

UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS
"CARLOS J. FINLAY"
CAMAGÜEY

Anestesia en gestante con diastematomelia. Caso inusitado

Anesthesia in pregnant women with diastematomyelia. Unusual case

Jorge Humberto Díaz Rodríguez (1), Lisette Elena Llanos Palmira (2), Alina Yamile Ayrado Núñez (3), Alejandro Fonseca León (4).

RESUMEN

Introducción: La diastematiomelia es una forma rara de disrafia espinal (menos del 3% de los casos con disrafismo espinal oculto), más frecuente en el sexo femenino y en los niños. Clínicamente se presenta con tres grupos de síndromes: alteraciones cutáneas, deformidades ortopédicas y síntomas o signos de disfunción neurológica. Los obstáculos de la vía aérea difícil establecen una de las fuentes más reiterada de su morbimortalidad, entre las que pueden enumerarse: limitación de movimientos corporales, insuficiente apertura bucal, representación de una tráquea estrecha y en muchas ocasiones desplazada, restricción en la movilidad cervical, complicaciones pulmonares y laceraciones comisurales. **Caso Clínico:** Paciente del sexo femenino, 32 años de edad, con diagnóstico de diastematiomelia, embarazo a término de 39,4 semanas el cual le entorpecía la movilización, restricción de deambulacion por enfermedad de base, además de postura con aumento de la dorsiflexión lumbar (posición militar) y poro dérmico por encima del pliegue glúteo, inconvenientes a la respiración y no tolerancia del decúbito supino, Se le efectuó cesárea de urgencia, conducción de vía aérea difícil, entubación con la utilización de guía de Eschmann, colocación de tubo endotraqueal No. 6.0, adecuada ventilación controlada, estabilización hemodinámica transoperatoria, recuperación anestésica sin complicaciones. **Conclusiones:** Enfrentarse a la vía aérea de las pacientes obstétricas es un gran desafío, sumado a esto la inusual y dificultosa presencia de la diastematiomelia constituye un entresijo para los anestesiólogos. Lograr el resultado favorecedor de la madre y el feto son objetivos de primordial interés, su evolución satisfactoria logra el éxito.

Palabras clave: DEFECTOS DEL TUBO NEURAL, EMBARAZO, MANEJO DE LA VÍA AÉREA.

1. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er Grado en Anestesiología y Reanimación. Profesor Instructor.
2. Especialista de 1er Grado en Anestesiología y Reanimación. Profesor Auxiliar. Máster en Emergencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Investigador Agregado.
3. Máster en Medicina Bioenergética y Naturista. Tecnóloga en Terapia Física y Rehabilitación. Profesora Asistente.
4. Especialista de 2do Grado en Ginecología y Obstetricia. Profesor Asistente. Máster en Emergencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Investigador Agregado.

INTRODUCCION

La diastematiomelia es una forma de disrafismo espinal oculto, los cuales pueden observarse entre un 5 y un 10% de la población, y una vez presentes el 80% de los mismos tiene localización lumbar (1-3). Del griego diastema (intervalo), y myelos (médula) Sinónimo: diplomielia. Desdoblamiento de la médula espinal, por debajo de la 5ta vértebra dorsal, en relación con una anomalía vertebral: espícula ósea desarrollada sobre el cuerpo o el arco posterior de la vértebra. Esta malformación, congénita, que coexiste generalmente con una espina bífida, se traduce desde los primeros años de la vida por una alteración neurológica de los miembros inferiores los cuales adoptan situación similar a determinados animales como las focas, logra rasgos anatómicos en concordancia a los mismos, se asocian trastornos intestinales, vesicales e inconcordancia facial.

El término diastematomielia se debe a Olliver en 1837 y se deriva del griego "diastema" que significa hendidura y "mielia" que se refiere a la médula espinal.

Previo a 1950 esta infrecuente lesión era poco conocida y se reportaron escasos casos diagnosticados post-mortem. En la clínica Mayo de 1935-1967 solo se presentaron 10 casos, diagnosticados durante la vida y tratados quirúrgicamente (4-6).

Posterior a la década del 50 el pronóstico de estos pacientes mejoró considerablemente con el advenimiento de nuevas técnicas diagnósticas (Mielografía, Tomografía Axial Computadorizada (TAC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN), Ultrasonografía (US), Electromiografía (EMG), y Potenciales evocados somato sensoriales (PESS), de tratamiento (microscopio quirúrgico, electrocoagulador bipolar) y de rehabilitación motora y esfinteriana (7-9).

La diastematomielia es tres veces más común en el sexo femenino y se presenta en cualquier período de la vida, con mayor incidencia entre los 4 y 6 años de edad. En la actualidad la mayoría de los autores niegan el carácter hereditario y su diagnóstico muchas veces se realiza de forma incidental (10-11).

Clínicamente esta enfermedad se presenta con tres grandes pilares: alteraciones cutáneas, deformidades ortopédicas y síntomas o signos de disfunción neurológica (12-15).

Se caracteriza por la división longitudinal de la médula espinal en uno o más niveles debida a la presencia de una banda ósea, fibrosa o cartilaginosa.

Las alteraciones presentes en la diastematomielia afectan a varias estructuras como la médula espinal, las meninges, el septo anormal, las vértebras, el tejido celular subcutáneo y la piel subyacente. Puede presentarse con o sin duplicación del saco dural. El septo que divide al cordón medular generalmente es óseo y se localiza en la línea media pero también puede ser excéntrico. Predomina el compromiso de la columna lumbar aunque también es frecuente en la columna torácica y el número de segmentos vertebrales afectados varía entre uno y diez.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente obstétrica de 32 años, con embarazo a término 39,4 semanas, primigesta, diagnóstico de diastematomielia, que ingresa en el Hospital Provincial Ginecobstétrico "Ana Betancourt de Mora" de la ciudad de Camagüey, enfermedad que le imposibilitaba la deambulacion, la sostenibilidad, dificultad respiratoria y no tolerancia del decúbito supino.

Parturienta que comienza en trabajo de parto, con pruebas de bienestar fetal dispuestas, informada para intervención quirúrgica cesárea de urgencia, negaba hipersensibilidad medicamentosa, historia negativa de anestesia, antecedentes de asma bronquial, con escasa recurrencia de crisis y ausencia de medicación por este estado.

Examen físico

Al igual que en otras formas de disrafismo espinal, las manifestaciones clínicas son variables y pueden agruparse en categorías.

Rasgos anatómicos generales derivados de su enfermedad caracterizada por

- Presencia de manchas color vino-oporto, en región lumbar y facial, de tamaño pequeño y formas irregulares.
- Postura con aumento de la dorsiflexión lumbar.
- Escasa movilización.
- Poro dérmico por encima del pliegue glúteo con vello anormal.
- Escoliosis intensa de convexidad izquierda.
- Láminas L2, L3 y L4 bífidas a la palpación.
- Hiporreflexia rotuliana bilateral y simétrica.
- Restricción de deambulacion por enfermedad de base.
- Inconvenientes a la respiración e intolerancia del decúbito supino por útero grávido.
- Miembros inferiores que adoptan situación similar a determinados animales como las focas.
- Pie cavo-varo y dedos en garra.

Rasgos anatómicos faciales

- Inconcordancia facial con presencia de micrognatismo.
- Insuficiente apertura bucal y laceraciones comisurales.
- Representación de una tráquea estrecha y desplazada.
- Restricción en la movilidad cervical.

- Dientes escasos y prominentes.

Examen de Vía Aérea: Mallampatti III-IV, apertura bucal disminuida <4cm, distancia tiromentoniana < 5 cm, distancia esternomentoniana < 9 cm.

Complementarios

Ultrasonido ginecobstétrico: feto presentación cefálica, DBP 85, latidos cardiacos presentes, líquido amniótico normal, placenta anterior con algunos signos de madurez.

Resonancia magnética nuclear, arroja presencia de aperturas vertebrales, es decir cierre incompletos de vertebras L2, L3 Y L4. (Figura No.1).

Es valorada en conjunto por el grupo multidisciplinario de Atención a la materna, incluidos Especialistas de Obstetricia, Anestesiología, Medicina Intensiva y Genética, por la inmediatez del acto quirúrgico y la necesidad de la evacuación uterina se decide operación cesárea por su estado físico, entidad de base y por presentar constricción de los huesos pélvicos y miembros inferiores.

Con todos los datos clínicos y anatómicos presentados, se decide realizar una anestesia general orotraqueal, previo exhaustivo análisis de la difícil vía aérea de esta gestante, sus condiciones físicas y el palpable riesgo de cualquier obstáculo para su conducción anestésica.

Los resultados fueron en general satisfactorios, no complicaciones motoras y/o esfinteriana pos cesárea. La paciente logra excelente estabilidad hemodinámica, recuperación anestésica eficaz.

DISCUSION

La diastematomielia, al igual que otros estados de disrafismo espinal oculto, es de difícil diagnóstico debido fundamentalmente a la inexperiencia, para expresar sus síntomas y por el curso lento y prolongado de los mismos.

Actualmente el diagnóstico de esta entidad comienza a realizarse en la etapa prenatal a través del ultrasonido realizado en el segundo trimestre del embarazo, donde se comprueba la existencia de un foco eco génico asociado y aumento de la distancia interpedicular a nivel de la disrafia (13).

La TAC y la RMN en la actualidad son los principales estudios. La RMN además nos ayuda a precisar el nivel del cono medular, que en estos casos en más del 70% se halla por debajo de L2, se define la médula anclada. Para muchos la diastematomielia lleva implícita la presencia de una médula anclada, lo cual se comprobó en la paciente.

El objetivo principal es, en general, el diagnóstico precoz y la cirugía temprana como método principal en el tratamiento de esta entidad una vez que aparezcan los síntomas (14-17), se debe tener en cuenta que en muchos casos los mismos no tienen un carácter resolutivo.

CONCLUSIONES

La diastematomielia es un estado disráfico infrecuente. Se considera de vital importancia la detección precoz durante la infancia de esta forma de disrafismo espinal puesto que si se practica una corrección quirúrgica temprana se reduce la posibilidad de desarrollar un déficit neurológico progresivo a medida que los pacientes crecen. Las lesiones neurológicas una vez que se instauran, son, generalmente, de carácter irreversible a pesar de la adecuada corrección quirúrgica. El manejo anestésico en estos casos constituye un reto en la dinámica laboral y científica de un anesthesiólogo.

ABSTRACT

Introduction: The diastematomyelia is a rare form of Spinal Dysraphism (less than 3% of the cases with occult spinal Dysraphism), more common in females and children. Clinically presents with three groups of syndromes: skin disorders, orthopedic deformities and signs or symptoms of neurological dysfunction. The obstacles of difficult airway established one of the most consistent sources of morbidity and mortality, among which may be enumerated: limitation of body movements, insufficient mouth opening, representing a narrow trachea and displaced in many occasions, cervical mobility restriction, pulmonary complications and commissural lacerations.

Clinical Case: Female patient, 32 years old, diagnosed with Diastematomyelia, term pregnancy of 39.4 weeks which retard the mobilization, restricted ambulation by underlying disease, besides position with lumbar dorsiflexion increased (military position) and dermal pore over the cleft

buttock, breathing problems and no tolerance of supine decubitus position, emergency cesarean was done to her, conduction of difficult airway, intubation using Eschmann Guide, endotracheal tube placement No. 6.0, adequate controlled ventilation, transoperative hemodynamic stabilization, Anesthetic Recovery without complications. **Conclusions:** Confronting the airway of obstetric patients, perse, instituting a challenge, added to this the unusual and difficult Diastematomyelia presence is a mesentery for anesthesiologists. To achieve the flattering result of the mother and fetus are targets of primary interest, their satisfactory progress achieved their success.

Key words: DIASTEMATOMYELIA, PREGNANCY, DIFFICULT AIRWAY

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Iskandar BJ, McLaughlin C, Oakes WJ. Split cord malformations in myelomeningocele patients. *Br J Neurosurg.* 2000; 14(3):200-3.
2. Jindal A, Mahapatra AK. Split cord malformations, a clinical study of 48 cases. *Indian Pediatr.* 2000; 37(6):603-7.
3. Gowel DJ, Curling DE, O'Kelly DL. Diastematomyelia: A 40 year experience. *Pediatr Neurosci.* 1998; 14:90-96.
4. Li V, Albright AI, Scwabasi R, Pang D. The role of somatosensory evoked potentials in the evaluation of spinal cord retethering. *Pediatr Neurosurg.* 1996; 24(3): 126-133.
5. Cordero EI. Consideraciones anestésicas en algunas enfermedades neuromusculares. *Rev Mex Anest.* 32(2):114-9, 2009.
6. Silveri M, Capitanucci ML. Occult spinal dysraphism: neurogenic voiding dysfunction and long-term urologic follow-up. *Pediatr Surg Int.* 1997; 12(2-3): 148-150.
7. Stoelting, R, Dierdorf, S. Enfermedades de la piel y del sistema musculo esquelético. En: Stoelting, R, Dierdorf, S. *Anestesia y enfermedad coexistente.* 4ta ed. Madrid: Elsevier; 2011. p. 505-50.
8. Pang D. Split cord malformation: II clinical syndrome. *Neurosurgery.* 1992; 31:481-500, 1992.
9. Sepulveda W, KyleDM, Hassan J, Wener E. Prenatal diagnosis of diastematomyelia: case reports and review of the literature. *Prenatal Diagn.* 1997; 17(2): 161-165.
10. Victor M, Ropper AH. *Principios de Neurología de Adams y Victor.* 2 ed. en español, México: McGraw-Hill Interamericana; 2010.
11. Sekhon LHS, Fehlings MG. Epidemiology demographics and pathophysiology of acute spinal cord injury. *Spine.* 2010; 26:212-8.
12. Sutton, Leslie, Sun, Peter, Adziak, Scott. *Fetal neurosurgery.* *Neurosurgery.* 2011; 48(1): 124-144.
13. Volkov N, Nisenblat V, Ohel G, Gonen R. Ehlers-Danlos syndrome:insights on obstetric aspects. *Obstet Gynecol Surv.* 2006; 62: 51-57.
14. Cornette L, Velpoorten C. Tethered cord syndrome in occult spinal dysraphism: timing and outcome of surgical release. *Neurology [Internet].* 1998 [citado 15 Sep 2014]; 50(6):1761-1765. Disponible en: <http://www.neurology.org/content/50/6/1761.short>
15. Flitman HP, Stanek J, Hsu HW, de Courten Myers GM. Anomalous ependyma inducing split cord and meningomyelocele? *J Child Neurol.* 1999; 14(7):473-7.
16. Lobato RD, Fernández Alen J, Alday R, Gómez PA, Lagares A. El nuevo programa de residencia en Neurocirugía en España. *Neurocirugía.* 2003; 14:281-94.
17. Rodríguez GPL, Rodríguez PL, Rodríguez GD. Técnicas clínicas para el examen físico neurológico. *Función motora y refleja.* *Rev Neurol.* 2010; 39(9): 848-59.

ANEXOS

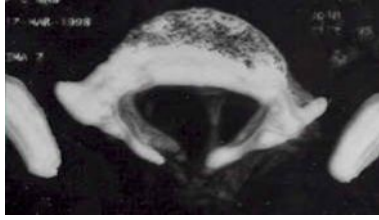


Figura No.1. Láminas L2, L3 y L4 con cierre incompleto vertebral