

Specialized and updated training on supporting advance technologies for early childhood education and care professionals and graduates



Co-funded by
the European Union



**Specialized and updated training on supporting advance
technologies for early childhood education and care
professionals and graduates**

MÓDULO III

Espina bífida y lesión medular infantil

Docente
Dra. Montserrat Santamaría Vázquez
Departamento de Ciencias de la Salud
Universidad de Burgos

e-EarlyCare-T



“Specialized and updated training on supporting advance technologies for early childhood education and care professionals and graduates”, e-EarlyCare-T, reference 2021-1-ES01-KA220-SCH-000032661, is co-financed by the European Union's Erasmus+ programme, line KA220 Strategic Partnerships Scholar associations. The content of the publication is the sole responsibility of the authors. Neither the European Commission nor the Spanish Service for the Internationalization of Education (SEPIE) is responsible for the use that may be made of the information disseminated herein.”



Índice de contenidos

I.	INTRODUCCIÓN	5
II.	OBJETIVOS	5
III.	CONTENIDOS ESPECÍFICOS DEL TEMA	5
1.	III. Definición y clasificación de la Espina Bífida	5
1.1	Clasificación de la Espina Bífida	6
2.	III. Causas y factores de prevención de la Espina Bífida	7
2.1	Etiología y factores de prevención	7
3.	III. Tratamiento de la Espina Bífida	7
4.	III. Consecuencias e implicaciones funcionales diaria	8
5.	Hidrocefalia	8
6.	Malformación de Arnold Chiari	9
7.	Lesión medular infantil	9
8.	Propuesta de intervención en Espina Bífida y lesión medular	10
8.1	Objetivos del programa de intervención desde fisioterapia	10
8.2	Objetivos del programa de intervención desde terapia ocupacional	11
8.3	Aplicación web eEarlyCare	11
8.4	Otros	11

IV. RESUMEN	12
V. GLOSARIO	12
VI. BIBLIOGRAFÍA	13
6.1. Bibliografía obligatoria	13
6.2. Bibliografía recomendada	13
VII. IMÁGENES	13
VIII. RECURSOS/WEB	14

I. Introducción

En este tema se aborda la definición, clasificación y la etiología de la Espina Bífida (EB), así como su tratamiento y las consecuencias funcionales que implica. Igualmente se definen y explican brevemente algunas patologías que aparecen asociadas a la EB como son la **hidrocefalia** y la malformación de Arnold Chiari. Finalmente se proponen las bases de un programa de intervención multidisciplinar en estimulación temprana en la edad de 0-6 años para niños con EB o lesión medular infantil.

II. Objetivos

Los objetivos de esta unidad temática son:

- Conocer qué es la Espina Bífida y sus principales consecuencias funcionales.
- Abordar las claves de un programa multidisciplinar de estimulación temprana para niños de 0-6 años.

III. Contenidos específicos del tema

1. III. Definición y clasificación de la Espina Bífida

Durante el desarrollo embrionario, las vértebras se cierran por la parte posterior, protegiendo de esta manera al contenido del canal neuronal (**meninges** y médula espinal), sin embargo, en los casos de Espina Bífida (EB), esto no ocurre y el contenido queda expuesto. Los bebés nacen con un quiste en la espalda (figura 1) que debe ser operado quirúrgicamente en las primeras horas/días del nacimiento.



Figura 1. bebé con EB, antes de la operación.

Por lo tanto, se podría definir la EB como una malformación congénita que se caracteriza por la falta de fusión de uno o varios arcos vertebrales, con o sin protrusión de las **meninges** o de la médula espinal, y por donde el contenido del canal neuronal queda expuesto al exterior (Gallar Pérez-Albaladejo, M.,2016).

1.1 Clasificación de la Espina Bífida

Según salga o no el contenido del canal medular, la EB se clasifica de la siguiente manera (Gallar Pérez-Albaladejo, M.,2016):

- **Espina Bífida oculta.** Algunos de los arcos vertebrales no se han fusionado, y la lesión está recubierta por piel en toda su extensión. Puede que pase desapercibida durante toda la vida, o que se detecte de forma accidental en una radiografía de la columna. No lleva asociada ningún tipo de sintomatología, salvo que a veces puede aparecer un poco de vello o una mancha en la piel en esa zona (figura 2).
- **Espina Bífida abierta.** En estos casos, la lesión aparece cubierta por unas membranas en forma de quiste. Si este quiste contiene solamente la **meninges**, se denomina **Meningocele**, pero si además de las **meninges**, contiene también parte de la médula espinal, se llama **Mielomeningocele** (figura 2). Este segundo supuesto es el más grave de todos y tiene numerosas consecuencias.



Figura 2. Clasificación de la Espina Bífida: normal, oculta, **meningocele**, **mielomeningocele**.

La gravedad del **meningocele** o del **mielomeningocele** va a depender de varios factores (Gallar Pérez-Albaladejo, M.,2016):

- Localización: cuanto más arriba (zona cervical), mayores secuelas, ya que afecta a más raíces nerviosas.
- Extensión: a mayor extensión, mayores secuelas. Depende de la cantidad de raíces nerviosas que estén en el quiste.
- Presencia o no de otras malformaciones asociadas, como son la **hidrocefalia** o la enfermedad de Arnold Chiari. La presencia de estas, se asocia a mayores consecuencias funcionales. Además de estas dos malformaciones que a veces aparecen asociadas, también hay otras complicaciones como son la **médula anclada** que igualmente provocan mayores complicaciones funcionales.

2. III. Causas y factores de prevención de la Espina Bífida

La prevalencia de las malformaciones del tubo neural se cifra en España entre 8 y 10 de cada 10.000 recién nacidos vivos, de los cuales más de la mitad de ellos están afectados por EB (según Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas) (AMEB, 2022). Otros defectos del tubo neural, como son la **Anencefalia** o el **Encefalocele**, son considerados enfermedades de baja prevalencia, y sus secuelas son mucho más graves que las de la EB.

2.1 Etiología y factores de prevención

La causa de la EB es desconocida, aunque se ha relacionado su aparición con diferentes factores como son el déficit de ácido fólico de la madre, la ingesta también de ácido valproico (antiepiléptico) o etetrinato (fármaco contra psoriasis o acné) durante el embarazo.

La prevención pasaría por tanto por tomar ácido fólico si se está considerando quedarse embarazada (debe ingerirse al menos durante un año previo al embarazo) y valorar por los especialistas otra medicación alternativa.

Por otra parte, el diagnóstico precoz de la EB durante el embarazo se hace a través de métodos bioquímicos determinando la cantidad de alfafetoproteína en la madre. También las ecografías pueden detectarlo, pero es difícil verlo en las primeras semanas de embarazo.

3. III. Tratamiento de la Espina Bífida

En el caso de las lesiones abiertas, como ya se ha mencionado, el bebé debe someterse a una cirugía nada más nacer, para cerrar el quiste. Se trata de una operación compleja y de su resultado dependerá también el pronóstico funcional del niño/a.

Dado que las consecuencias de la EB son múltiples y muy complejas, el tratamiento debe ser abordado desde un equipo multiprofesional:

- Tratamiento médico: numerosos especialistas se ven involucrados en el proceso de la EB desde el nacimiento, como son el neurocirujano, en primera instancia, pero luego también y debido a las manifestaciones de la EB, intervendrán otras especialidades como son el urólogo, traumatólogo, el médico rehabilitador y pediatra entre otros.
- Tratamiento rehabilitador: los/as niños/as con EB tendrán que recibir un tratamiento rehabilitador a lo largo de toda la primera infancia, y posiblemente también más adelante, que debe incluir las especialidades de fisioterapia, terapia ocupacional, ortopedia y psicología.

En cuanto a la rehabilitación, es importante empezar cuanto antes un programa de atención temprana para poder intensificar sus capacidades y favorecer su desarrollo en todos los ámbitos.



4. III. Consecuencias e implicaciones funcionales diaria

La EB se considera una enfermedad poli deformante, que tiene afectación de múltiples órganos como consecuencia de la afectación neurológica que se deriva del hecho de que las **meninges** y las raíces nerviosas hayan estado expuestas. De forma general, las consecuencias que suelen presentar son las siguientes (Gallar Pérez-Albaladejo, M., 2016):

- Debilidad muscular o incluso parálisis muscular completa por debajo de la lesión. Cuanto más alta sea la lesión, más dificultades presentará, de manera que, si la lesión es alta, no podrán caminar y pueden incluso presentar problemas de debilidad en los brazos. En numerosas ocasiones deberán usar productos de apoyo para movilidad, ya sean muletas, andadores o sillas de ruedas. Fruto también de esta debilidad o parálisis muscular, los/as niños/as con EB pueden presentar una gran variedad de deformidades ortopédicas como pueden ser la **escoliosis**, los pies varos o pies equinos.
- Pérdida de sensibilidad por debajo de la lesión. Puede conllevar riesgos de lesiones cutáneas y quemaduras entre otras.
- Debilidad de los músculos de la vejiga y del tracto intestinal. Puede presentar incontinencia urinaria y fecal, lo que implica una importante serie de cuidados a este respecto, pudiendo necesitar además de llevar pañales, tener que ser sondados de forma periódica (una o dos veces al día). Entre los problemas del tracto intestinal pueden sufrir estreñimiento que lleve incluso al **prolapso rectal**.
- **Hidrocefalia**. Esta complicación aparece en el 70% de los niños/as con EB (se explica un poco más adelante).
- Otras secuelas: **pubertad precoz**, tendencia a la obesidad, malformación de Arnold Chiari, entre otras.

5. Hidrocefalia

Es una de las complicaciones más frecuentes de la EB, pero también puede aparecer no asociada a la EB como patología primaria, provocando también por ella misma, una discapacidad.

Se trata de una acumulación de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el cerebro, debido a una mala circulación del mismo o su no reabsorción.

Este aumento del LCR, implica un aumento de tamaño de los ventrículos cerebrales (dónde se produce este líquido) y a su vez esto lleva a aumento de presión en el cerebro, deformando el cráneo. Es urgente resolver esta situación para evitar lesiones cerebrales. Para ello hay que colocar una válvula en los ventrículos cerebrales, que evacúe el LCR sobrante hasta la cavidad peritoneal (abdomen) o hacia la vena cava, lo que se hace mediante una nueva operación desde el servicio de neurocirugía.

En ocasiones la **hidrocefalia** se asocia también a retrasos en el desarrollo motor y cognitivo, que, en el caso de asociarse con la EB, se sumarían a las consecuencias de esta (ver Figura 3).



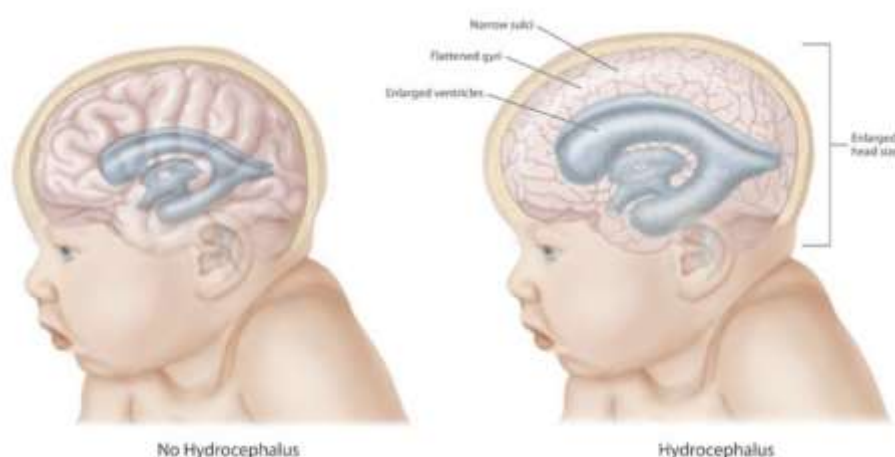


Figura 3. Imagen de los ventrículos cerebrales: sin **hidrocefalia** (izquierda) con **hidrocefalia** (derecha).

6. Malformación de Arnold Chiari

La enfermedad de Arnold Chiari es una enfermedad poco frecuente, que se puede también encontrar de forma aislada o vinculada a la presencia de EB. Cuando se vincula a la EB, se trata del tipo 2, y consiste en un descenso del cerebelo y la parte inferior del IV ventrículo cerebral hacia el canal medular, llevando igualmente al tronco del encéfalo a elongarse.

No tiene por qué llevar asociado ninguna sintomatología más, pero en ocasiones presenta dificultades para tragar o respirar y debilidad en los brazos (ver Figura 4).

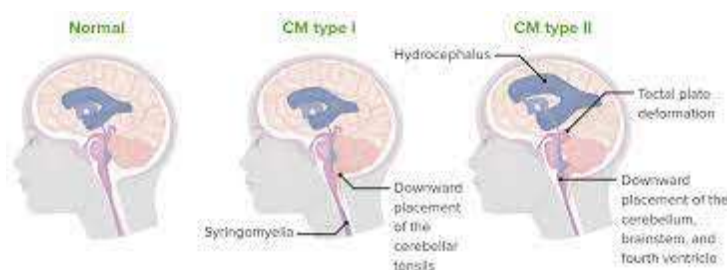


Figura 4. Imagen de la malformación de Arnold Chiari: normal, tipo I y tipo II.

7. Lesión medular infantil

La lesión medular, es un término que hace referencia a la presencia de un daño en la médula espinal, como consecuencia de cualquier proceso traumático o no traumático. Por lo tanto, la EB se podría englobar entre las lesiones medulares de origen no traumático. Sin embargo, las lesiones de origen traumático (accidente de coche, caídas, etc.) son las más frecuentes en adultos jóvenes, y aunque representan un bajo porcentaje en la primera infancia, es importante saber que también hay niños con lesiones medulares de origen traumático.

Las consecuencias de estas lesiones medulares traumáticas, con muy similares a las de la EB, a excepción de que estas no implican, por ejemplo, riesgo de **hidrocefalia** u otras

malformaciones. Comparten la debilidad muscular o parálisis por debajo de la lesión, la pérdida de la sensibilidad, y la debilidad de los músculos de la vejiga y del tracto intestinal.

Al igual que la EB, también va a requerir de un enfoque multiprofesional, para procurar al niño/a los programas de intervención que faciliten su desarrollo y la adquisición de su independencia.

8. Propuesta de intervención en Espina Bífida y lesión medular

El abordaje, tanto de la EB, como de la lesión medular, debe hacerse, como ya se ha mencionado, desde un enfoque multidisciplinar. En el caso de la EB, el primer año de vida del niño/a, y en el caso de la lesión medular, el primer año desde que aparece la lesión, va a estar marcado principalmente por la intervención médica y la estabilización de la lesión (cierre del quiste, tratamiento de la **hidrocefalia** si aparece, etc.).

En el momento en que la lesión está medicamente estabilizada, es conveniente que el niño/a comience cuanto antes el programa de estimulación con el objetivo de favorecer el desarrollo de todo su potencial.

8.1 Objetivos del programa de intervención desde fisioterapia

Desde el punto de vista de la **fisioterapia**, los objetivos del programa deben centrarse principalmente en:

- Potenciar toda la musculatura conservada, empezando por el control del tronco para favorecer la sedestación y continuando por las extremidades inferiores y las superiores si estuvieran afectadas.
- Lograr la movilidad independiente, con o sin ayudas ortopédicas. Estas ayudas ortopédicas pueden ser, por ejemplo, férulas para los pies, bitutores (figura 5), muletas, andadores o sillas de ruedas entre otros.



Figura 5. bitutores largos con anclaje a la cintura.

- Evitar deformidades ortopédicas. Es ideal que esto se pueda hacer ya desde el nacimiento, incluso cuando el niño/a permanece ingresado en el hospital. Desde la incubadora, se pueden favorecer posturas adecuadas de las EEII, para evitar la aparición de las temidas deformidades. Algunas de estas deformidades que pueden aparecer son:
 - Deformidades del tronco: **escoliosis**, hiperlordosis lumbar, cifosis dorsal.
 - Deformidades más frecuentes en las extremidades inferiores: flexos de cadera, luxaciones de cadera, varo/valgo de rodilla, **pie equino**/varo/valgo entre otras.

8.2 Objetivos del programa de intervención desde terapia ocupacional

Desde el punto de vista de la terapia ocupacional, un programa de intervención debería contar al menos con los siguientes objetivos:

- Conseguir la independencia en las Actividades de la Vida Diaria (AVDS), siempre respetando el ritmo de desarrollo (ver módulo 6).
- Asesorar y entrenar el uso de los productos de apoyo que fueran necesarios para conseguir esta independencia. Además de los productos para la movilidad (andadores, muletas, sillas de ruedas), los/las niños/as con EB y lesión medular pueden necesitar de otros productos que les ayuden en su vida diaria, como pueden ser adaptaciones de cubiertos o utensilios y material escolar.
- Adaptar el entorno y sus materiales para facilitar esta independencia.
- Es importante también que el programa multidisciplinar incluya a la familia, también como parte de la intervención.

8.3 Aplicación web eEarlyCare

La aplicación web eEarlyCare (Saiz-Manzanares, Marticorena-Sánchez y Arnaiz-González, 2020;2022; Saiz-Manzanares et al., 2020), ofrece uno de los módulos sobre transferencias que puede aplicarse en niños/as con EB y lesión medular. Un estudio más pormenorizado de la herramienta se presenta en el Módulo VII.3.

8.4 Otros

La presencia de un hijo/a con discapacidad, genera multitud de sentimientos, que a veces cuesta gestionar y deben ser atendidos.

También, especialmente en los casos de lesión medular adquirida, los propios niños/as necesitan, aún en edades tan tempranas, ayuda psicológica para afrontar los cambios que lleva su situación.

Puede ser necesaria la intervención de más profesionales, según el alcance de la lesión, y la presencia de otras complicaciones:

- En el caso de detectarte retraso cognitivo, el programa deberá incluir también esta parte.
- El personal de enfermería también debe hacerse cargo de las lesiones que pueden aparecer en la piel, por ejemplo, presencia de úlceras por presión.
- El dietista para evitar la tendencia a la obesidad que presentan los niños/as con EB.



IV. Resumen

El capítulo ha definido la EB y mostrado su clasificación, así como sus principales consecuencias funcionales, describiendo brevemente la **hidrocefalia** y la malformación de Arnold Chiari, comúnmente asociadas a la EB. Igualmente ha establecido los objetivos más importantes de un programa de estimulación temprana dedicado a niños/as con EB o lesión medular infantil

V. Glosario

Anencefalia: Malformación del tubo neural, que implica la no formación de partes del encéfalo (ya sean partes de cerebro, del tronco cerebral o del cerebelo) durante el desarrollo embrionario. Es una malformación muy grave.

Canal raquídeo o canal neuronal: Parte hueca central de la Columna Vertebral en la que se encuentra la Médula Espinal.

Encefalocele: Protrusión en forma de quiste en el cráneo, por donde sale las meninges y parte del encéfalo. Se produce durante el desarrollo embrionario, y es una malformación muy grave.

Escoliosis: Deformidad de la columna vertebral, que implica una curvatura de esta en el plano antero-posterior en forma de "C" o incluso en forma de "S". Incluye también una rotación de una o más vértebras.

Esfínter: Músculo que controla el vaciado de la vejiga o el intestino, según se trate del esfínter urinario o anal.

Hidrocefalia: Acumulación de líquido cefalorraquídeo en el cerebro.

Médula anclada: se trata de una afectación neurológica en la que la médula espinal está unida (anclada) a los tejidos circundantes de la columna vertebral. Esto impide que la médula espinal pueda moverse y crecer a medida que el niño/a crece.

Meninge: Membrana que envuelve la médula espinal.

Meningocele: Tipo de Espina Bífida abierta.

Mielodisplasia: Sinónimo de Espina Bífida.

Mielomeningocele: Tipo de Espina Bífida abierta.

Pie varo: Deformidad del pie que adopta una posición de "C", metiendo la parte anterior del pie hacia dentro.

Pie equino: Deformidad del pie, donde este aparece estirado con la punta del pie hacia abajo (como de puntillas).

Prolapso rectal: Al expulsar las heces, parte del recto se sale. Normalmente se da en los bebés y cuando controlan el estreñimiento, desaparece.



Pubertad precoz: Consiste en el adelanto de la pubertad, se da en las niñas con Espina Bífida, con el consiguiente adelanto de la menstruación a los 8 o 9 años.

Raquisquisis: Sinónimo de Espina Bífida.

VI. Bibliografía

6.1. Bibliografía obligatoria

AMAEB. (7 de septiembre de 2022). *Datos de interés*. <https://ameb.es/datos-de-interes/>

Gallar Pérez-Albaladejo, M. (2016). *Guía de la Espina Bífida*. Asociación de Espina Bífida e Hidrocefalia de Alicante. Alicante. Disponible en: <http://aebha.org/wp-content/uploads/2016/04/GU%C3%8DA-ESPINA-B%C3%8DFIDA-COMPLETA.pdf>

6.2. Bibliografía recomendada

Saiz-Manzanares, M.C., Marticorena, R., y Arnaiz-González, Á. (2022). Improvements for therapeutic intervention from the use of web applications and machine learning techniques in different affectations in children aged 0-6 years. *Int. J. Environ. Res. Public Health*, 19, 6558. <https://doi.org/10.3390/ijerph19116558>

Saiz-Manzanares, M.C., Marticorena, R., & Arnaiz, Á. (2020). Evaluation of Functional Abilities. in 0–6 Year Olds: An Analysis with the eEarlyCare Computer Application. (2020). *Int. J. Environ. Res. Public Health*, 17(9), 3315, 1-17 <https://doi.org/10.3390/ijerph17093315>

Saiz-Manzanares, M.C., Marticorena, R., Arnaiz, Á., Díez-Pastor, J.F., y García-Osorio, C.I. (2020). Measuring the functional abilities of children aged 3-6 years old with observational methods and computer tools. *Journal of Visualized Experiments*, e60247, 1-17. <https://doi.org/10.3791/60247>

VII. Imágenes

Imagen 1: <https://www.scientificanimations.com>, CC BY-SA 4.0 <<https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>>, via Wikimedia Commons

Imagen 2: Mirana Gavami, CC BY-SA 4.0 <<https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>>, via Wikimedia Commons

Imagen 3: CDC, Public domain, via Wikimedia Commons

Imagen 4: <https://www.lecturio.com/es/concepts/malformaciones-de-chiari/>

Imagen 5: <https://www.ortopediamostkoff.com.mx/producto/ortesis-miembros-inferiores/pierna/afo-por-sus-siglas-en-ingles-ankle-foot-orthosis-ortesis-de-tobillo-pie/>



VIII. Recursos/Web

Living with Spina Bifida: Data that Make a Difference:
<https://www.cdc.gov/ncbddd/spinabifida/documents/cdcsworklivingwithspinabifida.pdf>

Recursos gratuitos sobre EB, disponibles en inglés y español:
<https://www.cdc.gov/ncbddd/spanish/spinabifida/freematerials.html>

<http://aebha.org/wp-content/uploads/2016/04/GU%C3%8DA-ESPINA-B%C3%8DFIDA-COMPLETA.pdf>

