TÍTULO: MIELOSQUISIS DORSAL LIMITADA: A PROPÓSITO DE UN CASO

INTRODUCCIÓN: La mielosquisis dorsal limitada es una patología malformativa poco frecuente del sistema nervioso central. Se debe a un defecto en el cierre del tubo neural durante el desarrollo fetal, en la neurulación primaria, por una división incompleta del ectodermo cutáneo y neural. El pronóstico varía según la extensión y posibles anomalías asociadas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se presenta el caso de un recién nacido varón a término, de 38 semanas de gestación y 3210 g., con diagnóstico prenatal (a partir de ecografía y resonancia fetal) de defecto del tubo neural. Se acompaña de iconografía.

RESULTADOS: Al nacimiento, se objetiva tumoración sacra de 3 x 3 cm, con piel papirácea íntegra. A la exploración neurológica, presenta movilidad conservada de miembros inferiores, con alteración de la sensibilidad parcheada de S3 derecho y completa en S4-S5. Además, se evidencia un déficit de contracción del esfínter anal.

Se completa el estudio con resonancia magnética cráneo-espinal, revelando hallazgos compatibles con mielosquisis dorsal limitada. Además, presenta herniación de amígdalas cerebelosas y de la unión cérvico-medular, con ventriculomegalia leve asimétrica y pequeños focos isquémico-hemorrágicos parasagitales corticosubcorticales en región parietal posterior.

Se interviene a las 48 horas, realizándose un desanclaje medular tras disección del tracto gliofibroneuronal, bajo control con monitorización neurofisiológica, seguido de un cierre hermético de duramadre y de la fascia muscular. Posteriormente, se repara el defecto cutáneo con colgajos de rotación triangulares, sin tensión.

La evolución postoperatoria es favorable, sin déficits motores o sensitivos de nueva aparición. El pronóstico urinario es reservado por la edad del paciente. En la resonancia magnética de control postoperatoria, se evidencia el adecuado desanclaje medular sin herniación de amígdalas ni hidrocefalia.

CONCLUSIONES: El diagnóstico y manejo precoz de esta entidad, poco frecuente pero potencialmente tratable, permite disminuir el riesgo de secuelas neurológicas en estos pacientes.