

# Atención de pacientes con MMC. ¿Podemos prevenir comorbilidades?

Estrategias para la atención ambulatoria de niños y adolescentes con enfermedades crónicas

7mo Congreso Argentino de Pediatría General Ambulatoria

Liliana Campmany

Programa de Atención de Pacientes con Mielomeningocele.

Hospital Juan P Garrahan

# Qué es el Mielomeningocele?



- ▶ Es una malformación provocada por un fallo en el cierre del tubo neural entre los días 23 y 27 de edad postconcepcional
- ▶ En su presentación más frecuente es un defecto de causa multifactorial relacionado a factores genéticos y ambientales



# Cuál es la prevalencia de MMC en Argentina?

Espina Bífida en Argentina. Fuente: RENAC 2016

TABLA 3.- Número de casos con anomalías congénitas específicas seleccionadas y prevalencia por 10 000 nacimientos, según clasificación clínica Argentina, año 2016

Anomalías congénitas específicas (código CIE-10)	Presentación aislada	Presentación múltiple	Presentación sindrómica	N	Prevalencia total por 10000 (IC95%)
	N (%)	N (%)	N (%)		
Anencefalia (Q00)	51 (89.5)	6 (10.5)	0	57	1.87 (1.41-2.42)
Encefalocele (Q01)	23 (59.0)	15 (38.5)	1 (2.5)	39	1.28 (0.91-1.75)
Espina bífida (Q05)	147 (84.0)	22 (12.6)	6 (3.4)	175	5.73 (4.91-6.64)



E/ 370 y 460 nacimientos con MMC al año (5 / 10.000)

Sobrevida a los 28 días: 97.5%

# Cuáles son los principales problemas que presenta el niño con MMC?

- ▶ Hidrocefalia y malformación de Arnold Chiari II
- ▶ Vejiga neurogénica
- ▶ Intestino neurogénico
- ▶ Compromiso motor y sensitivo de Miembros inferiores
- ▶ Cifoescoliosis
- ▶ Déficit intelectual
- ▶ Alteraciones del crecimiento y pubertad precoz





# Cómo debe ser el cuidado?

Proactivo y centrado en el niño y su familia.

Se inicia desde el diagnóstico intraútero e involucra a todos los niveles de atención

- ▶ Atención Primaria: pediatra de cabecera
- ▶ Equipo de rehabilitación
- ▶ Equipo interdisciplinario
- ▶ Sistema Público, Obras sociales

El objetivo es la prevención de comorbilidades y mejorar la calidad de vida del paciente y su familia

# Cómo se compone el equipo interdisciplinario?

No hay definición sobre cómo debe integrarse un equipo de atención de pacientes con MMC:

- estructura
- personal involucrado
- recursos económicos necesarios para un funcionamiento adecuado

Es indispensable la conciencia institucional sobre la importancia de su funcionamiento



# EQUIPO INTERDISCIPLINARIO



Pediatra

Urólogo

Neurocirujano

Ortopedia

Enfermera

Oftalmología

UPE

Alimentación

Psicopedagogía

Kinesiología

Nefrología

Gastroenterología

Salud mental

Administrativo

# Como prevenimos comorbilidades?

- ▶ Daño renal
- ▶ Constipación e Incontinencia fecal
- ▶ Sensibilización al látex

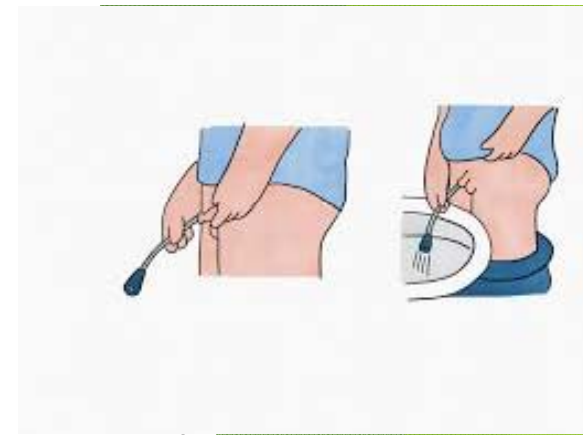


# Daño Renal



- ▶ El daño renal está relacionado a la evaluación y tratamiento insuficiente y/o tardío de la vejiga neurogénica
- ▶ En una muestra de 115 pacientes derivados a una edad media de 6 años (0 - 18) para evaluación interdisciplinaria la prevalencia de ERC fue de 40 %

# Como prevenirlo?



**Evaluando y tratando oportunamente la vejiga neurogénica.**

**Evaluación:**

Ecografía renal y de la vía urinaria

Videourodinamia o CUG + Urodinamia

Esta evaluación debería completarse dentro de los primeros meses de vida y repetirse periódicamente

**Tratamiento inicial:**

Cateterismo intermitente limpio desde la neonatología

Anticolinérgico: acorde a los resultados de la evaluación funcional



# Constipación e Incontinencia fecal



Son consecuencia directa del intestino neurogénico

Es un aspecto poco abordado, incluso por los equipos interdisciplinarios.

- ▶ Muestra de 188 adultos entre 19 y 74 años con DCTN.
- ▶ La incontinencia fecal >1 vez por semana se asoció a autopercepción de discapacidad permanente
- ▶ Solo 24% se trataban con un programa de manejo del intestino neurogénico vs 70 % programa de manejo de vejiga
- ▶ El trabajo concluye que debe empeñarse mayor énfasis en la implementación de un programa de manejo intestinal previo a la llegada a la adultez



# Como abordar el intestino neurogénico?

Una estrategia escalonada “paso a paso” iniciada desde la lactancia, mejora la constipación y en un porcentaje significativo de pacientes permite adquirir “pseudocontinencia”



Enemas anterogrados  
Enemas retrogrados

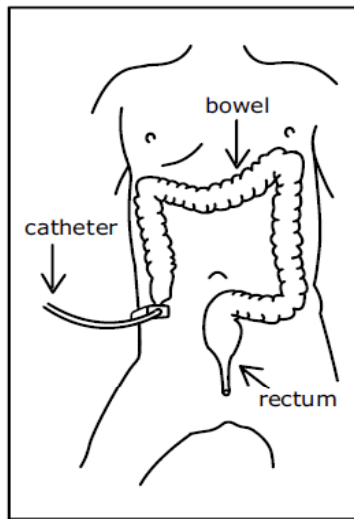
Laxantes osmoticos  
Laxantes estimulantes  
Supositorios

Dieta  
Educacion  
Adaptaciones en el baño

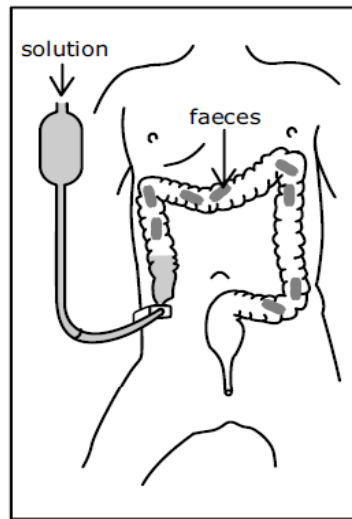


# Dispositivo para enema retrógrado

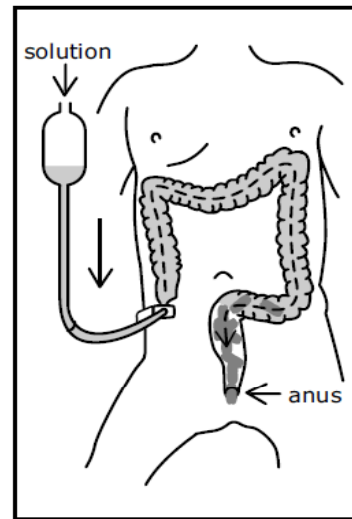




4. A catheter is placed into the stoma into the bowel.



5. A solution is injected through the catheter into the bowel.



6. The fluid irrigates and flushes out faeces in the bowel through the anus in about 20 minutes.

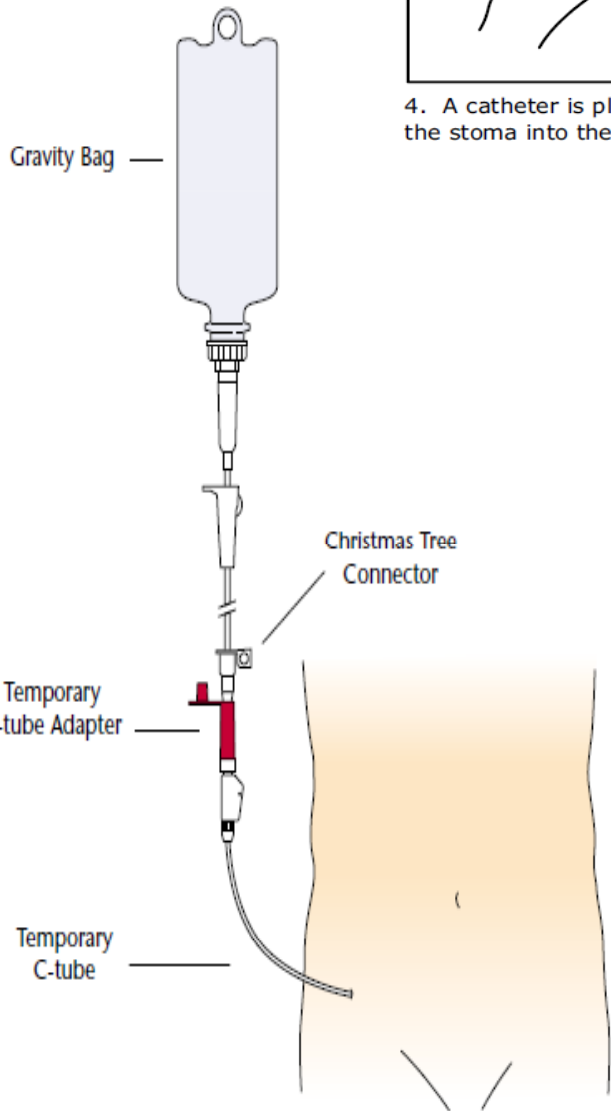


Figure 13



# Prevención primaria de la alergia al látex. Porqué se indica?



En pacientes con MMC expuestos al látex existe alta prevalencia de sensibilización y manifestaciones alérgicas (entre 20 y 67 % según distintas series)

Sensibilización y alergia al látex en espina bífida pre y post introducción prevención primaria (1994 alemania)

Allergy 2010

	No Látex free	Látex free
Sensibilizacion (prick /RAST)	55 %	5 %
Alergia	37 %	0.8 %

# Porqué se produce?

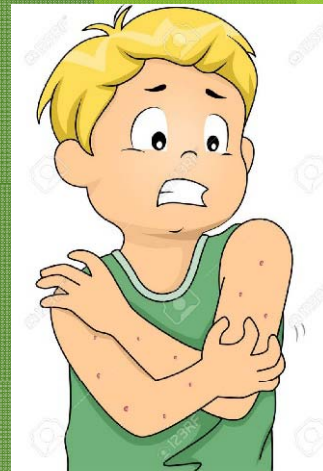
Presencia de un factor genético?

Exposición precoz y reiterada al látex

- ▶ El contacto con el látex en las primeras horas de vida durante el cierre del defecto podría desencadenar una respuesta inmunológica diferente
- ▶ Polvo de los guantes en contacto con las meninges
- ▶ Reiterados estudios urológicos e inicio en período neonatal del CIL
- ▶ Necesidad de múltiples cirugías ortopédicas y urológicas



# Cómo se manifiesta?



- ▶ **Dermatitis de contacto:** eritema, prurito, exudación, descamación.
- ▶ **Urticaria de contacto:** si el contacto es mucoso puede asociar angioedema
- ▶ **Respiratoria:** rinitis, conjuntivitis o asma. Puede ser parte de reacción sistémica o por inhalación del alérgeno
- ▶ **Sistémica:** urticaria, angioedema generalizado, shock anafiláctico

# Recomendación Task Force on Allergic Reactions to Latex

J Allergy Clin Immunol 1993; 92 : 16-8

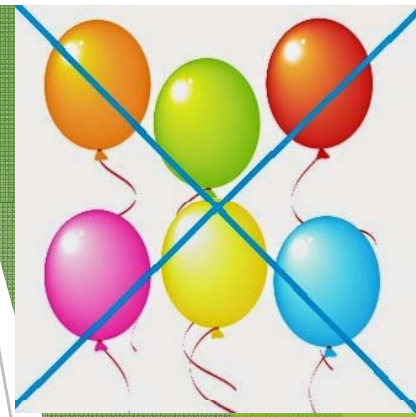
Los procedimientos en todos los pacientes con espina bífida, sin considerar los antecedentes, deben ser realizados en un ambiente libre de látex



# PREVENCIÓN EN MMC

Evitar todo contacto con látex en:

- ▶ Internaciones desde la Neonatología (Unidad Látex Free)
- ▶ Cirugías
- ▶ Procedimientos diagnósticos y terapéuticos : estudios urológicos, cateterismo vesical, ttos. de biofeedback, extracciones de sangre
- ▶ Atención odontológica.
- ▶ Hogares de día, atención kinésica, escuelas
- ▶ Exposiciones domésticas: tetinas, globos, bombitas de agua, accesorios para natación, preservativos



Para terminar:

- ▶ El nacimiento de un paciente con MMC representa una enorme exigencia a la familia, el sistema de salud, a la sociedad y al propio paciente
- ▶ Solo el esfuerzo compartido, sostenido en el tiempo puede disminuir la prevalencia de comorbilidades evitables, mejorar la calidad de vida y aumentar la sobrevida
- ▶ Estas acciones deben iniciar desde la detección intrauterina
- ▶ La complejidad de los tratamientos exige el trabajo conjunto y coordinado entre la atención primaria y el equipo interdisciplinario





**¡¡GRACIAS!!**

