

MIELOMENINGOCELE, ESCOLIOSIS Y EPPEC

Dres. Gustavo Pereira y Ana María Fernández Ruiz (Editores)

CASO CLINICO – PRIMERA PARTE

*Dra. Claudia Iachino**

En el mes de Septiembre del año 2008, un adolescente de 13 años y 9 meses ingresó a Hospital de Día para evaluación multidisciplinaria con los diagnósticos de mielomeningocele, hidrocefalia controlada con sistema derivativo, epilepsia sintomática y cifoescoliosis. Fue internado en una sala de Cuidados Intermedios y Moderados por una neumonía de base derecha.

Como antecedentes de la enfermedad actual, el paciente presentaba neumonías a repetición, con cinco internaciones por síndrome de dificultad respiratoria e hipoxemia. A los 6 años de edad, el test de deglución mostró alteración del primer y segundo tiempo, que explicaba un síndrome aspirativo crónico. También se realizó una phmetría que fue patológica y se decidió alimentación por sonda nasogástrica desde entonces. Un año más tarde se realizó una gastrostomía con funduplicatura según técnica de Nissen. Tres meses antes de su ingreso al Hospital de Día, había tenido una supuración pleuropulmonar derecha sin recuperación microbiológica, tratada con antibióticos parenterales, drenaje y decorticación, por lo que estuvo internado en UCI en su ciudad natal, Catamarca.

De los antecedentes personales surge que el niño nació por cesárea, con presentación cefálica y diagnóstico prenatal de mielomeningocele (MMC), de un embarazo controlado. Edad gestacional 40 semanas, peso 3850 gramos. A las 24 horas de vida se colocó una válvula de derivación ventrículo peritoneal (DVP) por hidrocefalia. Alta a los 25 días de vida. A los 2 meses presentó una pioventriculitis con necesidad de retiro del sistema derivativo, colocación de un drenaje ventricular al exterior (DVE) y tratamiento antibiótico parenteral. Luego

se colocó una derivación ventricular a la aurícula (DVA). Fue necesario recambiarla a los 5 años de vida por una nueva DVP, por haber quedado corto el catéter distal. Finalmente a los 6 años se hizo el último recambio del sistema derivativo.

También padecía una epilepsia sintomática, tratada con fenobarbital hasta los 8 años.

Desde el aspecto urológico, presentó un promedio de una infección del tracto urinario por año. Desde los 5 años de edad hacía cateterismo vesical intermitente cada 4 horas. Entre los exámenes complementarios presentaba centellograma con DMSA, ecografía renal y cistouretrografía normales.

No concurrió más a control en esta institución por 7 años.

Al examen físico se presentaba como un paciente en regular estado general, afebril, con una importante deformación de su tronco y poco desarrollo de las masas musculares, hemodinámicamente compensado, con retraso madurativo. Muy dolorido a la movilización. Pseudocontinencia fecal y urinaria. Signos vitales: FC 100 por minuto; TA 100/60 mm Hg; FR 20 por minuto; Saturometría con aire ambiental 93%; temperatura axilar 36°C. Dolicocefalia marcada con estrechamiento bifrontal, estrabismo divergente, semiología valvular sin particularidades. Cifoescoliosis severa, colapso torácico sobre la pelvis derecha y pelvis oblicua. Menor expansión torácica, disminución de la entrada de aire en hemitórax derecho y escasos rales gruesos bibasales. Abdomen deformado y excavado, con botón de gastrostomía y cicatriz en flanco derecho de la colocación de la DVP, sin visceromegalias. Adalgazamiento del TCS e hipotrofia de las masas musculares. Luxación de caderas bilateral, genu valgo bilateral con rigidez en flexión, y pie talo valgo bilateral. Paraplejía espástica (Figuras 1 y 2).

Recibía morfina, diazepam y leche de magnesia por vía oral.

Ante la posibilidad de corregir quirúrgicamente la escoliosis se solicitó evaluación en el EPPEC.

* Médica Pediatra del Consultorio Pre-Quirúrgico, del Equipo Periquirúrgico de Pacientes Especiales de Columna – (EPPEC) y del Equipo de Prevención en Cirugía. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

DISCUSION – PRIMERA PARTE

*Dr. Luis Urrutia**

No es infrecuente encontrarnos con un paciente con estas características y una abultada historia clínica.

Dra. Iachino

La cifoescoliosis severa producía el contacto de la caja torácica con la cadera derecha y la articulación coxofemoral luxada era dolorosa a la movilización pasiva. Decimos que tenía pseudocontinencia fecal y urinaria porque a pesar de usar pañales permanecía limpio dado que podía evacuar su intestino sentado.

Ante la posibilidad de una corrección quirúrgica de la escoliosis los interrogantes que nos planteamos en el equipo con este paciente fueron qué aspectos debíamos considerar y cómo jerarquizarlos.

*Dr. Marcelo Andrade***

¿Cuál era el grado de conexión con el medio y su desarrollo cognitivo?

Dra. Iachino

Antes de conocerlo pensamos que tenía un retraso mental profundo porque no se comunicaba y no hablaba. Sin embargo, su madre contaba que trabajaba con la computadora.

En el equipo solemos trabajar de la siguiente manera: inicialmente preparamos un exhaustivo resumen de la historia clínica sin conocer al paciente. Luego, con el paciente y su familia completamos la anamnesis y lo revisamos. A continuación, sin el paciente y su familia, discutimos los diferentes aspectos y los beneficios versus los riesgos de realizar la cirugía. Y luego, con la familia y el paciente, si es que comprende y puede opinar, tomamos una decisión.

Fue evaluado por los integrantes del Servicio de Salud Mental del equipo y concluyeron que tenía un retraso mental entre leve y moderado. Ese es un punto cotovertido en el equipo que luego abordaremos.



Figura 1: Paciente en regular estado general, hipotrofia muscular, DVP y escoliosis.

* Coordinador del Area de Emergencias.

** Jefe de Clínica de Consultorios Externos.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

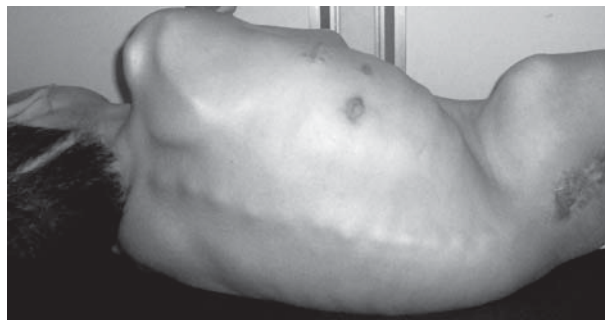


Figura 2: Paciente con escoliosis por MMC, colapso de parilla costal derecha sobre cresta iliaca.

*Dr. Barvosa**

La etiología de la escoliosis en el paciente con MMC es neurógena, debiendo evaluar la existencia de siringomielia a través de una resonancia magnética. ¿Tenía imágenes de la médula espinal este paciente?

Dra. Iachino

Sí, tenía imágenes y no presentaba siringomielia, pero la RM del encéfalo mostraba una falta de diferenciación entre la sustancia gris y la sustancia blanca, agenesia del cuerpo calloso y una malformación de Arnold-Chiari.

*Dr. Ernesto Bersusky***

La malformación de Arnold-Chiari tipo II, también llamada malformación clásica, es una constante en los pacientes con MMC. Por otro lado, generalmente la curva de la escoliosis en estos casos tiene un origen neurológico, como lo planteó correctamente el doctor Barvosa. En algunas oportunidades podemos encontrar malformaciones de los cuerpos vertebrales, generando una escoliosis congénita. En raras ocasiones pueden estar asociados ambos orígenes, generando curvas muy importantes de compleja resolución.

Dra. Iachino

Me gustaría que nos ubiquemos en el núcleo de esta presentación. ¿Cómo atendíamos a estos pacientes antes? Cuando llegaba al consultorio prequirúrgico, con una fecha próxima de cirugía, debían ser considerados varios aspectos clínicos, dado la complejidad de la patología de base. Nos surgía la inquietud de si verdaderamente era necesario, en ese caso particular, el abordaje quirúrgico.

En muchas ocasiones, la madre debía realizar una serie de interconsultas que demandaban mucho tiempo en su concreción. La necesidad ha hecho que abordemos a este tipo de pacientes de una manera diferente, interdisciplinaria, que ofrece,

* Médico Pediatra del Servicio de Mediano Riesgo.

** Jefe del Servicio de Patología Espinal y Coordinador Quirúrgico del EPPEC .
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

en muchas oportunidades, resolución en una sola consulta.

*Dra. Ana Fernández Ruiz**

Cotidianamente nos enfrentábamos en el consultorio prequirúrgico con situaciones como la presentada hasta aquí y con muy pocos días previos a la fecha de la intervención quirúrgica. Cuando el doctor Bersusky se acercó a nosotros para pedirnos de armar un equipo para la evaluación de los niños con escoliosis quirúrgica y trastornos cognitivos, respondimos en forma inmediata porque la necesidad ya estaba instalada. Pensamos cuáles eran las necesidades de estos pacientes para considerar quiénes deberían integrar el equipo. La motivación inicial fueron pacientes con retraso mental, pero en seguida se agregaron los pacientes con enfermedades neuromusculares con nivel cognitivo normal y finalmente se incorporaron los pacientes con patologías muy complejas aunque no tuvieran alteraciones del nivel cognitivo ni enfermedad neuromuscular. La mayoría de los pacientes tenían como denominadores comunes problemas neurológicos y escoliosis con indicación de corrección quirúrgica. Entonces, el equipo debía estar formado inicialmente por ortopedista especializado en columna vertebral, neurólogo, especialista en salud mental ya que algunos pacientes presentan problemas conductuales, neumólogo dado que uno de los mayores riesgos y complicaciones son los respiratorios, kinesiólogo, terapeuta dado que requieren internación en terapia intensiva en el postquirúrgico, anestesiólogo, un integrante del Comité de Ética, nutricionista, hemoterapeuta, enfermeros y el pediatra como integrador del equipo y de los diferentes aspectos.

Hubo un tiempo de organización hasta que finalmente empezamos a funcionar siendo el paciente que hoy estamos discutiendo el primero en ser evaluado.

Así nació el Equipo Perquirúrgico de Pacientes Especiales de Columna (EPPEC).

Pasamos de trabajar de una manera solitaria en el ambulatorio con bajo rendimiento y mucha demora, a un modelo interdisciplinario más eficiente para el paciente y su familia y enriquecedor para sus integrantes. Ha sido muy beneficioso trabajar de esta manera.

Dra. Iachino

Durante los siete años que no asistió a los controles en el Hospital Garrahan, el paciente tuvo neumonías e infecciones urinarias a repetición. En la internación en UCI del Htal de Catamarca, tres meses antes, fue asistido por la doctora Claudia Palladino. Fue ella quien lo derivó nuevamente a

nuestra institución al observar su grado de comprensión y que estaba extremadamente dolorido.

Dra. Claudia Palladino

Durante una guardia tomo contacto por primera vez con el paciente que se encontraba internado en Terapia Intensiva. Me llamó la atención que el equipo de médicos y enfermeras pensaba que el paciente estaba totalmente desconectado, que no se podía establecer vínculo con él. Durante el transcurso de ese día, aprovechando que fue un día con poca demanda asistencial, pude establecer un diálogo con la mamá y conocer cómo era el comportamiento del paciente en su hogar. Se relacionaba con sus hermanos y usaba la computadora. No había venido a los controles por inaccesibilidad al traslado desde Catamarca hacia Buenos Aires y dificultades económicas para sostenerse en esta ciudad durante las evaluaciones interdisciplinarias.

Dr. Urrutia

Para los más jóvenes, la doctora Palladino ha sido residente y Jefa de Residentes de Clínica Pediátrica de nuestro hospital y actualmente trabaja en Catamarca.

Dra. Fernández Ruiz

La riqueza de trabajar en equipo en un mismo espacio y tiempo y la apertura de escuchar al otro, permitió el desarrollo de la interdisciplina. Cada uno de los profesionales intervinientes interroga y examina el paciente desde su campo del conocimiento. Nos permite conocer la mirada del otro y exponer las razones que justifican o no, para cada uno, la cirugía. Sería muy difícil tomar una decisión en forma aislada, pero escuchándonos y basándonos en los beneficios versus los riesgos, podemos evaluar y decidir entre todos si la cirugía es la mejor opción terapéutica para mejorar la calidad de vida de ese paciente y su familia.

El trabajo interdisciplinario nos ha beneficiado a todos, aprendemos del otro y tenemos un lenguaje y una manera de trabajar en común que luego la podemos emplear aunque estemos solos.

Dr. Andrade

¿Se considera lo que piensa el paciente y la familia?

Dra. Iachino

Como equipo interdisciplinario tenemos un enfoque centrado en el paciente y su familia. El ejercicio de la medicina con esta modalidad busca dar respuestas a las necesidades que los mismos presentan.

Es necesario que el paciente tenga un nivel cognitivo que le permita comprender su situación y así podamos considerar su opinión. No podemos hacer participar a los chicos con retraso mental severo y profundo. Por otro lado, la familia tiene un rol impor-

* Jefa de Clínica del Consultorio Prequirúrgico, Coordinadora Clínica del EPPEC .
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

tante dentro del proceso evaluativo y de decisión. Durante esta etapa, es fundamental la intervención del Servicio de Salud Mental.

Dr. Bersusky

Las escoliosis neuropáticas son muy diferentes a las idiopáticas. Comienzan con la misma enfermedad, son muy progresivas y lo hacen durante toda la vida, pudiendo inclinar la cabeza o la pelvis. También son altamente descompensables y pueden provocar insuficiencia respiratoria de tipo restrictivo. Su tratamiento es quirúrgico.

*Dr. Rodrigo Remondino**

Vamos a repasar las radiografías donde se observa la columna vertebral en este paciente (Figuras 3, 4 y 5). En una primera placa de frente, obtenida a los 6 años de edad, observamos la rotación de las dos primeras vértebras lumbares, que constituye el inicio de la escoliosis en pacientes con MMC. También debo señalar que la pelvis estaba nivelada con ambas caderas subluxadas. En la incidencia de perfil, el balance sagital de la columna es satisfactorio, sin colapso del tronco, con cifosis, una característica de pacientes con cifoescoliosis neuromuscular. La caja torácica es un punto importante para evaluar; a veces, las costillas llegan a tocar la cresta ilíaca, produciendo intenso dolor.

Evolutivamente, la pelvis se fue poniendo más oblicua, medida a través de la comparación de una línea de referencia que pasa por ambas crestas ilíacas con la horizontal. Nos permite evaluar el apoyo que tiene cada paciente en sedestación, señalando el riesgo de desarrollar lesiones cutáneas por apoyo y anestesia por debajo del nivel de la lesión neurológica.

Dra. Iachino:

Nuestro paciente es un joven muy amable y dócil. No se le hizo una medición de su cociente intelectual. Se comunicaba usando frases cortas y comprendía consignas simples. Manifestaba querer operarse por el dolor y para poder sentarse.

Asistía a una escuela especial para niños con capacidades diferentes cuando el intenso dolor se lo permitía.

Vivía con sus padres y dos hermanos de 11 y 4 años. Mantenía un vínculo simbiótico con su madre, situación frecuente de observar en enfermos crónicos con gran necesidad de cuidados. Esta familia estaba muy comprometida con él y era muy contenedora.

Martín: ¿Te gustaría comentarnos más detalladamente el aspecto psicológico de nuestro paciente?

* Médico Asistente del Servicio de Patología Espinal. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.



Figura 3: RX columna Dorso Lumbar Frente a los 6 años.



Figura 4: RX columna Dorso Lumbar Frente. Angulo 90°.

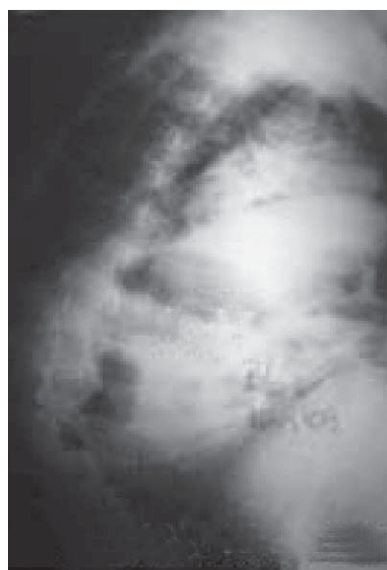


Figura 5: RX columna Dorso Lumbar prequirúrgica. Angulo 144°.

Esta imagen es de baja calidad. La última que me llegó es peor.

*Lic. Martín Dimartino**

Concurrió al Equipo de Prevención en Cirugía en el Servicio de Salud Mental para ser evaluado y preparado para la cirugía de su columna vertebral. Por ese motivo no se evaluó la capacidad cognitiva dado que en ese momento urgía la preparación. Refería temor por las operaciones anteriores y tenía miedo a resfriarse y no poder ser intervenido. Permanentemente el paciente manifestaba su deseo de operarse para poder tener sus manos libres y así poder jugar con sus hermanos; al mismo tiempo sentía temor ante esta importante intervención quirúrgica. Su madre lo apoyaba y completaba sus dichos en muchas oportunidades.

Dr. Andrade

Por lo que ustedes están mostrando era posible tomar en cuenta la opinión del paciente.

*Dra. María Susana Ciruzzi***

Desde el aspecto jurídico el paciente puede ser incapaz o no. La bioética habla de competencia. Por ella entendemos la forma en que el paciente puede comprender las condiciones en las que se encuentra, las alternativas para solucionarlas y la gravedad de cada una de las propuestas. Es una nueva visión que lentamente se está instalando. Se ha superado considerar a tener determinada capacidad intelectual para la toma de decisiones. No es un proceso meramente racional, sino que involucra emociones y sentimientos diversos, a veces encontrados. Además, la calidad de vida es un aspecto netamente subjetivo.

*Lic. Osmar Maderna****

En nuestro servicio utilizamos el Sistema de Clasificación de la Función Motora Gruesa para Parálisis Cerebral, validada en el año 1997, se basa en el propio movimiento autoiniciado, con énfasis específico en la sedestación y en la marcha. Hoy se la utiliza en patologías con compromiso motor diferente a la parálisis cerebral.

El objetivo principal es determinar cual nivel representa mejor las habilidades y las limitaciones en la función motora. Se hace especial énfasis en el desempeño del niño en su hogar, en el colegio y en la comunidad. En consecuencia, la clasificación se hace en función del desempeño regular y no en su mejor capacidad, omitiendo considerar el pronóstico. Es importante remarcar aquí que se debe considerar la función motora presente.

El criterio primordial al definir cinco niveles en la escala fue la de hacer clínicamente significativas las diferencias de función motora entre los varios

niveles. Las distinciones se basan en las limitaciones funcionales, la necesidad de ayuda tecnológica, incluyendo aparatos para el desplazamiento (como caminadores, muletas y bastones), la movilidad en silla de ruedas, y hasta cierto punto la calidad del movimiento. Por ejemplo, el Nivel I incluye los niños con impedimentos neuromotores cuyas limitaciones funcionales son menores que las que generalmente se asocian con parálisis cerebral, y los niños que han sido diagnosticados tradicionalmente con "disfunción cerebral mínima" o "parálisis cerebral de severidad mínima". Por lo tanto las diferencias entre el Nivel I y el Nivel II no son tan pronunciadas como las diferencias entre los otros niveles, particularmente, en los menores de 2 años. En el otro extremo, el Nivel V, están limitados el control voluntario de los movimientos y la habilidad de mantener la cabeza y el tronco en posturas antigravitatorias. El uso de equipo de adaptación y la ayuda tecnológica modificada no compensan completamente las limitaciones funcionales para la sedestación y para la bipedestación. En este nivel, el niño no tiene modo de movilizarse independientemente y tiene que ser transportado, aunque algunos logran su movilidad propia usando una silla de ruedas eléctrica con grandes modificaciones.

Este paciente cumplía pautas para el Nivel 4 por su control cefálico y el control del tronco, con apoyo dorsal y sostén de los miembros superiores, en forma antigravitatoria. Debía ser asistido para los cambios de decúbito. No lograba la bipedestación y usaba una silla de ruedas para los traslados, careciendo de autonomía para los mismos.

También consideramos las Actividades Motrices Integradas (AMI), las Actividades de la Vida Diaria (AVD) como alimentación, higiene y vestimenta y las Actividades Extra Domiciliarias (AED). Entre las actividades de la vida diaria, era alimentado por una gastrostomía y era dependiente para su higiene y vestimenta.

Dra. Iachino

Fue realizada una interconsulta con el Servicio de Genética por algunos hallazgos fenotípicos en su rostro y el componente encefalopático en un joven con mielomeningocele. El cariotipo fue normal y la familia fue asesorada por el riesgo de recurrencia.

Desde el aspecto nutricional, este paciente tenía un peso <p 3 con perímetro cefálico en -2 DS, marcada disminución del TCS y de las masas musculares. Todos los exámenes complementarios de laboratorio habituales eran normales. La severa deformación de la caja torácica, con alteración de la mecánica ventilatoria, las limitaciones en el control de su tronco, las neumonías recurrentes, la marcada disminución del trofismo y la alteración del tono muscular, son factores que pueden explicar su mal progreso de peso. Sin embargo, la correcta cuantificación de su desnutrición fue difícil. Los parámetros

* Psicólogo del Servicio de Salud Mental.

** Abogada de la Dirección de Asuntos Jurídicos e integrante del Comité de Ética.

*** Servicio de Kinesioterapia.

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

antropométricos no son de gran utilidad. No es útil el peso para la edad y además la talla no es válida en pacientes con deformidad del tronco, rigideces articulares y contracturas musculares que alteren la verdadera longitud corporal.

Durante su seguimiento logró aumentar de peso, mejorando su condición nutricional y clínica, pudiendo así enfrentar la intervención quirúrgica propuesta. La ganancia de peso más que el percentilo de peso para la edad es un indicador significativo en estos casos.

*Dra. María Araujo**

Es completamente cierto lo expresado por la doctora Iachino. Desde la evaluación nutricional de los pacientes con problemas neurológicos crónicos, fundamentalmente cuando está comprometida la actividad muscular plantean un gran desafío.

Es fundamental optimizar el peso, pero no es ningún mérito que un paciente lo obtenga a expensas de incrementar su tejido graso; tener una mayor masa muscular debe ser el objetivo a lograr, situación que lo ubica en un plano superior frente a situaciones críticas que afecten su salud.

El seguimiento con medición de los pliegues y la bioimpedanciometría es muy útil en estos casos, además del seguimiento con velocidad de crecimiento intrapaciente.

*Dr. Juan Carlos Vasallo***

La condición de la función respiratoria es un punto trascendental en la evaluación prequirúrgica de pacientes con patología neuromuscular. Hasta dónde la cirugía lo puede beneficiar si el paciente no es capaz de sostener su autonomía respiratoria después de la cirugía. Debemos considerar el postoperatorio minuciosamente. El peor escenario que nos podemos imaginar es haber realizado una cirugía técnicamente impecable, que cumplió con su objetivo correctivo, pero que deja al paciente con necesidad de asistencia respiratoria mecánica.

Dra. Iachino

Lamentablemente no se pudo realizar un examen funcional respiratorio aunque se lo intentó en varias oportunidades, por falla en la técnica por parte del paciente.

En conclusión, los diagnósticos clínicos del paciente eran:

- 1- Mielomeningocele.
- 2- Hidrocefalia controlada con sistema derivativo (DVP).
- 3- Retraso mental leve a moderado.
- 4- Cifoescoliosis severa dolorosa con colapso torácico derecho.

- 5- Alteraciones en la deglución y reflujo gastroesofágico tratado con gastrostomía y funduplicatura según técnica de Nissen.
- 6- Síndrome aspirativo crónico, neumonías a repetición.
- 7- Paraplejía espástica.
- 8- Infecciones del tracto urinario recurrentes secundarias a vejiga neurogénica.
- 9- Luxación de cadera bilateral.
- 10- Genu valgo bilateral.
- 11- Talo valgo bilateral.
- 12- Desnutrición crónica multicausal.
- 13- Familia contenedora y comprometida.

En este punto debíamos contrastar los beneficios de una intervención versus los riesgos. Tabla 1.

TABLA 1: EVALUACION RIESGOS-BENEFICIOS DE LA CIRUGIA.

Beneficios	Riesgos
<ul style="list-style-type: none">• Detener la progresión de la curva de escoliosis.• Facilitar el cuidado.• Evitar dolor.• Podría detener el empeoramiento de la mecánica ventilatoria.• Enderazamiento de pelvis y liberación de MMSS.• Mejoría de actividades motrices integradas.• Mejoría de las actividades de la vida diaria.• Mejoría de actividades extra domiciliarias.	<ul style="list-style-type: none">• Riesgos propios de una cirugía mayor (complicaciones anestésicas, hemorragia, infección de herida quirúrgica).• Infección respiratoria postquirúrgica.• Requerimiento de ARM postquirúrgico con dependencia permanente de ARM y TQT.• Dificultad para cubrir el implante por falta de tejido muscular y piel.

Ante la gravedad actual de la cifoescoliosis y su carácter progresivo, la limitación funcional por el intenso dolor y el fuerte deseo del paciente y su familia de operarse, se decidió ofrecerle una artrodesis posterior instrumentada (API) tóraco-sacra desde T₂ a S, con la resección de la vértebra L₁. Al mismo tiempo, se consideró optimizar los aspectos nutricional y respiratorio para poder realizar la intervención quirúrgica. Nos conectamos con la doctora Palladino para poder hacer el seguimiento a pesar de volver a Catamarca. Fue citado un mes antes de la cirugía al consultorio prequirúrgico.

Vuelve unos meses más tarde con el antecedente de una internación por hemoptisis. Las imágenes tomográficas mostraban bronquiectasias en el lóbulo inferior derecho con zonas cavitadas, secuelas de la supuración pleuropulmonar previa (Figura 6). Fue presentado en el Consultorio de Tórax Quirúrgico y considerando la situación actual y que este compromiso bronco-pulmonar significaba una potencial complicación postquirúrgica en la cirugía de cifoescoliosis, se decidió hacer una lobectomía inferior derecha antes de la API.

A los 14 años y 8 meses de edad fue realizada la lobectomía inferior derecha más segmentectomía del lóbulo medio y decorticación del pulmón

* Jefa del Servicio de Nutrición.

** Coordinador Docente.

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

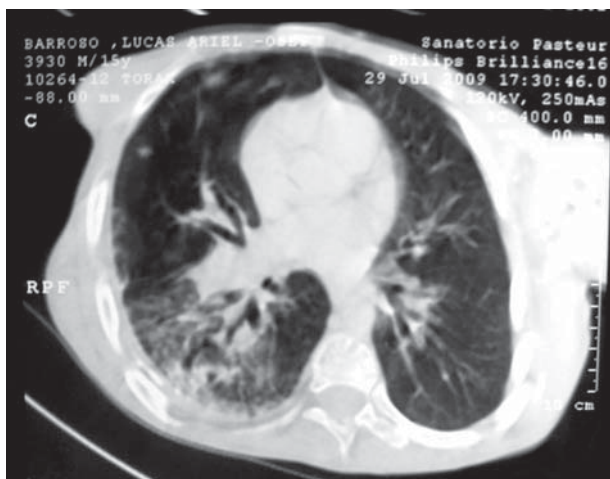


Figura 6: TAC Tórax - Corte transversal Broquioectasis en lóbulo inferior derecho.

restante, permaneciendo 3 días en la Unidad de Cuidados Intensivos, sin asistencia respiratoria mecánica, muy buena evolución posterior y egreso de la institución a la semana.

Lic. Martín Dimartino

Una anécdota interesante para compartir sucedió durante el tiempo post-quirúrgico cuando pasó de la Unidad de Cuidados Intensivos a CIM. El personal del equipo de salud del área me preguntaba sorprendido cuál era el motivo de mi visita ya que consideraban que el paciente no entendía, no hablaba, ni se conectaba con quienes lo rodeaban. No habían podido apreciar las verdaderas capacidades cognitivas del paciente.

Dra. Iachino

Con una curvatura 50% mayor a la inicial (144°), seis meses después se hizo la API en un quirófano libre de látex y un tiempo quirúrgico de 9 horas. Nuevamente pasó los primeros días en Terapia Intensiva, sin ARM y egresando a los 12 días (Figura 7).

Dr. Bersusky

A los 6 años el paciente tenía una curva mínima y con sus vértebras lumbares levemente rotadas, como previamente señaló el doctor Remondino. Lo conocimos en el servicio con un ángulo de 90° y finalmente lo operamos con 144°. El paciente tenía indicación quirúrgica con la primera medición de su cifoescoliosis. Debemos ser más oportunos en la derivación y reducir los tiempos de espera para acceder a su corrección, optimizando los circuitos de provisión de las prótesis y mejorando la accesibilidad a los turnos. A mayor curva, mayores son los riesgos. Este paciente debió esperar prácticamente 1 año para que le fueran adjudicadas las barras.

Por otro lado, internacionalmente el paciente con MMC es el más complejo al que un ortopedista especialista en columna se enfrenta. Presentan to-

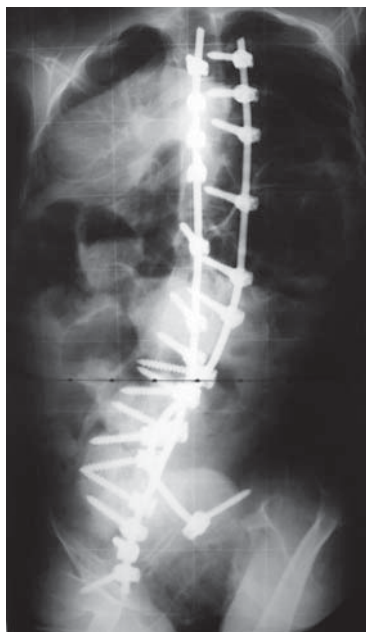


Figura 7: API tóraco - sacra y vertrectomía L1.

das las complicaciones posibles. Habitualmente la tasa de infección de la herida quirúrgica es del 3%, pero en los pacientes con MMC asciende al 30%.

Dra. Fernández Ruiz

Fue controlado por el equipo a los 3, 6, 9, 12 meses y a los 2 años de la intervención, poniendo este último como punto de corte consensuado para el seguimiento. La columna vertebral fue rectificadas, corrigiendo el colapso torácico sobre la cadera derecha, liberando los miembros superiores y fundamentalmente desapareciendo el dolor (Figuras 8 y 9). No tiene necesidad de analgésicos cuando había estado recibiendo crónicamente morfina por vía oral. También mejoró su calidad de vida, permaneciendo menos tiempo en la cama y más en su silla de ruedas, sin la necesidad de usar sus brazos, paseando por el barrio. Juega en la computadora. Tira una pelota y la ataja con sus hermanos. Hasta ha logrado bañarse con poca ayuda en la silla. También dibuja y realiza manualidades. No ha cambiado su puntuación en la escala Gross Motor, permaneciendo en el Nivel IV.

Dra. Iachino:

En esta etapa la madre refiere: "Es un niño feliz, con los hermanos se ríe y juegan con la computadora. Yo me puedo ocupar de mí y hasta podemos ir al cine. Estamos felices".

El paciente dice: "Nací así y estoy bien".

Corriéndonos del enfoque tradicional organicista en la atención de los pacientes, al concepto de medicina integrativa, podemos percibir a un individuo desde lo orgánico, emocional, social y espiritual.

Desde el aspecto social-familiar vemos que se modificó significativamente el bienestar individual



Figura 8 y 9: Paciente en el postoperatorio, escoliosis corregida.

y de conjunto. El brindarle un marco de contención para que pueda expresar sus emociones, nos hizo poner el foco en las necesidades puntuales que el joven deseaba modificar en su vida, además de la escucha habitual de la demanda de los padres. Creo que la discusión sobre si presenta un retardo mental leve o moderado es irrelevante, ante el comentario del paciente, “nacé así y estoy bien” al haber logrado su objetivo de no tener dolor y liberar sus miembros superiores, aceptando con alegría su forma de estar en el mundo. Ojalá muchos de nosotros podamos afrontar la vida con esa espiritualidad y sabiduría.

Dra. Fernández Ruiz

Con el incremento progresivo de la prevalencia de las enfermedades crónicas en pediatría, los médicos que atendemos niños tenemos la obligación de cuidar por sus aspectos sanos y lograr que cada uno alcance el mayor desarrollo de sus potencialidades humanas y el mayor bienestar.

Dr. Andrade

¿Tenía alergia al látex?

Dra. Iachino:

Los pacientes con MMC y/o numerosas intervenciones quirúrgicas, tienen una gran incidencia de alergia al látex. Aunque no presentaba manifestaciones clínicas compatibles con alergia al látex al momento de ser ingresado al Centro Quirúrgico, el paciente fue manejado en un quirófano libre de látex y se le asignó el primer turno quirúrgico del día.

*Dra. María Fernanda de Castro Pérez**

El Consultorio de Seguimiento de Pacientes con MMC funciona desde hace aproximadamente seis

* Médica Pediatra de Hospital de Día y Consultorio de Mielomeningocele.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

años en el hospital y ya hemos registrado 500 niños. Intentamos que el contacto inicial sea desde el Servicio de Neonatología y uno de nuestros objetivos fundamentales es la derivación oportuna.

Dra. Ana Fernández Ruiz:

Uno de los objetivos de este Ateneo fue poner en conocimiento de toda la comunidad hospitalaria la existencia del equipo EPPEC. Funcionamos desde hace poco más de 3 años, reuniéndonos una vez por mes para la tarea asistencial para ver 2 pacientes cada vez y otra vez por mes para la actividad teórica en un aula.

Nuestra evaluación es perquirúrgica porque abarca desde el prequirúrgico y se extiende al intra y al post-operatorio, teniendo un seguimiento de hasta 24 meses para evaluar los resultados de la cirugía, beneficios y calidad de vida.

Hasta el momento hemos evaluado 32 pacientes, cuyas edades oscilan entre 4 y 19 años. Tenían retardo mental profundo 19. De todos los pacientes evaluados, en 13 se decidió operarlos, en igual número se desestimó, y 6 fueron dudosos, continuando en evaluación y preparación.

Dr. Urrutia

Habitualmente yo no soy de extraer conclusiones en el ateneo porque prefiero que cada uno de ustedes lo hagan.

Hay algunas definiciones con respecto al amor y los poetas han imaginado muchas. Pero recuerdo la de un Pediatra amigo, el Dr. Mario Roccatagliata, que decía que el amor en Pediatría era cuando la madre reconocía la necesidad de amamantar al hijo porque lloraba, y sentía placer al satisfacerlo. En este equipo se se siente el amor y la satisfacción por la tarea realizada.

Desde lo institucional, veo que un grupo de profesionales comprometidos con la atención de los pacientes se unió espontáneamente para poder dar respuesta a este desafío.

El otro aspecto es que el clamor del paciente y su familia para poder estar mejor puede ser escuchado.

La capacidad de cambio ante las necesidades es uno de los puntos fuertes de esta joven institución.

REFERENCIAS

- Palisano R, Rosenbaum P, Walter S et al. Sistema de Clasificación de la Función Motora Gruesa para Niños con Parálisis Cerebral. http://webfacil.tinet.org/usuarios/fisio/SistemaClasificaci_nMotora-Par_lisisCerebral_2__20071121142740.pdf.
- La interdisciplina como diálogo. Una visión desde el campo de la salud. Artículo publicado en Margen; revista del Trabajo Social. Edición. digital. N°23. Primavera 2001. www.margen.org
- Fridman G A. Enfoque filosófico-histórico de la interdisciplina en las ciencias de la salud. Acta Farm Bonaerense. 2005; 24 (1): 149 - 54.
- Lena Larsson E, Aaro S, Ahlinder P, et al. Long-term follow-up of functioning after spinal surgery in patients with Rett syndrom. Eur Spine J. 2009; 18: 506 - 511.