How I Do It: Neural Tube Defects in Nicaragua
Como Lo Hago Yo: Defectos Del Cierre Del Tubo Neural En Nicaragua

Juan Bosco Gonzalez

Neurosurgeon, Hospital Infantil Manuel de Jesus Rivera, “La Mascota”, Managua, Republic of Nicaragua

E-mail: *Juan Bosco Gonzalez - Johnwayne@latinsalud.com
*Corresponding author

Abstract
Nicaragua does not have a national plan for folic acid fortification. Mothers are often very young. At La Mascota we operated more than 40 cases per year. Delayed arrival is a problem. Pre operative infection has to be ruled out. Vancomycin and Ceftriaxone are indicated. Strict scrub rules are applied. Restore the shape of the cord by suturing the placode. Do not close muscle layer.

Key Words: Neural tube defect, intradural lipoma, spina bifida

Resumen
En Nicaragua no hay un plan de fortificación de alimentos con ácido fólico. Las madres son muy jóvenes. En La Mascota operamos más de cuarenta niños por año. Derivación tardía es un problema. La infección preoperatoria tiene que ser descartada. Vancomicina y Ceftriaxone están indicadas. Estricta regla de asepsia operatoria. Suturamos la plaqueta para asemejar su forma al cilindro normal de la médula. No ceramos la capa de músculo.

Palabra Clave: Defectos de Tubo Neural, Lipoma medular, Espina bifida

In Nicaragua there is no national program for fortifying flour with Folic Acid. What we have in place is a program for providing folic acid to pregnant women when it is known that the malformation has already occurred. I say this acknowledging as well that there may be other factors besides folic acid deficiency responsible for NTD. In any case the importance of folic acid in preventing NTD is such that our government has to implement fortification of flour with folic acid.

There are many differences between high-income countries and low and middle-income countries about how to care for children with NTD. Along the years some things have remained the same but some have changed...
for good. When I trained an attending in Masaya told me that children with NTD had a very short life span, implying that we should not waist resources on them.

In our country there are barriers to care. We have only two Neurosurgical centers in the country. Many children and their mothers have to travel for many hours in deficient conditions. When the child arrives, many days after birth, a yellow patina of reactive tissue covers the placode. We need to sample it and wait at least 3 days to determine if it is infected. If it is infected, we request the help of the department of Infectious Diseases and the child is for an added 3 weeks in house. We have spread the word among our colleagues from rural areas that it is imperative that the newborn with NTD be referred to us as soon as possible. Still this is not possible in children coming from the Atlantic coast.

In children with infected placode we perform a ventricular tap. Sometimes we obtain dense pus. This year I had three cases of a child with severe ventriculitis but without any signs of infection. The babies were being breast-fed without evidencing any sign of distress. This has leaded me to ponder if the CSF has a role in the immune system or that the ependyma is a strong barrier that prevents the spreading of infection.

The next step is to identify the dura mater. I dissect the surrounding tissue. I proceed cephalically and caudally but up to the midline. After completing the lateral dissection I focus on the cephalic portion with extreme care because it is there that the cord dives into the canal. Caudally I try to preserve a cluster of veins that can always be found precisely were the placode attaches to the skin. I do this twice with patience, lots of patience. Then I cover the field with sterile drapes and then I scrub. I wear double gloves, I may not be aware if one of them has a puncture. I carefully with wet gauze remove powder from the gloves.

With sterile gauze held with a forceps I proceed to swap with betadine the skin up to 4 centimeters away from the edges of the defect. I wait until it dries, and finally I stitch the drapes to the skin. Our surgical drapes are reusable. I don't use mono-polar coagulation or suction.

I am a Christian, not a good one but a believer. Briefly and in silence I entrust the surgery to God. Then with the permission of the anesthesiologist I start with the bipolar cauterizing, less than 1 centimeter of tissue between the placode and the epithelium. I start at “9” o clock”. I choose this location to start the surgery because the risk of hitting a rootlet is minimal and because I am right handed.

I incise with skin blade #15 over the cauterized area. In large lesions the CSF bursts out. I patiently soak the fluid with gauze. Then with a Kelly forceps I widen the opening and explore the inside of the lesion to identify the stem of the cord, the dorsal roots and the blood vessels.

Slowly I proceed to dissect the placode from the surrounding tissue. I proceed cephalically and caudally but up to the midline. After completing the lateral dissection I focus on the cephalic portion with extreme care because it is there that the cord dives into the canal. Caudally I try to preserve a cluster of veins that can always be found precisely were the placode attaches to the skin. Considering the child’s age the bleeding can be significant.

Once the placode is free on the bed of the defect I proceed to restore its cylinder shape by approaching its edges with a 5-0 Prolene noncutting needle. I try to shape the placode in such fashion that it will be loose in the bed of the defect. I constantly irrigate the surgical field with saline solution.

In the operating room I turn off the air conditioning. We don’t have thermic blankets and I don’t want to risk hypothermia.
loss are higher. This is because the underlying fascia and muscle are well vascularized. So as I advance with Kelly and scissors I carefully cauterize the bleeding vessels. I do this trying not to damage the vascularization of the muscle and skin layers that will be crucial for the healing of the wound. Also at hour 6 is where there is a condensation of blood vessels. I dissect portion of dura from both sides before crossing the midline. I then proceed to dissect the bottom of the dura. This is a simple step. The fat layer about the bottom of the dura sac facilitates the dissection.

The closure of duramater is a crucial step of the surgery. I make sure that the dura is not under tension after I sutured it with Prolene 5-0 in a noncutting needle. I request the anesthesiologist to perform 3 Valsalva maneuvers and we all carefully check for CSF fistula.

I do not close fascia. I used to do it in the past. I admit that it adds a protective layer to the dura and the placode, but I have seen wound necrosis and dehiscence in case where the muscle was flapped over the dura plane.

With a non-tooth Kelly forceps I handle the skin edges. Gently with my finger I dissect the subcutaneous tissue to loosen up the epidermis. If I encounter a blood vessel I dissect it as if I was doing a by-pass.

I keep the skin and the subcutaneous tissue wet with saline solution. Then I anchor each side of the wound with a stitch through the subcutaneous layer with a Vycril 2-0. This helps me define the axis of the closure and if it is necessary to loosen more the epidermal layer.

I favor closing skin vertically. If not possible horizontally or italic S, and if needed a “Z” shaped release incision.

Once I defined the axis of the closure I release the Vycril 2-0 stitch. I proceed to trim the devitalized edges of the skin. I reach a level at which the skin edges start bleeding. My assistant exerts gentle pressure on the skin edges while I rapidly suture the skin with Nylon 5-0 starting the process at 5 centimeters from the edges of the wound. To achieve perfectly opposing skin edges I may thread a temporary Mayo or a Zarnoff. Unfortunately I may be wasting material.

After stitching the skin I press along the incision with rolled gauze to drain out pockets of fluid and blood.

I cover the wound with Tegaderm, which is transparent and will allow us to detect hemorrhage.

For me the objective of surgery has always been to achieve a hermetic closure of the wound.

I try to preserve the integrity of the neural tissue in extremis. But I also fear infection, and the consequences can be devastating. Thus I am less cavalier with the placode of those children who arrived weeks after surgery and the placode is already poorly vascularized if not plainly infected.

I keep in mind what my wise friend and teacher Jorge Lazareff told me once; we treat patients and not diseases. There are no textbook cases. So while I am moved by the happiness of the mother when she anticipates the bulky mass will be removed I sacrifice a cosmetically skin closure by making release incisions that reduce the tension of the wound and secure and adequate wound healing.

At the end of the surgery, I explain the mother that the child needs to be prone or at least lateral to reduce pressure over the surgical area. I advice her that when breast-feeding she holds the baby with a makeshift doughnut over the surgical area.

If possible we don’t remove the OR wound dressing for at least 48 hours. If after the first dress change I see that the wound is clean and healthy I just cover it with sterile gauze. The neonatologists manage the ATB regiment.

This is how I do it.

---

**Read this article in Spanish**

El Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, es el principal centro de referencia pediátrico a nivel nacional, donde desde hace 3 años cuenta con la división de Neurocirugía Pediátrica, adscrita al servicio de cirugía pediátrica, laboran ahí 2 Neurocirujanos.

Se han recopilado las estadísticas de los últimos 3 años en lo relativo a los defectos del cierre del tubo neural (DCTN), las cuales demuestran que se reciben en promedio 44 nuevos casos por año, en este particular agradezco al servicio de neonatología de este centro.

Se realizan por mes 3 o 4 nuevas cirugías para el cierre de mielomeningocele, nuestros pacientes son hijos de madres muy jóvenes, la inmensa mayoría menores de 20 años y un buen porcentaje son adolescentes de 15 o 16 años, provienen de los departamentos más alejados de la capital, sin embargo la capital aporta un buen porcentaje de pacientes por condensar la mayor cantidad poblacional del país.

En Nicaragua no existe un programa sostenible de fortificación con ácido fólico de los alimentos de mayor consumo, esta normado aportar ácido fólico.
durante el embarazo, algo que en lo personal considero firmemente debe de cambiar, por razones embriológicas y fisiopatológicas que demuestran que los defectos del cierre del tubo neural ocurren en etapas muy temprana de la embriogénesis, quizás cuando la madre aún no está segura de su embarazo, y de algo estoy seguro que la mayoría de los embarazos en el país son no planificados. Todo lo anterior alimenta la persistencia de la aparición de esta patología, seguro estoy también hay otros factores satélites que contribuyen en mayor o menor medida a esta prevalencia.

Creo tenemos grandes diferencias en cuanto al manejo de los pacientes con defectos del cierre del tubo neural, en relación a países Latinoamericanos y por supuesto en relación a países con grandes ingresos económicos donde creo este ya no es un problema tan frecuente por la implementación del ácido fólico en los alimentos, diferencias que se estrechan quizás en relación a países de la región centro americana, sin embargo hemos cambiado el tabú de que los niños con mielomeningocele por ejemplo, tenían mal pronóstico para la vida y mal pronóstico funcional, eso lo recuerdo muy bien, pues en los tiempos de mi internado, en mi ciudad Masaya, cuando teníamos un paciente con esta patología mi médico de base lo transfería con la mayor premura e indiferencia y recuerdo su explicación: ese bebé va a morir pronto.

No obstante hay grandes barreras que nos golpean con dureza: las infecciones, esto ocurre principalmente por el transito que tiene que vivir el binomio madre-hijo, ya que solo contamos con 2 centros que tienen Neurocirugía y al nacer en otro hospital debe ser trasladado lo cual tarda en ocasiones y en dependencia del lugar de origen, varios días, al recibirlo la placoda está ya con una capa amarilla, con material fibrinoide, esto nos obliga a tomar una muestra de este material y esperar al menos 3 días para obtener un resultado, después de ello tenemos 2 caminos: si el cultivo es negativo procedemos con la cirugía, si el cultivo es positivo solicitamos el apoyo de infectología y eso nos hace esperar al menos 3 semanas, por tanto hemos promulgado en todo el país la referencia ultra temprana, pero ha sido imposible en algunos casos por lo lejos del origen del paciente como es el caso de la zona del atlántico.

Si el paciente tiene una infección en el sitio del mielomeningocele, y recibe tratamiento correspondiente, al finalizar este realizamos un nuevo cultivo para definir la cirugía, en el mejor de los casos es negativo y lo intervenimos a la brevedad.

A todo paciente que es recibido con más de 3 días de vida o tiene datos francos de infección de la placoda, o está roto el mielomeningocele, los pediatras han optado por realizarle punción ventricular transfontanearal, esto en algunos casos ha demostrado infecciones ventriculares graves, obteniéndose liquido purulento, estando el paciente asintomático, es decir sin fiebre, tolerando bien el seno materno, con buen estado general, sin datos clínicos de sepsis, y al realizar la punción se ha obtenido pus. Esto me ha llamado fuertemente la atención, pues en este año he tenido 3 casos, con un asombro que me es difícil escribir, he obtenido pus denso y el paciente aparentemente está bien, lo cual genera una pregunta en mi mente acerca de la función del LCR: es este un medio con propiedades inmunológicas que hace que la infección se delimite al ventrículo, o el revestimiento ependimario ventricular es una barrera suficiente para no diseminar la infección.

El paciente por lo regular es recibido con una cubierta en la zona del defecto con gasas húmedas y encima una gasa seca, se ingresa a sala de neonatología, se le realizan rutinariamente, ultrasonido abdominal, ultrasonido transfontanearal, radiografías de la columna con énfasis en la zona del defecto, eocardiograma, exámenes en sangre que incluyen biometría hemática, tiempos de coagulación, plaquetas, tipo y RH, química sanguínea, es valorado por ortopedia en el caso de pies equino u otra malformación que lo amerite, así como valoración por cirugía pediátrica en el caso de malformaciones anorrectales que las vemos con regular frecuencia.

En la totalidad de los casos Neonatología opta por usar antibióticos a su ingreso: ceftriaxone y vancomicina. Al ser evaluado por neurocirugía y no haber una contraindicación para la cirugía, esta se programa para el día siguiente en primer turno con un ayuno de 4 horas, la noche anterior es visitado por el anestesiólogo.

La tarde antes de la cirugía converso con la mama, la llamó a parte, llevo a mi residente, que es de cirugía pediátrica pues no hay residencia de Neurocirugía en este centro, y hablamos a cerca de los riesgos y los beneficios de la cirugía, la patología, el pronóstico y que puede pasar durante y después del procedimiento, hablamos de la posibilidad de que el niño desarrolle hidrocefalia, al final las mamás aceptan de buen grado la cirugía pero sobretodo con gran esperanza, pues se bien que ellas no han comprendido gran parte de la información que le hemos dado a pesar de explicarles en un lenguaje supremamente sencillo y con muchas analogías, pero su esperanza está centrada en no verles el defecto, quizás no tanto en el pronóstico funcional y el hecho de que probablemente tendrá trastornos urinarios y defectarios asociados, sino más bien en la parte cosmética, pero es un aliento que me estimula a hacer lo mejor que puedo, esto lo veo después en la consulta externa, las madres se ven felices cual niño sin defecto.
anestesia general, en prono, con dos rollos de tela bajo el torax, del grosor de los brazos del paciente, procedo a lavar el área quirúrgica, antes lo hacían las enfermeras del salón de operaciones, en mi país les llamamos técnicas quirúrgicas y las circulares, pero de un tiempo acá prefiero hacerlo yo pues creo es muy importante esta parte de la cirugía ya que muchas de las infecciones post operatorias están relacionadas con gérmenes de la piel, y como las infecciones son muy frecuentes, he normado también que todo paciente que yo vaya a intervenir debe recibir una limpieza del área quirúrgica dos veces el día previo a la cirugía, con 4 horas de intervalo cada limpieza, esta debe realizarse con jabón hibiscrub, alcohol y solución salina, por supuesto sin utilizar ninguna solución iodada en el área del mielomeningocele es decir se lava la piel únicamente.

En sala de operaciones lavo con jabón, alcohol, luego seco y repito el procedimiento, en total dos veces sin hacer fricción y no lastimar la piel o causar eritema, se realiza con gentileza y paciencia, una vez lavado cubro con un campo estéril, y voy a lavar mis manos, usamos dobles guantes en toda cirugía teniendo cuidado de retirar el polvo de los guantes con una gasa húmeda, lo de lo dobles guantes lo he implementado a partir de que es fácil de que se rompan los guantes y no me doy cuenta por estar concentrado en el procedimiento quirúrgico, una vez me ocurrió y quien se percato fue el asistente por estar concentrado en el procedimiento quirúrgico, es fácil de que se rompan los guantes y no me doy cuenta de lo dobles guantes lo he implementado a partir de que.

Despacio y con gentileza, con la pinza Kelly amplio poco a poco la apertura y corto la membrana epitelial, hasta donde me permitan las estructuras, si es un vaso periférico lo coagulo, si es una raíz trato de preservarla y de discarla empujándola hacia la línea media para continuar bordeando el defecto y llegar a la línea espinal, a las 12 del reloj, en sentido cefálico. Igual procedimiento realizo del otro lado hasta llegar otra vez a la línea media, a las 6 del reloj, en sentido caudal, en esta zona siempre me detengo pues me encuentro con un nicho venoso importante, trato de no romperlo, pues casi siempre el sangrado es importante más aun considerando la edad del paciente. Una vez completado el corte del tejido epitelial en 360 grados alrededor de la placoda, esta ha quedado libre, procedo a irrigar con solución salina tibia, en el caso de que la placoda este sin datos de infección previa la invagino hacia la línea media formando un tubo, para ello utilizo hilo prolene 5.0 sin filo con sutura continua, luego siguiendo el cordón medular unido a la placoda, en sentido cefálico identifico el canal espinal, en este trato de posicionar el tubo reconstruido tratando de que quede holgado o al menos en línea media abocado a este canal, vuelvo a irrigar, haciendo énfasis en la hemostasia con coagulación bipolar.

Mi siguiente paso es identificar el tejido dural, el cual lo logro ver en las paredes disrraficas de las vértebras como un tejido perlado, denso o más grueso que la membrana epitelial supra yacente, identifico este límite, e incido con un nuevo bisturí número 15. La disección del tejido dural es siempre muy sangrante, quizás la parte más sangrante del procedimiento por la adherencia a tejidos mejor irrigados como los músculos, la fascia y la vértebra, por lo cual al ir disecando con la pinza Kelly también voy coagulando, teniendo cuidado de hacerlo del lado del tejido dural para no amputar vasos nutricios que serían importantes para la cicatrización de la herida, el corte de este tejido dural lo realizo con un tijera muy fina, tijera de iris, que me permite también disecar al mismo tiempo. De igual manera completando los 360 grados con la idea clara que en la línea media a las 6 del reloj y en esta disección, es seguro habrán mas vasos sanguíneos y la probabilidad del sangrado es mayor por esta razón en este punto lo diseco bilateralmente al mismo tiempo hasta lograr desprender el tejido que quiero minimizando el sangrado, no siempre se logra pero el punto importante es tener en mente las zonas de sangrado. Una vez completado todo el corte, de toda la circunferencia, desprendo el tejido dural en profundidad para formar un bolsón, generalmente es un paso más fácil porque debajo...
hay grasa que permite el desprendimiento, es cuestión de utilizar una tijera fina que corte las adherencias visibles y casi siempre en el resto de la profundidad el tejido dural se diseca por sí solo.

Me aseguro que el tejido disecado que servirá como cubierta dural quede sin tensión, por lo cual diseco con más énfasis en la línea media donde se adhiere más firmemente y puede romperse, disecado ya, el suturo uniéndolo en la línea media con prolene 5.0 sin filo, sutura continua, al terminar le pido al anestesiólogo realice maniobras de valsalsa al menos 3 veces y le pido a mi equipo observen cualquier dato de fístula, en caso de no haber, irrego y me detengo, observo la fascia, y el musculo y busco los puntos de mejor vascularización para protegerlos. En lo personal no ciervo el musculo, porque es una zona vascularizada que aporta a la cicatrización, y aunque el cierre de la capa muscular me da una cubierta más, he visto con mucha frecuencia la necrosis y dehisencia de la herida asociada a este cierre, por esta razón hace varios años ya deje de hacerlo y con plena seguridad puedo decir que he obtenido mejores resultados, por lo cual el cierre de la capa dural creo es el punto medular en esta cirugía.

Luego con una disceición sin dientes, tomo el borde la piel, la cual ha quedado libre, y también con gentileza y con la punta de una tijera metzembaum separo el tejido celular subcutáneo de la fascia muscular, esto lo hago en la línea media en sentido cefálico, profundizando en sentido paralelo al eje espinal, unos 4 cms, luego digitalmente completo esta separación y discección en 360 grados poco a poco, de tal forma que me detenga en las zonas de sangrado, la intención de hacerlo digitalmente es evitar cortar vasos nutricios que serán claves para la cicatrización, al encontrarle con un vaso, hago lo máximo por no cortarlo, lo diseco cual si fuese a realizar un bypass, si es posible o su calibre es grueso, continuo hasta liberar por completo la piel con el tejido celular subcutáneo en conjunto para preservar los vasos que por ahí entran a la superficie dérmica.

En dependencia de del tamaño, tipo y orientación del defecto, cerrare la piel. Puedo decir que más de la mitad de los casos logro cerrarlo verticalmente siguiendo el eje espinal, en el resto de los casos realizo un cierre horizontal, una Z plastia o un cierre haciendo una S hitalica. Antes de iniciar el corte de la piel irrego con solución salina, mantengo húmeda la piel y el tejido cellular subcutáneo sin derramar mucha solución salina sobre el bebe, y doy un punto de anclaje – referencia, subcutáneo acercando la piel, con vicryl 2.0, este me sirve para definir la orientación del cierre y para conocer mas o menos el grado de tensión que habrá al cierre, lo cual define si debo ampliar más la disección subcutánea hacia los costados, esforzándome en el hecho de que la piel se junte sin presión, o la mínima posible, esto depende definitivamente del tamaño del defecto, pues en los defectos pequeños la disección es mínima y todos los tejidos sufren menos, una vez que defino el eje del cierre y asegurándome que no hay tensión, corto el punto de anclaje – referencia y corto los bordes de la piel, más o menos 1 cm de grosor, ya que estos bordes son mal vascularizado, displasicos y es casi seguro de no hacer esto la cicatrización será mala y habrá una dehiscencia, veo que los bordes estén sangrantes, mi ayudante hace hemostasia al presionar estos bordes, mismo tiempo, con la mayor rapidez posible comienzo el cierre de la piel, esforzándome en que los bordes queden bien afrontados, con nylon 5.0 a medio cm de cada borde, doy puntos de mayo, separados, a veces zarnoff, intercalados con el objetivo de que los bordes queden afrontados y sin tensión, desafortunadamente tengo que utilizar sutura que luego tengo que retirar. Al completar el cierre, hago un poco de presión con una gasa como rodo en sentido cefalo caudal para drenar restos hemáticos.

El objetivo en esta cirugía siempre ha sido para mí el cierre hermético, sin embargo y a pesar de las controversias que puedan haber en la literatura, trato de preservar todo el tejido nervioso que pueda, no siempre lo logro, por ejemplo, a veces la placoda ha estado mucho tiempo expuesta, es decir la cirugía se realiza semanas después del nacimiento, y prefiero no correr el riesgo de una infección o reinfección, creo que lo que cambia definitivamente el pronostico funcional en estos niños o lo que lo define es que ocurra o no una neuroinfección y eso lo tengo siempre muy en cuenta tomando como premisa el adagio que un hombre sabio me dijo una vez: tratamos pacientes no enfermedades, me lo dijo mi estimado amigo y profesor Jorge Lazareff MD, esto porque no nos podemos apegar a texto todas las veces y siempre, siempre hay bemoles en la sinfonía de toda cirugía, a veces corto los extremos de piel sana para que el cierre quede sin tensión, la herida será más grande y mucho menos cosmética pero me aseguro que cicatrice bien

Al finalizar la cirugía, le explico a la mama que el niño debe de estar boca abajo o lateral y que en todo momento evite la presión sobre la zona quirúrgica, al amantarlo que utilice una dona sobre la zona quirúrgica, le pido a los residentes no descubran la herida a menos que haya datos de sangrado, cubro la herida la mayor parte del tiempo con tegaderm, como es transparente me permite ver la herida sin descubrirla, usualmente la descubro a las 48 horas, el niño continua con los antibióticos ya prescritos por neonatología y ellos deciden el tiempo de dicho esquema, al curar la herida, si está completamente limpia solo coloco una gasa estéril y la cubro de nuevo, sino limpio con solución salina.

Es así como lo hago.