

**HIDROCEFALEA:** es una condición en la que la principal característica es la acumulación excesiva de líquido en el cerebro. Aunque la hidrocefalia se conocía antiguamente como “agua en el cerebro”, el “agua” es en realidad líquido cefalorraquídeo, (LCR)– un líquido claro que rodea el cerebro y la médula espinal. La acumulación excesiva de líquido cefalorraquídeo resulta en la dilatación anormal de los espacios en el cerebro llamados ventrículos. Esta dilatación ocasiona una presión potencialmente perjudicial en los tejidos del cerebro.

La hidrocefalia puede ser congénita o adquirida. La hidrocefalia congénita se halla presente al nacer y puede ser ocasionada por influencias ambientales durante el desarrollo del feto o por predisposición genética. La hidrocefalia adquirida se desarrolla en el momento del nacimiento o en un punto después. Este tipo de hidrocefalia puede afectar a las personas de todas las edades y puede ser ocasionado por una lesión o una enfermedad.

La hidrocefalia se diagnostica mediante una evaluación neurológica clínica y mediante el uso de técnicas de imágenes craneales tales como la ultrasonografía, la tomografía computarizada (CT), las imágenes de resonancia magnética (MRI) o técnicas de vigilancia de la presión. Un médico selecciona la herramienta diagnóstica apropiada tomando como base la edad, la presentación clínica del paciente, y la presencia de otras anomalías conocidas o sospechadas del cerebro o la médula espinal.

La hidrocefalia se trata con más frecuencia mediante la colocación quirúrgica de un sistema de derivación. Este sistema desvía el flujo del líquido cefalorraquídeo de un lugar dentro del sistema nervioso central a otra zona del cuerpo donde pueda ser absorbido como parte del proceso circulatorio. Una derivación es un tubo silástico flexible pero robusto. Un sistema de derivación consiste en el tubo, un catéter y una válvula. Un extremo del catéter se coloca en el sistema nervioso central –las más de las veces dentro del ventrículo en el interior del cerebro, pero, también, puede ser colocado dentro de un quiste o de un lugar cercano a la médula espinal. El otro extremo del catéter se coloca normalmente dentro de la cavidad peritoneal (abdominal), pero también puede colocarse en otros lugares dentro del cuerpo, tales como en una cámara del corazón o en una cavidad en el pulmón donde el líquido cefalorraquídeo puede drenar y ser absorbido. Una válvula situada a lo largo del catéter mantiene el flujo en una dirección y regula la cantidad de flujo del líquido cefalorraquídeo.

**ESPINAS BIFIDAS: MENINGOCELE Y MIELOMENINGOCELE:** La espina bífida es una malformación congénita que consiste en la falta de fusión de uno o varios arcos vertebrales posteriores, con o sin profusión meníngea medular y por donde el contenido del canal neural queda al exterior. Cuando se forma inicialmente la

espina dorsal en el embrión, se encuentra abierta, pero normalmente se cierra antes del día 29 después de la concepción. En la espina bífida, la espina dorsal nunca se cierra completamente. Por lo general, la espina bífida es un defecto de nacimiento aislado. Si bien los científicos creen que factores genéticos y del medio ambiente pueden combinarse para provocar este y otros tipos de trastorno en el desarrollo del tubo neuronal, el 95 por ciento de los bebés con espina bífida son hijos de padres que no tienen antecedentes familiares ni trastornos.

**Meningocele:** este tipo es el más raro, hay un quiste o protuberancia que consiste en que las membranas que envuelven la médula espinal se asuman a través de la parte abierta de la columna. El quiste, que puede ser de tamaño variable, se puede intervenir mediante cirugía, permitiendo así un desarrollo con menores secuelas que el mielomeningocele.

**Mielomeningocele:** este tipo es el más grave, el que sostiene raíces nerviosas de la médula espinal y a menudo también la médula espinal en sí. En otros casos, puede no haber quiste alguno, sino solo una selección complementaria expuesta de la médula espinal y los nervios. Puede haber pérdida del líquido cerebroespinal. Los bebés con este tipo de espina bífida tienen un alto riesgo de infección hasta que se les cierra las vértebras mediante cirugía, si bien el tratamiento con antibióticos puede ofrecerles protección temporal. A pesar de la cirugía, por lo general queda un cierto grado de parálisis en las piernas y de problemas de incontinencia de la vejiga y los intestinos.

La espina bífida se puede diagnosticar durante el embarazo o tras el nacimiento del bebé. La espina bífida oculta puede no ser diagnosticada hasta finales de la infancia o la edad adulta, o tal vez nunca ser diagnosticada.

Durante el embarazo, hay pruebas de detección (pruebas prenatales) que se usan para determinar si el bebé tiene espina bífida u otros defectos congénitos. Hable con su médico si tiene alguna pregunta o inquietud sobre estas pruebas prenatales.

- **AFP:** AFP quiere decir alfafetoproteína, una proteína que produce el bebé en gestación. Es un simple análisis de sangre que mide qué nivel de AFP pasó del bebé a la sangre de la madre. Un nivel alto de AFP podría indicar que el bebé tiene espina bífida. Un análisis de AFP puede formar parte de una prueba llamada “de triple detección”, que detecta defectos del tubo neural y otros problemas.
- **Ecografía:** una ecografía es un tipo de imagen que se toma del bebé. En algunos casos, el médico puede ver si el bebé tiene espina bífida o hallar otros motivos por los que podría haber un nivel alto de AFP. Con frecuencia, la espina bífida se puede ver con esta prueba.

- Amniocentesis: en esta prueba, el médico toma una pequeña muestra del líquido amniótico que rodea al bebé en el útero. Un nivel de AFP más alto que el promedio en el líquido podría indicar que el bebé tiene espina bífida.
- Reparación quirúrgica de la lesión espinal
- En ocasiones, una derivación ventricular
- Diversas medidas para las complicaciones ortopédicas y urológicas

De no mediar tratamiento quirúrgico temprano, el daño neurológico puede progresar en la espina bífida oculta. El tratamiento de todos los casos de espina bífida exige un esfuerzo conjunto de especialistas de distintas disciplinas; son importantes las evaluaciones neuroquirúrgica, urológica, ortopédica, pediátrica, psiquiátrica/psicológica, y de servicios sociales. También es importante evaluar el tipo, el segmento vertebral y la extensión de la lesión, el estado de salud del lactante y las anomalías asociadas. Las conversaciones con la familia deben servir para conocer sus puntos fuertes, deseos y recursos y los recursos de la comunidad, incluido el acceso a asistencia continuada.

Un **mielomeningocele** identificado en el momento del nacimiento se cubre de inmediato con apósitos estériles. Si el mielomeningocele filtra líquido cefalorraquídeo, se inician antibióticos para prevenir la meningitis. La reparación neuroquirúrgica de un mielomeningocele o de una espina bífida abierta suele realizarse dentro de las 72 h del nacimiento para reducir el riesgo de infección meníngea o ventricular. Si la lesión es grande o se encuentra en una localización difícil, puede consultarse a cirujanos plásticos para garantizar un cierre adecuado.

**LUXACIÓN CONGENITA DE LA CADERA:** El palabra displasia de desarrollo de la cadera (DDH) abarca alteraciones en la forma de cabeza del fémur, del acetábulo (donde encaja en la pelvis) o de ambos que pueden provocar problemas de desarrollo y estabilidad de la articulación, y a partir el período intraútero hasta el período neonatal que van desde la subluxación hasta la luxación de la cadera. El término «cadera luxada» expresa la pérdida de relación entre la cabeza femoral y el acetábulo y puede tratarse de una luxación alterable por manipulación o de una luxación irreducible. El término «cadera luxable» significa una correcta relación entre la cabeza femoral y el acetábulo que puede disipar por manipulación externa. Inicialmente se utilizaba el término “luxación congénita de cadera” pero se

ha sustituido por el de displasia ya que no todas las caderas se encuentran luxadas al nacimiento ni todas evolucionan hasta la luxación.

La exploración física de todos los recién nacidos permite la localización precoz de la mayoría de pacientes. Con unas maniobras de exploración que reciben el nombre de Ortolani y Barlow evaluamos si la cadera está luxada o es luxable. Primero se realiza la maniobra de Ortolani (figura), que consiste en intentar colocar en su sitio una cadera que está luxada. Si se nota el resalte de que se ha reducido, se concluye que el niño tenía la cadera luxada. Después se efectúa la maniobra de Barlow (figura), que consiste en intentar luxar una cadera que está en su sitio. Si se observa el resalte de que la hemos luxado, concluimos que el niño tiene la cadera luxable. No todas las caderas luxadas pueden reducirse con estas maniobras. Por ello, se valora también la abducción de cadera, es decir, cuanto abre o separa las piernas. Si existe una asimetría importante, podemos pensar que la cadera que se abre menos pueda tener una luxación. Existen otras maniobras exploratorias más complejas que el ortopedista pediátrico puede practicar en caso de duda. La asimetría en los pliegues del muslo no se considera que tenga relación con la displasia de cadera.

La prevención depende de un diagnóstico precoz en el recién nacido. Si la luxación se diagnostica se realiza un tratamiento de inmovilización, al menos nocturno que obligue a entrar a la bola del fémur en la cavidad de la pelvis mediante una extensión y giro de los muslos hacia el exterior. Se realiza con una férula o con un pañal de mucha consistencia. Si la luxación es muy importante se puede hacer una intervención quirúrgica para reponer la articulación a su estado correcto. Si el tratamiento es correcto y precoz la resolución del problema es total.

**PIE EQUINO VARO ADUCTO:** El pie equinovaro, también llamado pie zambo, es una malformación congénita del pie. Es un trastorno congénito de las extremidades inferiores y puede ir de leve y flexible a grave y rígido. Las deformidades presentes son: retropié equino, mediopié varo y antepié aducto. Su frecuencia es aproximadamente de 1 por cada mil niños, el 50% de los casos bilateral y es el doble más frecuente en niños que en niñas.

El diagnóstico es evidente por la morfología del pie: a. Exploración general del recién nacido: para diferenciar el pie equinovaro idiopático del neuromuscular y descartar la presencia de malformaciones congénitas asociadas. b. Grado de irreductibilidad del pie: explorar los componentes de la deformidad y el grado de rigidez, siguiendo el siguiente orden: aducción, cavo, varo-supinación y equinismo. c. Los pliegues cutáneos: son importantes porque son un signo de agresividad Rx Importante porque es la única prueba que nos dice si estamos reduciendo bien el arco o compás astrágalo-plantar. No sirve con que la apariencia del pie sea normal. • Exploración de ambas caderas: descartar luxación congénita de caderas.

- Malformaciones asociadas o Proyección dorsoplantar en carga: ángulo astrágalo-calcáneo, posición del cuboides, inclinación de los metatarsianos en Lisfranc o Proyección de perfil: paralelismo astrágalo-calcáneo.
- Valorar la normalización de relaciones óseas entre sí.

Tratamiento Debe ser:

- Lo más precoz posible
- Corregir todos los componentes de la deformidad ( equino, cavo, aducto y supinado)
- Avisar a los padres de que el pie será más pequeño y atrófico! ( + evidente si pie zambo unilateral)
- Orden a seguir: o Reducción, aducción y cavo (2d) o Supinación del retropie (semana) o Equino ( mes) -Tratamiento ortopédico Aprovechar la respuesta biológica de los tejidos cartilaginoso y óseo del pie del lactante a los cambios graduales de posición mediante manipulación y cambios seriados. Los ligamentos, tendones y cápsulas son alargados por efecto de los estiramientos, y la aplicación de un vendaje tras cada manipulación mantiene la corrección, de modo que, a medida que se repiten periódicamente las manipulaciones y los vendajes, se va consiguiendo la corrección gradual de la deformidad. Tras la manipulación:
- Vendaje elástico ó yesos seriados
- Si no cede el equinismo:
- Tenotomía percutánea del tendón de Aquiles.
- A los 3-6 sem: órtesis tipo Denis Browne(bilateral) o Saint Germain (unilateral)
- Vigilancia los 2 años siguientes ( raras la recidivas)
- Si reaparición del equino varo-supinado: Se procederá a las manipulaciones en menores de 2 años y si edad comprendida entre 2-6 años supinación mediante tracción del tibial anterior a la 3ª cuña. -Tratamiento quirúrgico
- Hasta los 6 años: liberación Qx partes blandas.
- Entre 7-12 años: Acortamiento de columna externa+ liberación de partes blandas mediales + artrotomía amplia
- A partir de los 12 años: triple artrodesis vs corrección en varios tiempos.

**OSTEOGENESIS IMPERFECTA:** La osteogénesis imperfecta (OI) es un trastorno genético caracterizado, en la mayoría de los casos, por una alteración en la formación de colágeno, lo que le confiere una mayor fragilidad ósea y riesgo de fracturas (por lo que también ha recibido el nombre de enfermedad de los huesos de cristal). Con una incidencia estimada entre 1/15 000 y 1/20 000 recién nacidos, está considerada dentro del grupo de las enfermedades raras. El rango de gravedad de la OI es muy variable: desde formas leves, con escasas fracturas, en las que el diagnóstico puede pasar desapercibido, formas moderadas con múltiples fracturas, deformidades óseas progresivas y talla baja, hasta formas muy graves con fracturas intraútero y muerte en el periodo perinatal.

Para determinar si tiene osteogénesis imperfecta, los médicos pueden: Preguntarle sobre sus antecedentes familiares e historial médico. Hacerle un

examen físico. Ordenar radiografías, otras pruebas para revisarle los huesos, o análisis de sangre.

Por su diversidad clínica, el manejo de la OI debe ser multidisciplinar y adaptado en función del grado de afectación y fragilidad ósea. Está fundamentado en 4 pilares principales: rehabilitación (incluyendo la fisioterapia y terapia ocupacional), quirúrgico (traumatología y ortopedia), médico (reumatología o endocrinología, dependiendo de los centros) y psicológico. De todas maneras, en el seguimiento participan otras especialidades para la detección y el manejo de posibles complicaciones extraesqueléticas: otorrinolaringología, odontología, oftalmología, cardiología, neumología, neurocirugía, trabajo social, genética, radiología.

**OSTEOPOROSIS Y OSTEOPENIA:** La osteopenia es la disminución de la concentración de la densidad mineral ósea en el hueso, la osteopenia supone disminución de los niveles de calcio pero sin llegar a ser osteoporosis. La osteopenia supone una T-score de entre -1.0 y -2.5

En la fase de osteopenia se debe empezar a realizar cuidados con el fin de ralentizar la evolución de la enfermedad.

La osteoporosis es la enfermedad caracterizada por la disminución de la concentración de la densidad mineral ósea en el hueso. La T-score es menor que en la osteopenia, menor de -2.5.

La osteoporosis se va a caracterizar principalmente por la pérdida de masa ósea en las vértebras, lo que va a generar acúñamiento vertebral y fracturas vertebrales. Las personas con osteoporosis sufren una disminución de la altura importante. La osteoporosis se caracteriza por dolor en la zona dorsal principalmente. Es muy frecuente la fractura de cadera.

El diagnóstico adecuado de la osteoporosis se establece mediante una historia clínica completa: radiografías esqueléticas de columna vertebral, radiografías de la zona afectada por fractura, densitometría ósea central y pruebas especializadas de laboratorio. En cuanto al laboratorio, el calcio y el fósforo por lo general se encuentran en cifras normales, así mismo la fosfatasa alcalina. Normalmente se puede encontrar una hiperfosfatemia leve en la mujer postmenopáusica; así mismo, la fosfatasa alcalina se eleva ligeramente después de una fractura. En el 20% existe hipercalciuria. En todo paciente con sospecha clínica de osteoporosis (dolor esquelético difuso o vago, pérdida de estatura, deformación del raquis, mujer postmenopáusica, hombre mayor de 75 años) es recomendable solicitar, al menos, una radiografía lateral de la columna vertebral para evaluar fracturas por aplastamiento vertebral.

El tratamiento de la osteoporosis debe incluir: a. Eliminar factores de riesgo b. Diagnóstico temprano de osteoporosis secundaria potencialmente tratable c. Protección contra la pérdida ósea por medio de medicamentos (terapia de reemplazo hormonal (estrógeno), modulador selectivo de los receptores de estrógeno (SERM), bifosfonatos (alendronato, risendronato, ibandronato y ácido zolendrónico), anabólico o formador óseo (teriparátida) y mixto (anelato de

estroncio) Según las normas actuales, deberá iniciarse tratamiento farmacológico a todo paciente con:

- Diagnóstico de osteoporosis confirmado por medio de densitometría ósea central con score T negativo igual o inferior a menos 2.5 desviaciones estándar.
- Diagnóstico de osteopenia con score T entre menos 1 y menos 2.4 desviaciones estándar y que tenga por lo menos dos factores de riesgo.
- Diagnóstico de osteoporosis realizado mediante la presencia de fractura por fragilidad ósea y la existencia de cuando menos dos factores de riesgo.
- Casos evaluados mediante el FRAX y con riesgo alto de fractura, considerado en los Estados Unidos igual o mayor del 3% para fracturas de cadera e igual o mayor al 20% para cualquier otra fractura.

d. Ejercicio físico activo e. Prevención de caídas f. Tratamiento quirúrgico:

- Vertebroplastia y cifoplastia en fracturas vertebrales. Se ha demostrado, con estas intervenciones: disminución de la sintomatología, especialmente dolor; mejoría de la función mecánica esquelética y respiratoria, y una mejor calidad de vida
- Osteosíntesis o reemplazo articular en diversas fracturas, según el caso.