

Un caso de mielomeningocele, hipoplasia del sacro, amputación de miembro inferior por abscesos dérmicos en el que se detecta déficit de anticuerpos antipolisacáridos

JL. ESCOLAR CASTELLÓN^a, C. PÉREZ ROMERO DE LA CRUZ^b,
B. SÁNCHEZ SÁNCHEZ^c y R. CORRALES MÁRQUEZ^b

^aServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. ^bEspecialista de Medicina Física y Rehabilitación. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. ^cServicio de Inmunología. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

Resumen.—El enfermo con mielomeningocele presenta entre otros síntomas, parálisis, tanto mayor cuanto más alto es el nivel, déficit sensitivos, deformidades en miembros inferiores, en parte producidas por el inicio de la carga, y trastornos urológicos. Describimos el caso de un paciente con mielomeningocele y múltiples infecciones dérmicas a lo largo de su crecimiento que conllevó la amputación del miembro inferior izquierdo. La frecuencia de abscesos y episodios de sepsis generalizadas, nos llevó a estudiar su sistema inmunológico, detectándose un déficit inmunológico de anticuerpos. Un tratamiento integral, tanto de los factores extrínsecos que podían producir los roces, mediante ayudas ortoprotésicas; de los factores locales mediante cirugía y de los factores intrínsecos mediante gammaglobulina, ha conseguido resolver los problemas que el paciente aquejaba.

Palabras clave: *Mielomeningocele. Amputación. Abscesos. Inmunodeficiencia.*

A CASE OF MYELOMENINGOCELE, HYPOPLASIA OF THE SACRUM, AMPUTATION OF LOWER LIMB DUE TO DERMAL ABSCESES

Summary.—It is well known that patients with myelomeningocele show, among other symptoms, paralysis that increases as the level increases, sensitive deficiencies and lower limb deformities, partially produced by the initial and age conditioned weight-charge, and also by the presence of urologic disorders. We have described the case of a patient with myelomeningocele who presents several skin infections during his growth, which led to left lower limb amputation. The high frequency of abscesses and generalized infection in the form of sepsis presented led us to study his immunological status. A rare and selective antibody deficiency was found. A comprehensive treatment that

included not only extrinsic factors, such as rubbing by orthoprothetic procedures, but also local factors by surgery and intrinsic factors, using gammaglobulin administration, has made it possible to solve the patient's problems

Key words: *Myelomeningocele. Amputation. Abscess. Immunodeficiency.*

INTRODUCCIÓN

El término mielomeningocele se aplica a la espina bífida abierta. En esta, la médula espinal, las meninges y el líquido cefalorraquídeo están contenidos en un saco quístico que protuye a través del defecto óseo.

Las deformidades ortopédicas en los miembros inferiores de los pacientes afectados de mielomeningocele son múltiples, debido fundamentalmente al desequilibrio muscular de los mismos (parálisis) y al defecto de carga (bipedestación y marcha). Las deformidades suelen mostrar una progresión a lo largo de la etapa de crecimiento. Desequilibrio y deformaciones que sumadas, tanto a la existencia de una pérdida de sensibilidad en miembros inferiores, como a la incidencia de factores mecánicos exógenos ejercidos sobre los mismos, condicionan que en las zonas de presión dérmica se formen úlceras tróficas a cualquier nivel de las extremidades inferiores. Las lesiones tróficas pueden complicarse y evolucionan en ocasiones a focos de osteomielitis rebeldes que obligan incluso a la amputación de la extremidad. Por otro lado, la falta de control de esfínteres, produce infecciones urinarias recurrentes.

Presentamos un caso en el que la presencia de abscesos extensos y de repetición llevaron a la aparición de osteomielitis que indicaron la amputación

del miembro inferior. Se detectó en el paciente una inmunodeficiencia. Los déficit de anticuerpos humorales suelen caracterizarse por infecciones de repetición del tracto respiratorio superior. Este caso presentaba infecciones dérmicas graves, constatándose un déficit de anticuerpos anti-polisacáridos. Se comenta la posible influencia de otros factores y su tratamiento holístico.

CASO CLÍNICO

Varón de 21 años diagnosticado desde el nacimiento de mielomeningocele a nivel L5-S1, con hipoplasia del sacro, paraparesia y falta de control de esfínteres. Mediante la rehabilitación se consiguió la bipedestación y la marcha independiente con ayuda de aparatos cortos, pero ya desde su niñez presentó úlceras en 5º dedo y borde externo del pie izquierdo. Es de reseñar la personalidad activa e inquieta del paciente que le llevó a la práctica habitual de la equitación. Fue ingresado en múltiples ocasiones por cuadros febriles, unas veces debidos a infecciones urinarias y otras a infecciones dérmicas en pie izquierdo, desarrollando una osteomielitis que requirió amputación de los dos dedos últimos de dicho pie así como del 5º metatarsiano. Posteriormente se repitieron los síntomas, siendo preciso amputar a nivel del tercio medio de tibia. Años más tarde, y según fue creciendo el enfermo, se tuvo que repetir la amputación esta vez hasta el tercio superior de fémur (según nivel de anestesia). Fue protetizado, pero comenzaron a aparecer abscesos en el muñón. El paciente había seguido practicando la equitación y sufriendo pequeños roces, unas veces con la silla de montar y otras con la prótesis. Actualmente trabajaba de zapatero y empezó a presentar abscesos en la región glútea derecha, posiblemente por roces y presiones con la banqueta-asiento de trabajo. El enfermo es delgado, de constitución atlética, fumador y con disposición de ánimo muy positiva. Padece incontinencia urinaria que resuelve mediante cateterismos intermitentes. Presentaba un absceso en pliegue glúteo inferior derecho, que profundizaba entre la musculatura local. Estudios de imagen (TAC y gammagrafía ósea) no revelaron participación de hueso. Se le realizaron curas locales continuas a lo largo de un año, bajo supervisión quirúrgica, pero la infección se mantenía a pesar de tratamientos antibióticos prolongados, efectuados según los resultados de cultivos y antibiogramas, que revelaban de forma repetida la aparición de *estafilococcus aureus*. Los análisis hematimétricos no revelaron alteraciones. La bioquímica metabólica, renal y hepática fue normal. Las proteínas totales, isoaglutininas, proteinograma e inmunoglobulinas, incluyendo subespecies de IgG estaban en límites de la

normalidad. Las subpoblaciones linfocitarias no mostraban alteraciones. La función fagocítica (fagocitosis y lisis) y los niveles de complemento eran también normales. Se detectó, sin embargo, un déficit de anticuerpos contra antígenos polisacáridos. Se iniciaron varias actuaciones terapéuticas al mismo tiempo: abandono del tabaco, diseño acolchado del asiento de trabajo, cirugía reparadora y plástica de la zona glútea y administración de gammaglobulina intravenosa a razón de 25 g mensuales. Los abscesos desaparecieron.

DISCUSIÓN

Aunque las infecciones urinarias son frecuentes en los enfermos con mielomeningocele¹, sin embargo, los datos bibliográficos sobre infecciones dérmicas son escasos², aunque se cita la realización incluso de amputaciones de miembro³. La inmunodeficiencia detectada en este paciente está limitada a un tipo especial de anticuerpos, los dirigidos contra los antígenos polisacáridos, comunes a muchos gérmenes piógenos, especialmente el Neumococo. Este déficit defensivo es poco frecuente. Su detección es difícil, ya que hay que completar sistemática y exhaustivamente el protocolo de pruebas inmunológicas diagnósticas⁴. La ausencia en este paciente de las infecciones de vías respiratorias descritas en otros casos, se debería posiblemente a una menor expresividad de la alteración, que por sí sola fuera insuficiente para manifestarse y que precisaría probablemente de la asociación de otros factores, cosa que sí ocurría en las extremidades inferiores, a consecuencia de los defectos neurológicos, lo que podría tener relevancia patogénica. La afectación neurógena local de las extremidades inferiores, consecuencia del mielomeningocele, alteraría tanto a la sensibilidad, como a la regulación neuro-vegetativa y trófica⁵. En este caso otras noxas a tener en cuenta serían, por un lado la hiperactividad del paciente, propenso a sufrir pequeños traumatismos dérmicos y por otro, el consumo de tabaco, que produciendo una disfunción endotelial causaría alteraciones vasomotoras, con disminución de la vasodilatación reactiva de tipo defensivo⁶.

La presencia de una serie de factores patógenos desencadenó una cadena de infecciones que llevaron a la amputación de un miembro inferior y amenazaron con la posibilidad de afectar también gravemente a la otra extremidad. El abordaje terapéutico global logró evitar un desenlace infausto, lo que acentúa una vez más la necesidad de cuidados multidisciplinarios en este tipo de enfermos⁷, para así, evitando y tratando las complicaciones, lograr una calidad de vida suficiente⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. Szucs K, O'Neil KM, Faden H. Urinary findings in asymptomatic subjects with spina bifida treated with intermittent catheterization. *Pediatr Infect Dis J* 2001;20:638-9.
2. Thomson HG, Azhar Ali M, Healy H. The recurrent neurotrophic buttock ulcer in the meningomyelocele paraplegic: a sensate flap solution. *Plast Reconstr Surg* 2001;108:1192-6.
3. Fernández González A, JSolana García, A González Díez: Amputación y mielomeningocele. *Rehabilitación (Madr)* 1990;24:365-7.
4. Ambrosino DM, Siber GR, Chilmonczyk BA, Jernberg JB, Finberg RW. An immunodeficiency characterized by impaired antibody responses to polysaccharides. *N Engl J Med* 1985;313:1247-51.
5. Shuman AM. Malum perforans in a young girl with spina bifida. *J Am Pediatr Assoc* 1970;60:248-9.
6. Neunteufl T, Heher S, Kostner K, Mitulovic G, Lehr S, Schmid RW, et al. Contribution of nicotine to acute endothelial dysfunction in long-term smokers. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:251-6.
7. Kaufman BA, Terbrock A, Winters N, Ito J, Klosterman A, Park TS. Disbanding a multidisciplinary clinic: effects on the health care of myelomeningocele patients. *Pediatr Neurosurg* 1994;21:36-44.
8. Andrino Díaz N, de Miguel Benadiba C, Gil Agudo AN, Sauvage N, Rodríguez García M, Higuero Herranz F, et al. Integración Social del paciente con mielomeningocele. *Rehabilitación (Madr)* 1994;28:117-21.

Correspondencia:

José Luis Escolar Castellón
Servicio de Medicina Interna
Hospital Virgen de la Victoria
Campus Universitario de Teatinos
29018 Málaga