



## Presentación de caso

### **Cistoplastia de aumento en paciente portador de mielomeningocele. A propósito de un caso.**

### **Cystoplasty of increase in patient with myelomeningocele. Presentation of a case.**

**Dr. Yumar Gomez Ramirez<sup>1</sup>, Dra. Nancy Morales León<sup>1</sup>, Dr. Maurilio Marín Oliva<sup>1</sup>, Dr. Victor Cañizares Céspedes<sup>1</sup>, Dr. Alfredo Exposito Camacho<sup>2</sup>, Lic. Yaneris Suares Angeri<sup>3</sup>**

1. Especialista de 1er grado en Anestesiología y Reanimación. Profesor Instructor.
2. Especialista de 1er grado en Anestesiología y Reanimación. Profesor Auxiliar.
3. Licenciada en Enfermería. Técnico en Anestesiología.

## **RESUMEN**

Paciente femenina de 21 años de edad, raza blanca, con antecedentes de malformación congénita grave del Sistema Nervioso Central, mielomeningocele con lesión importante de médula espinal e invalidez total, asma bronquial grado III, que fue intervenida quirúrgicamente para una cistoplastia de aumento. En este artículo se presenta el manejo anestésico transoperatorio y la evolución postoperatoria de esta paciente, así como una discusión actualizada del caso.

**DeCS:** MENINGOMIECELE / cirugía.

## **ABSTRACT**

A white female patient of 21 years of age, with a history of serious congenital malformation of the central nervous system, myelomeningocele with an important lesion of the spinal cord and total disability and bronchial asthma grade III that was surgically intervened for an increase cystoplasty. In this article the transoperative anesthetic management and postoperative evolution of this patient, as well as an updated discussion of the case are presented.

**MeSH:** MENINGOMYELOCELE / surgery.

## INTRODUCCIÓN

El mielomeningocele es una lesión que representa defectos congénitos de línea media con ausencia de cubierta ósea (espina o cráneo bifidos), protusión de un saco meníngeo a través de esta apertura (meningocele). Si el saco meníngeo es muy delgado a nivel de la superficie, puede escapar líquido cefalorraquídeo al nacer o poco después, y producirse contaminación bacteriana y meningitis. En ocasiones, el saco meníngeo es deficiente en la línea media, con lo cual se expone el tejido nervioso subyacente y hay circulación libre del líquido cefalorraquídeo (raquisquisis); este proceso suele acompañarse de déficit neurológicos muy graves y representa la situación más difícil de resolver por cirugía nerviosa. (1, 2,3)

La vejiga del adulto es una víscera integrada de músculo liso que en estado normal actúa como reservorio asintomático de 300 a 500 ml. de orina y responde inmediatamente al deseo de expulsar la orina almacenada con flujo fuerte e ininterrumpido. La función normal depende de musculatura íntegra y de mecanismo de regulación que entraña nervios automáticos y somáticos. Los músculos lisos de vejiga y uretra reciben fibras nerviosas simpáticas y parasimpáticas. Las fibras simpáticas se originan de T9 a L5 y cursan por los nervios hipogástricos al plexo pélvico. Las fibras parasimpáticas se originan de S2 a S4 y cursan por los nervios pélvicos al plexo pélvico.

El centro reflejo de la micción está en los segmentos sacros 2, 3 y 4 de la médula espinal. Excepto en niños que no están adiestrados, este centro suele estar sometido a control de la corteza cerebral. (5, 6, 7,8)

Al estudiar pacientes con trastornos de la micción es indispensable el interrogatorio cuidadoso. Deberá prestarse atención particular a lo siguiente: Datos de enfermedades generales de la índole de diabetes o sífilis, historia de la utilización de fármacos con efecto parasimpaticolíticos comprobado, de tipo atropina metantelina (Banthine) o tranquilizantes seleccionados, antecedentes que sugieren o son patognomónicos de enfermedad neurológica. La exploración física y neurológica general puede brindar datos útiles para identificar la posibilidad de distensión vesical neurógena.

La vejiga neurógena es una alteración relativamente común en pacientes con patología neurológica y es secundaria del mielomeningocele en la mayoría de los pacientes. Es esencial efectuar en estos pacientes desviación urinaria lo más pronto posible, de modo que no sufran lesión renal progresiva, tanto por drenaje insuficiente como por infección crónica. Esto puede requerir establecimiento de un conducto ileal durante el primero o primeros años de vida.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 21 años de edad, raza blanca con antecedentes de malformaciones congénitas (mielomeningocele con lesión importante de médula espinal). No deambula, miembros inferiores atrofiados totalmente, vejiga neurógena e incontinencia urinaria desde el nacimiento, malformaciones de la columna vertebral (escoliosis), que le impide mantenerse sentada, asma bronquial grado III, por lo cual ha sido víctima de varios ingresos en la sala de cuidados intensivos. Que refiere dolor lumbar permanente y sepsis urinaria a repetición, por tal motivo el servicio de urología del hospital, teniendo en cuenta sus antecedentes patológicos personales, decide su ingreso para su mejor estudio y tratamiento quirúrgico.

Se realiza estudio con cistografía, que ofrece datos de una vejiga de poca adaptabilidad con reflujo vesicoureteral grado III hacia ambos riñones.

Urograma descendente, en el mismo no se observan alteraciones funcionales renales.

Se indicó realizar estudios respiratorios como la espirometría, que no se logró realizar debido a que el equipo no tiene parámetros prefijados que respondan a su peso, talla y edad. Así como también se hizo rayos X, que muestra un tórax muy pequeño con imagen pulmonar sin complicaciones.

Después de este estudio realizado se decide tratamiento quirúrgico como única vía para mejorar el estado patológico de la paciente, donde en la consulta de anestesia preoperatoria fue recibida con diagnóstico de reflujo vesicoureteral e incontinencia urinaria, para realizar vejiga ileal como proceder quirúrgico.

Al interrogar a la paciente ésta refiere que es asmática grado III, que presenta malformaciones congénitas, que nunca ha sido transfundida, es alérgica al paracetamol y medicación anterior con ciprofloxacina, benadrilina, vitamina C y prednisona, con antecedentes anestésicos de una anestesia general endotraqueal sin complicaciones.

Al examen físico:

- Talla: Es imposible una medición precisa debido a la posición viciosa del cuerpo y miembros inferiores.
- Peso: 30 kg.
- Boca: Apertura amplia, cuello extremadamente corto, y no móvil, prognatismo, malampaty II, no se puede medir distancia tiromentoniana, ni esternomentoniana.
- Aparato respiratorio: Presenta un tórax infantil, infundibuliforme, murmullo vesicular conservado, no estertores, frecuencia respiratoria: 12 respiraciones por minuto.
- Aparato cardiovascular: Ruidos cardiacos rítmicos y bien golpeados, no soplos, pulsos periféricos palpables, disminuidos en miembros inferiores, frecuencia cardiaca igual a 80 latidos por minutos, tensión arterial de 120 /80 mmHg. EKG. Normal.
- Abdomen: Muy pequeño, depresible, sin circulación colateral.

Complementarios:

- Hb:11,5 g/l, Glicemia: 4,5 mmol/L, Creatinina: 73 mmol/L, Tiempo de coagulación: 9 minutos

Tiempo de sangramiento: 2 minutos, Vol. sanguíneo estimado: 2250 ml.

En la sala de preoperatorio se canaliza vena periférica en miembro superior derecho, con trocar número 16 G, se premedica con midazolán 2 mg endovenoso, e hidrocortisona 100 mg endovenoso. Después de terminados los cuidados preoperatorios, se traslada al salón de operaciones donde se monitoriza con tensión arterial invasiva y no invasiva, electrocardiograma continuo, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, SpO<sub>2</sub>, temperatura, presión venosa central por catéter en vena basilica izquierda y catéter nasogástrico.

Se comienza inducción anestésica con fentanil 300 mcg, midazolán 8 mg, lidocaina 45 mg, vecuronio 4 mg, succinil colina 60 mg. Se realiza laringoscopia y se intuba sin complicaciones con tubo orotraqueal número 6,5 y se acopla equipo de ventilación SERVO 900 D, volumen minuto: 2,0 L por minuto, presión pico: 31 cmH<sub>2</sub>O, frecuencia respiratoria: 12 respiraciones por minuto, FIO<sub>2</sub>: 0,45. La profilaxis se efectuó con rocephin: 1g, metronidazol: 500 mg, y amikacina: 500 mg.

El transoperatorio transcurre sin complicaciones, La TAM 90 mmHg, FC 89 latidos por minuto, PVC 8 cmH<sub>2</sub>O, Temperatura 36 °C, se realiza gasometría arterial a la hora de haber iniciado la intervención con los siguientes resultados: Ph: 7,389, PCO<sub>2</sub>: 32,8, PO<sub>2</sub>: 99, HCO<sub>3</sub>: 19,0, TCO<sub>2</sub>: 17,9, EB: -3,1, Hematocrito: 0,36 L/L, Ionograma: Na-137,2 y K-3,7. Se continúa con hidratación adecuada con coloides y cristaloides (ringer lactato, y gelofusin), lo que influyó positivamente en el

gasto urinario de la paciente, el cual fue de 120 ml/h. El proceder quirúrgico continúa sin ningún otro evento anestésico importante y transcurrida la hora realizamos la gasometría arterial número 2, obteniéndose los siguientes resultados: Ph: 7,34, PCO<sub>2</sub>: 30,5, PO<sub>2</sub>: 132,5, HCO<sub>3</sub>: 17,0, TCO<sub>2</sub>: 17,6, EB: -6,1, SaO<sub>2</sub>: 98, Hematocrito: 0,32 L/L, Ionograma: Na-138,1 K-4,0

Una vez que el hematocrito alcanzó valores de 0,28 se decidió administrar glóbulos para optimizar el transporte de O<sub>2</sub>, situación imprescindible para este tipo de paciente. Fue terminado el transoperatorio con balance hídrico positivo de 530 ml, luego de administrar ringer, gelofusin y glóbulos. Las pérdidas durante el proceder quirúrgico fueron: Sangre 620 ml, diuresis: 600 ml, pérdidas insensibles 1350 ml en las 5 horas que duró la intervención. La paciente se recupera en el postoperatorio sin complicaciones y se extuba a la hora de concluido el acto, se traslada a la sala de UCI donde solo permaneció 24 horas debido a su evolución satisfactoria. Es dada de alta a los 4 días del proceder sin complicaciones. A los 30 días de operada la paciente aún continuaba evolucionando positivamente.

## **DISCUSIÓN**

Los desórdenes neurológicos comprenden un amplio espectro de condiciones, muchas de las cuales presentan distintas situaciones y retos cuando implican necesidad de cirugía (9, 10, 11, 12). El manejo de estos pacientes varía en gran medida cuando se tiene en cuenta el tipo de enfermedad neurológica presente, el proceder quirúrgico planificado, la urgencia del mismo, así como las características clínicas inherentes al propio paciente.

En pacientes con posiciones viciosas especialmente personas con malformaciones del Sistema Nervioso Central (SNC) y atrofia ósea, como por ejemplo los parapléjicos, donde hay peligro de fracturas o alteraciones de la columna vertebral, hay que considerar la posibilidad de una vía quirúrgica de acceso anterior o antero lateral de forma que el paciente permanezca en decúbito dorsal (13,14).

Las narcóticos, el control de la ventilación mediante intubación combinada con un relajante muscular no despolarizante crea condiciones operatorias adecuadas (15, 16,17). Para disminuir la hemorragia perioperatoria se ha aplicado con buenos resultados la hipotensión artificial, el uso seguro de esta técnica en estos pacientes requiere una experiencia especial por parte del anestesista y una buena colaboración entre este y el cirujano (18, 19, 20).

El anestesista debe tener presente que durante una intervención de este tipo puede producirse súbitamente una considerable hemorragia, susceptible incluso a requerir transfusión masiva (21, 22, 23,24).

En los pacientes con estas características es importante el manejo de la ventilación ya que con malformaciones torácicas y de la columna vertebral se pueden encontrar trastornos restrictivos de la ventilación, que se acentúan con el uso de separadores quirúrgicos intrabdominales que pueden agudizar las dificultades ventilatorias y producir hipoxemia (25,26).

Los pacientes con patologías neurológicas poseen además un riesgo incrementado (hasta un 42 %) para el desarrollo de trombosis venosa profunda (DVT), debido a la estasis venosa inducida por la inmovilidad (27, 28,29).

Los métodos mecánicos, tales como las compresiones neumáticas intermitentes, al parecer resultan efectivos en la prevención de la DVT en la población con patología neurológica. Estos métodos en combinación con el uso de heparina de bajo peso molecular reducen significativamente el riesgo de complicaciones tromboembólicas letales y en general esta profilaxis debe comenzar en el preoperatorio y continuarla hasta que el paciente haya sido dado de alta. (30, 31,32).

El tratamiento del paciente con mielomeningocele incluye cuidados de la vejiga y el recto (tratamiento quirúrgico en muchas ocasiones), prevención de escaras cutáneas y rehabilitación motora y psicológica. La elevada morbilidad y escasa calidad de vida que llegan a alcanzar estos pacientes los hace en extremo susceptibles a sufrir complicaciones letales cuando tienen que ser intervenidos quirúrgicamente. Este es el momento en el cual los médicos de asistencia del paciente, así como el anestesiólogo designado para su tratamiento, deben hacer derroche de sensibilidad y pericia para el éxito de la intervención. Esto solo se consigue con un perfecto entendimiento de la anatomofisiología de esta entidad nosológica, así como la profilaxis, el diagnóstico oportuno y el tratamiento efectivo de las posibles complicaciones.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. WFNS: World Federation of Neurological Surgeons. Anonymous. Report of World Federation of Neurological Surgeons Committee on a universal subarachnoid hemorrhage grading scale. *J Neurosurg* 2006;68:985-6
2. Spetzler RF, Hadley MN. Protection against cerebral ischemia: the role of barbiturates. *Cerebrovasc Brain Metab Rev* 2004;1:212-29
3. Berkhoff WBC, Scholtmeyer RJ, Tibboel D, Molenaar JC: Urogenital tract abnormalities associated with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Urol* 2007;141:362.
4. Caldamone AA, Chen S-C, Elder JS, et al: Congenital anterior urethrocutaneous fistula. *J Urol* 1999;162:1430.
5. Casale AJ, Menashe DS: Massive strawberry hemangioma of the male genitalia. *J Urol* 1989;141:593.
6. Carr MC, Docimo SG, Mitchell ME: Bladder augmentation with urothelial preservation. *J Urol* 1999;162:1133–1137.
7. Carr LK, Herschorn S: Early development of adenocarcinoma in a young woman following augmentation cystoplasty for undiversion. *J Urol* 2003;157:2255–2256
8. Cartwright PC, Snow BW: Bladder autoaugmentation: Early clinical experience. *J Urol* 2002a;142:505.
9. Mingin GC, Stock JA, Hanna MK: The MAINZ II pouch: Experience in 5 patients with bladder exstrophy. *J Urol* 1999a;162:846–848.
10. Mingin GC, Stock JA, Hanna MK: Gastrocystoplasty: Long-term complications in 22 patients. *J Urol* 2006 b;162:1122–1125.
11. Mitchell ME, Rink RC: Experience with the artificial urinary sphincter in children and young adults. *J Pediatr Surg* 2003;18:700–706.
12. Mitchell ME, Rink RC, Adams MC: Augmentation cystoplasty, implantation of artificial urinary sphincter in men and women, and reconstruction of the dysfunction urinary tract. In Walsh PC, Retik AB, Stamey TZ, Vaughn ED, Jr (eds): *Campbell's Urology*, 6th ed. Philadelphia, WB Saunders, 1992, pp 2630–2653.
13. Mitrofanoff P: Cystotomie continente trans-appendiculaire dans le traitement des vessies neurologiques. *Chir Pediatr* 2005;21:297–305.
14. Mollard P, Gauriau L, Bonnet JP, Mure PY: Continent cystostomy (Mitrofanoff's procedure) for neurogenic bladder in children and adolescent (56 cases: long-term results). *Eur J Pediatr Surg* 2007;7:34–37.
15. Morioka A, Miyano T, Ando K, et al: Management of vesicoureteral reflux secondary to neurogenic bladder. *Pediatr Surg Int* 2005;13:584–586.
16. McLone DG. The biological resolution of malformations of the central nervous system. *Neurosurgery* 1988;43:1375-81
17. Ridley M. *Genoma*. Madrid: Taurus, 2000.
18. Friede RL. *Developmental neuropathology*. Berlín: Springer, 1989.
19. Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD. Neural tube defects. *N Engl J Med* 2006;341:1509-19.
20. Montenegro MA, Guerreiro MM, Lopes-Cendes J, Guerreiro CAM, Cendes F. Interrelationship of genetics and prenatal injury in the genesis of malformations of cortical development. *Arch Neurol* 2002;59:1147-53.
21. Dobyns WB, Truwit CL, Ross ME, Matsumoto N, Pilz DT, Ledbetter DH, et al. Differences in the gyral pattern distinguish chromosome 17-linked and X-linked lissencephaly. *Neurology* 2005;53:270-7.
22. Kinsman SL, Plawner LL, Hahn JS. Holoprosencephaly: recent advances and new insights. *Curr Opin Neurol* 2000;13:127-32.
23. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Dobyns WB. Radiologic classification of malformations of cortical development. *Curr Opin Neurol* 2001;14:145-9.
24. Volcik KA, Blanton SH, Kruzal MC, Townsend IT, Tyerman GH, Mier RJ, et al. Testing for genetic associations in a spina bifida population: Analysis of the HOX gene family and human candidate gene regions implicated by mouse models of neural tube defects. *Am J Med Genet* 2002;110: 203-7.

25. Volcik KA, Blanton SH, Kruzel MC, Townsend IT, Tyerman GH, Mier RJ, et al. Testing for genetic associations with the PAX gene family in a spina bifida population. *Am J Med Genet* 2002;110:195-202.
  26. Osborn AG. *Neurorradiología diagnóstica*. Madrid: Mosby, 2005.
  27. Vaquero Crespo J. *Neurología quirúrgica*. Madrid: ALPE, 1988.
  28. Aldana PR, Ragheb J, Sevald J, Nathe K, Gonsalbez R, Morrison G. Cerebrospinal fluid shunt complications after urological procedures in children with myelodysplasia. *Neurosurgery* 2002;50:313-20.
  29. Hall J, Solehdin F. Folic acid for the prevention of congenital anomalies. *Eur J Pediatr* 2007;157:445-50.
  30. Jobe AH. Fetal surgery for myelomeningocele. *N Engl J Med* 2002;374:230-1.
  31. Mazzola CA, Albright L, Sutton LN, Tuite GF, Hamilton RL, Pollack IF. Dermoid inclusion cysts and early spinal cord tethering after fetal surgery for myelomeningocele. *N Engl J Med* 2006;374:256-9.
  32. Clagett GP, Anderson FA, Geerts W, et al. Prevention of venous thromboembolism. *Chest* 2007;114:531S-60S.
-

## ANEXOS



Img. 1: Paciente en decúbito supino momentos antes de la inducción anestésica.



Img. 2: Cistoplastia de aumento.