecal neurógena. Nuestra experiencia en la edad pediátrica. P. Fernandez, R. Varela, M. Castro. Anales Españoles de Pediatría.2001
96. Hábitos defecatorios en niños y adolescentes con Mielomeningocele. R. Bigliardi y col. Acta Gastroenterol Latinoam 2020;50(2):118-123.

## Anexos

### Anexo 1

#### **Trastorno Colonorrectales y urinarios en MMC**

La *disfunción vesical e intestinal* se presenta en el 90% de los casos

Los trastornos colorrectales y urinarios son comunes en pacientes con Mielomeningocele. El defecto estructural de la médula espinal conlleva la alteración en la inervación con la consiguiente disfunción en la motilidad colorrectal, disminución de sensibilidad ano rectal y disfunción del esfínter anal.

El **esfínter anal interno** recibe inervación simpática por el nervio pelviano que contrae el esfínter y por fibras parasimpáticas sacras a través del plexo sacro (S2-S4) que relajan el mismo. El **esfínter anal externo** recibe inervación somática voluntaria del nervio pudiendo que se origina en S3 y S4 (nervio hemorroidal). Al existir una interrupción o disfunción de la inervación, se pierde el funcionamiento normal del intestino provocando el llamado intestino neurogénico.

A lo largo de la vida del paciente, se pueden presentar complicaciones como el prolapso rectal y hemorroides. Sumado a esto, los pacientes portadores de Mielomeningocele que presentan vejiga neurógena, manejan altas presiones vesicales que provocan aumento de la presión intraabdominal y aumenta la frecuencia de las complicaciones mecánicas e infecciosas

El procedimiento de colocación de Malone se realiza para facilitar el buen funcionamiento intestinal realizando enemas anterógrados. Si el paciente tiene un prolapso intestinal o hemorroides dificulta el buen funcionamiento de este procedimiento. Por lo cual consideramos necesaria la derivación de los pacientes con Mielomeningocele a Cirugía General para valoración y tratamiento ante la presencia de complicaciones que forman parte de su patología.

### Anexo 2

#### **Vejiga Neurógena**

##### **Generalidades**

La disfunción detrusor-esfínter neurógena (DDEN) puede surgir como consecuencia de una lesión a cualquier nivel del sistema nervioso. Este proceso contribuye a diversas formas de disfunción de las vías urinarias inferiores, lo que puede dar lugar a incontinencia, infecciones urinarias (IU), reflujo vesicoureteral (RVU) y formación de cicatrices renales. En algunos casos, puede ser necesario recurrir a la cirugía para restablecer el vaciamiento vesical adecuado. Si no se trata correctamente, la disfunción neurogénica puede llegar a provocar insuficiencia renal, lo que podría requerir diálisis o

trasplante.

La **vejiga neurógena en los niños** con mielomeningocele presenta diversos patrones de disfunción detrusor-esfínter en un amplio rango de intensidades. Alrededor del 15 % de los recién nacidos con esta patología carecen de signos de disfunción neurológica al nacer. Sin embargo, existe una alta probabilidad de cambios progresivos en la dinámica de las lesiones neurológicas con el tiempo. Incluso los niños con una función neurológica normal, al nacer presentan un riesgo del 33 % de desarrollar disfunción del detrusor-esfínter o denervación al alcanzar la pubertad. En el momento del nacimiento, la mayoría de los pacientes tienen unas vías urinarias superiores normales, pero casi el 60 % de ellos presenta en la evolución un deterioro de las vías superiores por infecciones, cambios vesicales y reflujo.

Conforme ha evolucionado el conocimiento de los estudios urodinámicos, se ha logrado comprender la naturaleza e intensidad de los problemas y tratar a estos pacientes de una forma más racional e individualizada. A pesar de los notables cambios surgidos en los últimos años del siglo XX, los principales objetivos del tratamiento siguen siendo los mismos: prevenir el deterioro de las vías urinarias y lograr la continencia a una edad adecuada.

El tratamiento de la disfunción neurógena del esfínter y la vejiga en los niños ha experimentado cambios importantes a lo largo de los años. Aunque la utilización de pañales, sondas permanentes, dispositivos externos, maniobra de Credé y varios tipos de derivación urinaria han sido métodos aceptables de tratamiento, ahora se reservan únicamente para un pequeño número de pacientes más complejos.

La introducción del cateterismo intermitente limpio ha revolucionado el tratamiento de los pacientes con vejiga neurógena. No sólo ha hecho que el tratamiento conservador sea una opción terapéutica muy satisfactoria, sino también que la creación quirúrgica de reservorios continentes sea una alternativa terapéutica muy eficaz, con un buen resultado en cuanto a calidad de vida y protección renal.

La disfunción del esfínter vesical se correlaciona poco con el tipo y el nivel medular de la lesión neurológica.

En cuanto a la sexualidad, aunque no supone un problema en la infancia, la misma se torna cada vez más importante a medida que el paciente se hace mayor. Esta cuestión se ha ignorado históricamente en los pacientes con mielomeningocele. Sin embargo, los pacientes con mielomeningocele también tienen encuentros sexuales. Los estudios indican que al menos el 15 %-20 % de los varones son capaces de engendrar hijos y que el 70 % de las mujeres pueden concebir y llevar el embarazo a término. Por eso es importante aconsejar a los pacientes acerca del desarrollo sexual al principio de la adolescencia.

## **Clasificación**

La finalidad de todo sistema de clasificación consiste en facilitar el conocimiento y el tratamiento de la enfermedad subyacente. Existen varios sistemas de clasificación de la vejiga neurógena.

La mayoría de los sistemas de clasificación se desarrollaron principalmente para describir los tipos de disfunción secundarios a enfermedades o lesiones neurológicas. Estos sistemas se basan en la localización de la lesión neurológica y los datos de la exploración neurológica. Estas clasificaciones han tenido mayor utilidad en los adultos, en los que las lesiones neurógenas suelen deberse a un traumatismo y se identifican más fácilmente.

En los niños, el nivel medular y el alcance de la lesión congénita se correlacionan mal con la evolución clínica. Así pues, las clasificaciones urodinámicas y funcionales han sido más prácticas para definir la extensión de la enfermedad y planificar el tratamiento en los niños.

La vejiga y el esfínter son dos unidades que trabajan en armonía para constituir una sola unidad funcional. El abordaje inicial ha de consistir en evaluar el estado de cada unidad y definir el patrón de disfunción vesical. Dependiendo de la naturaleza del déficit neurológico, la vejiga y el esfínter pueden encontrarse en un estado hiperactivo o inactivo.

Estos trastornos pueden presentarse en diversas combinaciones <sup>[1]</sup>Se trata principalmente de una clasificación basada en los datos urodinámicos. El conocimiento de la fisiopatología de los trastornos es esencial para planificar un tratamiento racional para cada paciente. En caso de mielomeningocele, la mayoría de los pacientes presentarán un detrusor hiperreflexivo y un esfínter disinérgico, lo cual representa una combinación peligrosa a medida que se genera presión y las vías superiores resultan amenazadas.

**Tabla 1.** Clasificación de la Vejiga Neurógena

<b>DISFUNCIÓN</b>	<b>DESCRIPCIÓN</b>
Vejiga hiperactiva	Aumento de las contracciones, así como con una capacidad y distensibilidad bajas, o inactiva sin contracciones eficaces.
Vejiga inactiva	Sin contracciones ineficaces.
Uretra y esfínter hiperactivos	Puede presentar una hiperactividad independiente que causa obstrucción funcional, o encontrarse paralizada sin resistencia al flujo urinario.
Uretra y esfínter hiperactivos	Sin resistencia al flujo urinario.

### **Estudios urodinámicos**

Los estudios urodinámicos son herramientas importantes en la evaluación de niños con vejiga neurógena, ya que permiten al médico observar la función de las vías urinarias inferiores y detectar cualquier desviación de la normalidad. Estos estudios son fundamentales para obtener un buen conocimiento del problema subyacente en las vías urinarias y planificar

Dado que el nivel óseo no se corresponde a menudo con el defecto neurológico presente y que el efecto de la lesión sobre la función vesical no puede determinarse por completo mediante estudios radiológicos o exploración física, la información obtenida de un estudio urodinámico resulta fundamental. Un estudio urodinámico ofrece al médico información acerca de la respuesta de la unidad vesicouretral al tratamiento, como demuestra una mejoría o empeoramiento durante el seguimiento.

Al realizar un estudio urodinámico en niños con vejiga neurógena, es importante determinar varios parámetros urodinámicos, que incluyen:

1. Capacidad de la vejiga
2. Presión de llenado intravesical
3. Presión intravesical en el momento de fuga uretral
4. Presencia o ausencia de actividad refleja del detrusor
5. Competencia de los mecanismos esfinterianos interno y externo
6. Grado de coordinación de los mecanismos del detrusor y esfinterianos
7. Patrón miccional
8. Volumen de orina residual postnacional

### **Método de estudio urodinámico**

Hay muy pocos datos comparativos en los que se evalúe la complejidad y la capacidad invasora de las pruebas urodinámicas por vejiga neurógena en los niños.

### **Uroflujometría**

Dado que la uroflujometría es la menos cruenta de todas las pruebas urodinámicas, puede utilizarse como instrumento de cribado inicial. Ofrece una manera objetiva de evaluar la eficiencia de la evacuación y, junto con una exploración ecográfica, también permite determinar el volumen de orina residual. A diferencia de los niños con disfunción miccional no neurógena, la uroflujometría apenas se utiliza como instrumento de investigación único en los niños con vejiga neurógena, ya que no aporta información sobre la capacidad de almacenamiento de la vejiga, si bien puede ser muy útil comprobar el vaciamiento durante el seguimiento. La limitación más importante de un estudio urodinámico es la necesidad de que el niño tenga la edad suficiente para seguir las instrucciones y orinar cuando se le solicite.

El registro de la actividad muscular esquelética del suelo de la pelvis o abdominal mediante un electromiograma (EMG) durante una uroflujometría puede utilizarse para evaluar la coordinación entre el detrusor y el esfínter. Como se trata de una prueba incruenta, la combinación de uroflujometría y EMG puede ser muy útil para evaluar la actividad esfinteriana durante la micción.

### **Cistometría**

La cistometría es una prueba que proporciona información valiosa sobre la contractilidad del detrusor y la distensibilidad de la vejiga en niños, aunque puede resultar

moderadamente incómoda y requiere la cooperación del niño. La cantidad de información obtenida de cada estudio está relacionada con el grado de interés y atención prestado durante la prueba.

Es fundamental tener en cuenta las alteraciones de las presiones del detrusor durante el llenado y vaciamiento de la vejiga, ya que las velocidades de infusión varían durante la cistometría. La Sociedad Internacional de Continencia Infantil (ICCS) recomienda el uso de una cistometría de llenado lento (velocidad de llenado  $< 10$  ml/min) en niños. Sin embargo, se ha propuesto que la velocidad de infusión debe ajustarse según la capacidad teórica del niño, en función de su edad y dividida por 10.

Se han realizado varios estudios clínicos utilizando cistometría de llenado artificial convencional para evaluar la vejiga neurógena en niños, y se ha informado que esta técnica proporciona información útil para el diagnóstico y seguimiento de los niños con este trastorno. Sin embargo, todos estos estudios fueron retrospectivos y carecieron de comparación con una cistometría de llenado natural, lo que limita el grado de recomendación de la cistometría artificial en niños con vejiga neurógena. Además, existen datos que indican que el comportamiento vesical natural se ve alterado durante la cistometría de llenado artificial convencional.

En contraste, la cistometría de llenado natural permite que la vejiga se llene de forma más fisiológica, registrando las presiones vesical y abdominal mediante sondas con micro transductores. Algunos estudios en niños han mostrado resultados similares a los estudios en adultos, con una menor elevación de la presión del detrusor durante el llenado y volúmenes de evacuación inferiores con presiones de evacuación más altas. Se ha observado una mayor incidencia de hiperactividad vesical con la cistometría de llenado natural en comparación con la cistometría de llenado artificial convencional.

Durante una cistometría de llenado natural, se permite que la vejiga se llene de forma natural y se registran las presiones vesical y abdominal mediante sondas con micro transductores. En teoría, esto permite una evaluación de la función vesical en condiciones casi fisiológicas. Los estudios con cistometría de llenado natural en niños deparan resultados similares a los de estudios realizados en adultos. Esta técnica depara una menor elevación de la presión del detrusor durante el llenado, así como volúmenes evacuados inferiores con presiones de evacuación más altas. La incidencia de hiperactividad vesical es mayor con la cistometría de llenado natural que con la cistometría de llenado artificial convencional.

Aunque hay pocos estudios sobre la cistometría de llenado natural en niños con vejiga neurógena, los resultados indican que puede revelar nuevos hallazgos en comparación con la cistometría convencional. Sin embargo, la comparación entre la cistometría de llenado natural y artificial no se ha realizado utilizando una prueba de referencia, lo que dificulta la conclusión sobre qué estudio refleja de manera más precisa la función vesical natural. Además, los resultados en adultos sin trastornos neurógenos han cuestionado la confiabilidad de la cistometría de llenado natural, ya que se ha observado una alta incidencia de hiperactividad vesical en voluntarios asintomáticos totalmente normales.

La principal desventaja de la cistometría de llenado natural es que es laboriosa y requiere mucho tiempo. Además, debido al uso de una sonda transuretral durante el estudio, existe la posibilidad de obtener resultados falsos positivos causados por la sonda. Especialmente en niños, el registro de episodios es difícil y existe un mayor riesgo de artefactos, lo que dificulta aún más la interpretación de la gran cantidad de datos recopilados.

En conclusión, la cistometría de llenado natural sigue siendo una técnica nueva en la población pediátrica y se requiere recopilar más datos de manera estandarizada antes de que pueda ser ampliamente aceptada.

## **Tratamiento**

Se sugiere realizar el **cateterismo intermitente limpio** cinco veces al día para garantizar un adecuado vaciamiento de la vejiga y prevenir la retención urinaria.

Se recomienda el **uso de anticolinérgicos**, como la Oxibutinina, para reducir la presión intravesical y controlar los síntomas asociados. La dosis recomendada de Oxibutinina es de 0.2 a 0.6 mg por kilogramo al día, dividida en dos o tres dosis. En algunos casos, cuando los niños no responden adecuadamente al tratamiento con anticolinérgicos y presentan una vejiga de baja capacidad, puede considerarse la inyección de **Toxina botulínica** en el detrusor. Esta opción terapéutica puede ayudar a reducir la hiperactividad vesical y mejorar la capacidad de la vejiga para retener la orina.

En cuanto al manejo del intestino neurogénico, es fundamental prevenir el riesgo de Infección Urinaria (ITU). Se debe llevar a cabo un cuidadoso control de la **higiene intestinal** y utilizar medidas adecuadas, como el uso de laxantes suaves, para garantizar una evacuación regular y evitar el estreñimiento.

Además, es importante evaluar la posibilidad de realizar una **vesicostomía** en aquellos casos en los que el drenaje urinario esté comprometido, con el objetivo de prevenir la pielonefritis y reducir el riesgo de deterioro renal.

Respecto al **uso de antibióticos**, es importante tener en cuenta indicarlos sólo frente a Infecciones Urinarias (ITU) sintomáticas (fiebre, dolor y malestar) y no de forma profiláctica.

## **Tratamiento precoz con cateterismo intermitente**

La abrumadora experiencia obtenida a lo largo de los años con el tratamiento precoz de la vejiga neurógena en lactantes se ha traducido en el consenso de que los niños no presentan un deterioro de las vías superiores cuando son tratados precozmente con cateterismo intermitente y anticolinérgicos. El cateterismo intermitente debe iniciarse poco después de nacer en todos los niños, sobre todo en aquellos con signos de posible obstrucción de la salida.

El comienzo precoz del cateterismo intermitente en el período neonatal facilita que los padres dominen el procedimiento y que los niños lo acepten a medida que van creciendo.

El tratamiento precoz conlleva menos cambios en las vías superiores, pero también una mejor protección vesical y menores tasas de incontinencia. Se ha indicado que el incremento de las presiones vesicales debido a disinergia detrusor-esfínter causa cambios secundarios en la pared de la vejiga. Estos cambios fibroproliferativos en la pared de la vejiga pueden provocar una mayor pérdida de elasticidad y distensibilidad, lo que origina una vejiga pequeña y no distensible con presiones progresivamente elevadas.

La instauración precoz del cateterismo intermitente y los anticolinérgicos pueden prevenirlo en algunos casos. La evaluación retrospectiva de pacientes también ha revelado que se precisa un número significativamente menor de cistopatías de aumento en los pacientes con cateterismo intermitente de inicio precoz.

### **Tratamiento médico**

El uso de medicación para facilitar el vaciamiento en los niños con vejiga neurógena no se ha estudiado bien en la bibliografía. En algunos estudios sobre el bloqueo alfa adrenérgico en los niños con vejiga neurógena se ha comunicado una buena tasa de respuesta, si bien carecieron de controles y se encuentra justificado un seguimiento a largo plazo.

### **Inyecciones de toxina botulínica**

En las vejigas neurógenas que son resistentes a los anticolinérgicos y permanecen en un estado de capacidad pequeña y presión elevada, una opción novedosa de tratamiento es la inyección de toxina botulínica en el detrusor. Algunos resultados prometedores iniciales en adultos han llevado a su uso en niños. Hasta ahora, los estudios del efecto clínico de la toxina botulínica en niños han sido abiertos y faltan ensayos clínicos controlados y prospectivos. Sin embargo, la inyección de toxina botulínica en vejigas resistentes al tratamiento parece una opción terapéutica eficaz y segura.

Este tratamiento parece más eficaz en las vejigas con hiperactividad del detrusor demostrada, mientras que las vejigas no distensibles sin contracciones del detrusor evidentes tienen pocas probabilidades de responder.

En los niños, la dosis se calcula según el peso corporal y una edad mínima, con precaución con respecto a la dosis total en caso de emplearse también para tratar la espasticidad. En la actualidad, no está claro cuántas veces puede repetirse este tratamiento, aunque se ha comprobado que el tratamiento repetitivo es seguro en los adultos.

En un estudio aislado se ha demostrado que la inyección de toxina botulínica A en el esfínter uretral resulta eficaz para disminuir la resistencia uretral y mejorar la micción.

Las pruebas siguen siendo demasiado escasas para recomendar su uso sistemático con el fin de reducir la resistencia de la salida, aunque podría considerarse una alternativa en los casos rebeldes.

### **Tratamiento de la incontinencia fecal**

Los niños con vejiga neurógena presentan trastornos de la función intestinal además de la función urinaria. La incontinencia fecal en estos niños suele ser imprevisible. Tiene que ver con la tasa de recambio del material fecal en la zona anal después de la evacuación, con el grado en que estén intactas la sensibilidad y la función motora de la médula sacra y con la reactividad refleja del esfínter anal externo.

La incontinencia fecal se trata con mayor frecuencia con laxantes suaves, como aceite mineral, combinados con enemas para facilitar la eliminación del contenido intestinal. A menudo resulta necesario un régimen regular y eficiente de vaciamiento intestinal para mantener la continencia fecal y quizá deba comenzar a una edad muy temprana. Con enemas anterógrados o retrógrados, la mayoría de estos niños tendrán menos problemas de estreñimiento y pueden lograr un cierto grado de continencia fecal.

Los programas de entrenamiento con biorregulación para reforzar el esfínter anal externo no han demostrado ser más eficaces que un programa de tratamiento intestinal convencional para lograr la continencia fecal. La electro estimulación intestinal también ofrece un grado variable de mejoría a algunos pacientes.

### **Tratamiento de las infecciones urinarias**

Las IU son frecuentes en los niños con vejiga neurógena. En ausencia de reflujo, las IU deben tratarse de forma sintomática. Existen pruebas sólidas para no recetar antibióticos a los pacientes que presentan bacteriuria, pero no síntomas clínicos. Aunque se observa bacteriuria en más de la mitad de los niños con cateterismo intermitente limpio, los pacientes asintomáticos no necesitan tratamiento. Los pacientes con RVU suelen recibir antibióticos profilácticos para reducir la incidencia de pielonefritis, que puede provocar una lesión renal.

### **Cistopatía de aumento**

A pesar de algunas ventajas (por ejemplo, evitación del moco, menor tasa de cáncer y menos complicaciones), no se ha demostrado que otras técnicas con conservación del urotelio, como la autocistoplastia de aumento y la cistopatía seromuscular, sean tan satisfactorias como la cistoplastia de aumento convencional con intestino.

Diversas aplicaciones de tejidos vesicales manipulados se encuentran en distintas fases de desarrollo. Se han evaluado algunos en ensayos preclínicos; los avances recientes indican que los tejidos vesicales manipulados pueden tener una mayor aplicación clínica en el futuro.

## **Procedimientos sobre la salida de la vejiga**

Los niños con hiperactividad del detrusor, pero con esfínteres hipo activos, son más adecuados para proteger las vías superiores, aunque tendrán una incontinencia grave. El tratamiento inicial consiste en cateterismo intermitente (ya que podría reducir el grado de incontinencia y ofrece un control mucho mejor sobre las Infecciones Urinarias (IU) con anticolinérgicos. A una edad más avanzada se incrementará la resistencia de la salida para hacerlos continentes. Ninguno de los tratamientos médicos disponibles se ha validado para aumentar la resistencia de la salida de la vejiga. La estimulación de los receptores alfa del cuello de la vejiga no ha sido muy eficaz.

Cuando fracasan las medidas conservadoras hay que contemplar intervenciones quirúrgicas para mantener la continencia. Aunque una cistoplastia de aumento simple resulta suficiente en la mayor parte de las vejigas de capacidad baja y presión alta, se precisa un aumento con procedimientos adicionales sobre la salida de la vejiga cuando tanto la vejiga como su salida son deficientes. Entre los procedimientos sobre la salida de la vejiga figuran la reconstrucción del cuello de la vejiga y otras formas de reconstrucción uretral.

Pueden utilizarse diversos procedimientos sobre el cuello de la vejiga para incrementar la resistencia, aunque todos ellos pueden complicar el sondaje transuretral. Una cistoplastia de aumento con cierre quirúrgico del cuello de la vejiga resulta necesaria de forma primaria o como intervención secundaria en algunas situaciones clínicas excepcionales. En esta situación se precisará un estoma continente. Sin embargo, la mayoría de los cirujanos prefieren dejar permeables el cuello de la vejiga y la uretra como medida de precaución.

### **Estoma continente**

La cistoplastia de aumento con un estoma continente adicional se utiliza principalmente tras el fracaso de una intervención previa sobre la salida de la vejiga. También resulta aconsejable cuando es probable una incapacidad de sondar por vía transuretral. Un estoma continente en la pared abdominal puede ser especialmente beneficioso en los pacientes con espina bífida confinados en una silla de ruedas, que a menudo tienen dificultades con el sondaje uretral o dependen de otras personas para sondar la vejiga. En cuanto a la continencia con cistoplastia de ampliación y un estoma en la pared abdominal, resulta esencial un mecanismo correcto de salida de la vejiga para mantener la continencia.

### **Sustitución total de la vejiga**

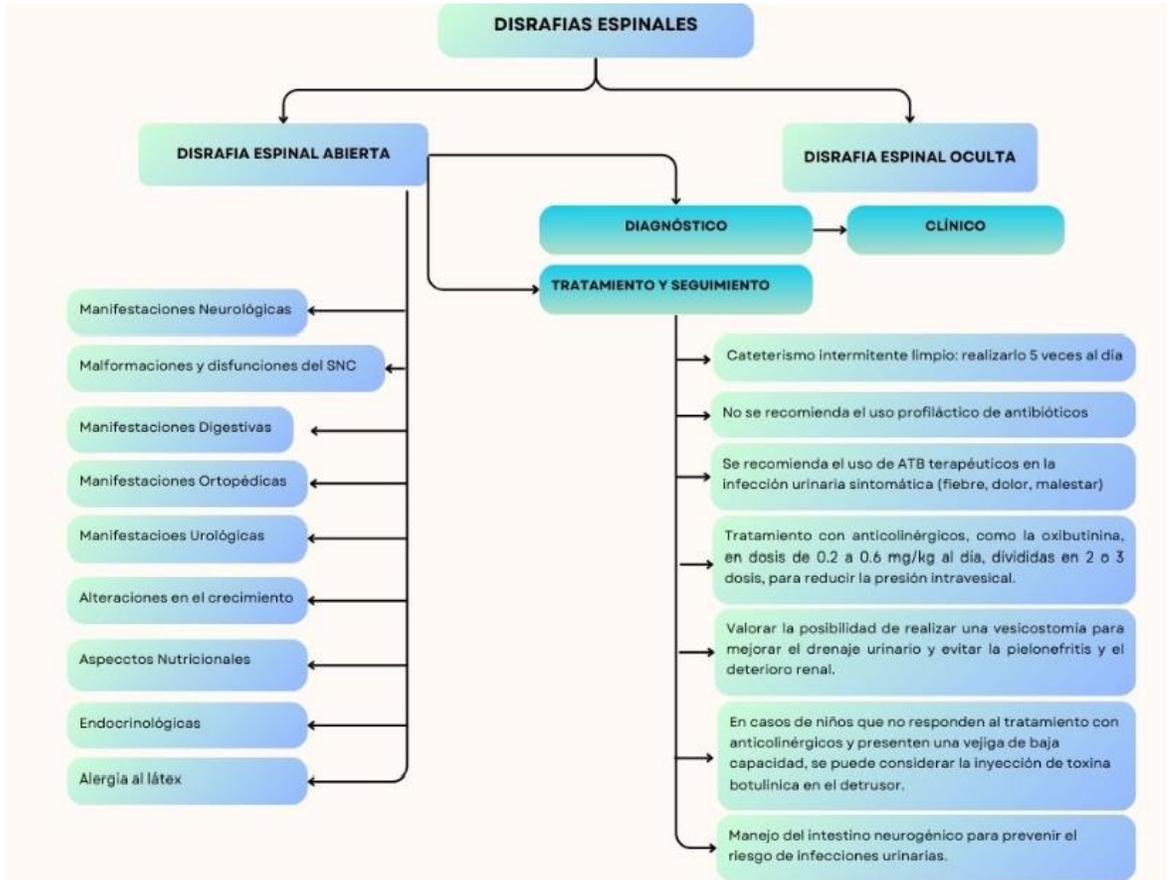
La sustitución total de la vejiga en anticipación de una micción normal en niños es muy rara, ya que hay muy pocas indicaciones de una cistectomía total, con conservación de la salida de la vejiga y un esfínter uretral competente. Este tipo de sustitución vesical es mucho más frecuente en la reconstrucción urológica adulta. Cualquier tipo de construcción importante de la vejiga y su salida debe realizarse en centros con experiencia suficiente con la técnica quirúrgica y con personal sanitario experto para efectuar el seguimiento postoperatorio.

### **Seguimiento de por vida de los pacientes con vejiga neurógena**

Los pacientes con vejiga neurógena requieren una supervisión de por vida y la vigilancia de la función renal es extremadamente importante. La investigación periódica de alteraciones en las vías urinarias superiores, la función renal y la situación vesical es imprescindible. Así pues, se necesitan pruebas urodinámicas repetidas con más frecuencia (cada año) en los niños más pequeños y con menor frecuencia en los niños mayores. Desde el punto de vista urológico, está justificado repetir el estudio urodinámico cuando el paciente presenta una variación de los síntomas o se somete a algún procedimiento neuroquirúrgico. En caso de cambios evidentes en las vías urinarias superiores e inferiores, o de variaciones de los síntomas neurológicos, está indicada una evaluación más detallada con pruebas urodinámicas y resonancia magnética vertebral.

La insuficiencia renal puede progresar lentamente o aparecer con asombrosa velocidad en estos niños. Los pacientes que se han sometido a procedimientos de reconstrucción con intestino deben ser objeto de seguimiento con regularidad para identificar complicaciones tales como infección, formación de cálculos, rotura del reservorio, cambios metabólicos o neoplasias malignas.

# Flujograma



## Modificaciones

<b>Versión</b>	<b>Fecha</b>	<b>Modificación</b>
001	01/2024	Versión inicial

## Firmas

<b>ELABORADO POR</b>	<b>REVISADO POR</b>	<b>APROBADO POR</b>
Dra. Soledad Barrera	Lic. Enf. Ana Saulis	Dra. Ana Papuy
Dra. Mariana Martinez	Dra. Camila Volij IECS	Dra. Analía López IECS
Dr. Julio Nallem	Lic. Enf. María Celeste Rivas IECS	
Dra. Violeta Sereno	Dra. Diana Fariña	
Dra. Susana Vivas		
Lic. Doris Lopez		