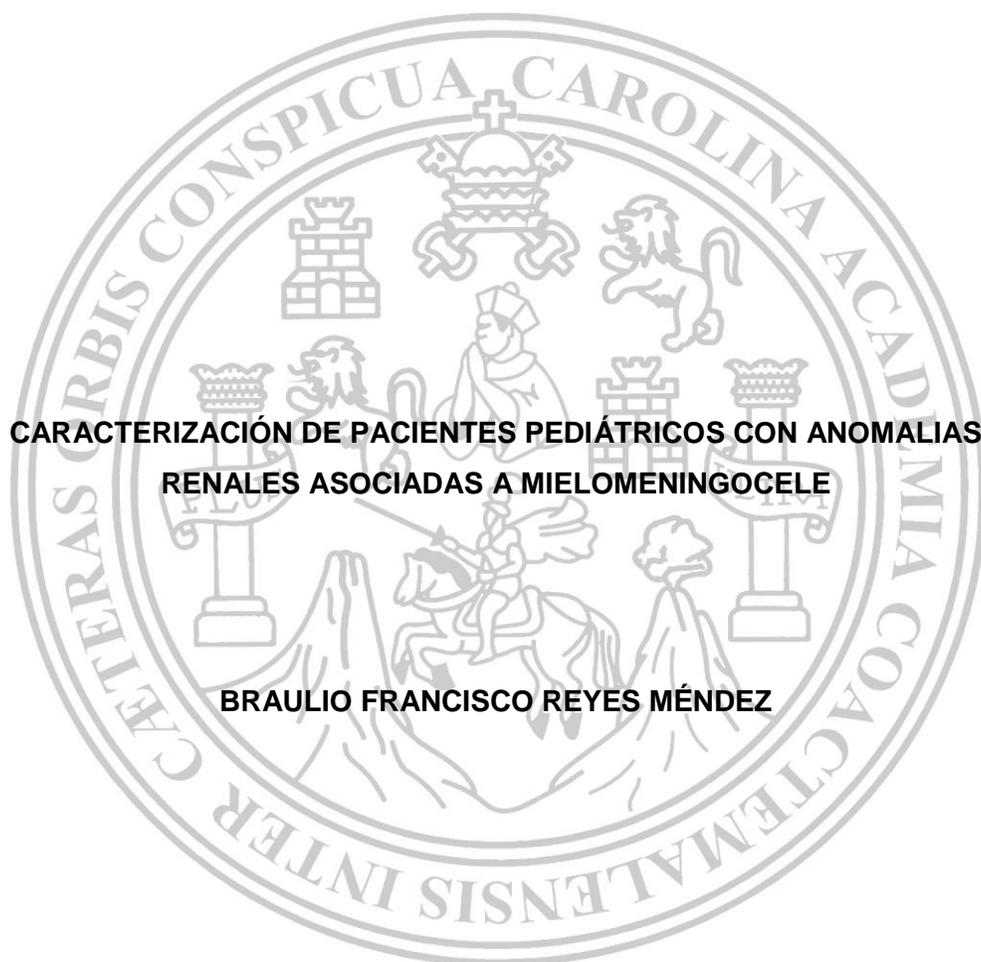


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



Tesis

Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de postgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas
Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General
Para obtener el grado de
Maestro en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General

Guatemala, febrero de 2018



Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

PME.OI.037.2018

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

El (la) Doctor(a): Braulio Francisco Reyes Méndez

Registro Académico No.: 20630814

Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestro(a) en Ciencias Médicas con Especialidad en **Cirugía General**, el trabajo de TESIS **CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ANOMALÍAS RENALES ASOCIADAS A MIELOMENINGOCELE**

Que fue asesorado: Dr. Fausto Rene Hernández Araujo MSc.

Y revisado por: Dr. Mario René Contreras Urquizú MSc.

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para **febrero 2018**

Guatemala, 06 de febrero de 2018


Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.
Director
Escuela de Estudios de Postgrado


Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.
Coordinador General
Programa de Maestrías y Especialidades

/mdvs

Guatemala, 22 de agosto de 2017

Doctor
Rigoberto Velásquez
Docente Responsable
Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General
Hospital General San Juan de Dios
Presente

Respetable Dr.:

Por este medio, informo que he asesorado a fondo el informe final de graduación que presentan el doctor **BRAULIO FRANCISCO REYES MENDEZ**, Carné No. 2006 30814 de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía general el cual se titula: **"CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ANOMALIAS RENALES ASOCIADAS A MIELOMENINGOCELE , EN EL HOSPITAL GENERAL SAN JUAN DE DIOS"**.

Luego de la asesoría, hago constar que el **Dr. Reyes Méndez** ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior, emito el **dictamen positivo** sobre dicho trabajo y confirmo que está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de Estudios de Postgrado de la Facultad de Ciencias Médicas.

Atentamente,

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"


Dr. Fausto Rene Hernández Araujo MSc.
Asesor de Tesis

DR. FAUSTO RENE HERNANDEZ A.
MEDICO Y CIRURJANO
BOLETAÑO No. 8,176

Guatemala, 29 de Junio de 2016

Doctor
Rigoberto Velásquez
Docente Responsable
Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General
Hospital General San Juan de Dios
Presente.

Respetable Dr.:

Por este medio, informo que he revisado a fondo el informe final de graduación que presenta el doctor **BRAULIO FRANCISCO REYES MENDEZ** Carné No. 2006 30814 de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General el cual se titula: **"CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ANOMALIAS RENALES ASOCIADAS A MIELOMENINGOCELE, EN EL HOSPITAL GENERAL SAN JUAN DE DIOS"**.

Luego de la revisión, hago constar que el Dr. **Braulio Reyes**, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior, emito el **dictamen positivo** sobre dicho trabajo y confirmo que está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de Estudios de Postgrado de la Facultad de Ciencias Médicas.

Atentamente,

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"


Dr. Mario René Contreras Urquiza MSc.
Revisor de Tesis
Maestría en Cirugía General



ÍNDICE DE CONTENIDO

I.	INTRODUCCIÓN:.....	1
II.	ANTECEDENTES:.....	3
III.	OBJETIVOS:.....	14
IV.	MATERIAL Y MÉTODOS:.....	15
V.	RESULTADOS:	19
VI.	DISCUSIÓN Y ANÁLISIS:.....	27
VII.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:	31
VIII.	ANEXOS.....	33

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla No.1 Distribución de pacientes según grupo etario.....	19
--------------------------------------------------------------	----

ÍNDICE DE GRÁFICAS

Gráfica No.1 Pacientes con vejiga neurógena.....	20
Gráfica No.2 Distribución de pacientes según grupo étnico.....	21
Gráfica No.3 Distribución de pacientes según su origen.....	22
Gráfica No.4 Complicaciones urológicas.....	23
Gráfica No.5 Bacterias aisladas en urocultivo.....	24
Gráfica No. 6 Mortalidad	25
Gráfica No.7 Causa de mortalidad	26

RESUMEN

Los defectos al nacimiento han acompañado al hombre durante toda su historia. (1) Las anomalías del tubo neural son las causas más frecuentes de anomalías congénitas en la mayoría de países del mundo. (2) En Guatemala tiene una incidencia de alrededor de 2.34 por mil nacidos vivos. (3) En los últimos años el tratamiento integral de este tipo de anomalías ha mejorado enormemente la expectativa y la calidad de vida de los niños (2) ya que con un manejo urológico adecuado, más del 95% de los pacientes mantienen una función renal adecuada. (4) El objetivo principal de este estudio fue determinar las anomalías urológicas asociadas a mielomeningocele, en la unidad de espina bífida e hidrocefalia en el Hospital General San Juan de Dios, durante el periodo de tiempo de enero de 2,014 a diciembre de 2,015, con lo cual se logró realizar una adecuada caracterización de los 195 pacientes estudiados, fue de tipo descriptivo transversal, con método de recolección de datos a través del llenado de boleta de recolección de datos previa revisión de la ficha clínica, obteniendo los siguientes resultados; La única anomalía urológica asociada a mielomeningocele documentada y tratada fue la vejiga neurogénica con 39 pacientes (20%) del total de pacientes, el sexo femenino predominó con 22 (56%), de acuerdo a su edad el grupo etario mayormente afectado fue el comprendido durante el periodo neonatal con 19 (49%). Según la procedencia, 36 (92%), fueron departamentales, siendo Suchitepéquez el departamento con mayor número de pacientes referidos a este centro asistencial con 5 (13%) pacientes, 3 pacientes (8%) del total corresponde a la ciudad capital. La complicación más frecuente asociada a mielomeningocele se presentó en 3 (8%) pacientes, siendo la única complicación la infección urinaria a repetición en los 3 (8%) casos. La mortalidad documentada fue para 3 (8%) de 39 pacientes, siendo la causa sepsis nosocomial. La vejiga neurogénica al ser la principal anomalía urológica asociada a mielomeningocele, debería de poder ser llevado un adecuado tratamiento con cateterismo límpido intermitente, para mejorar la calidad de vida los niños, con una adecuada técnica, con lo cual se puede evitar llegar a complicaciones secundarias, por lo que el seguimiento debería de ser parte esencial del tratamiento, con citas seriadas de acuerdo a la evolución del paciente. Se recomienda realizar un estudio de tamizaje sobre factores de riesgo para defectos del cierre del tubo neural en los departamentos de: Suchitepéquez, Santa Rosa y Alta Verapaz, ya que fueron de los principales referentes de pacientes con dicha patología.

I. INTRODUCCIÓN

Se entiende por malformación toda alteración de la morfología que se produce en uno o varios órganos, sistemas o en la totalidad del organismo, y que está presente al momento de nacer. (1) Las anomalías del tubo neural son las causas más frecuentes de anomalías congénitas en la mayoría de países del mundo. (2)

Las anomalías del tubo neural tienen una incidencia anual en Guatemala de alrededor de 2.34 por mil nacidos vivos, de acuerdo al estudio realizado por Chúa Carlos, Cifuentes Gabriela, documentó la anomalía del tubo neural más frecuente, siendo el mielomeningocele y en general, las anomalías del tubo neural ocurren predominantemente en productos de embarazos en mujeres jóvenes, teniendo un costo económico grande para las familias, las instituciones prestadoras de servicios de salud y la sociedad en general. (3)

Hacia la mitad de la segunda década de la vida, aproximadamente el 9% de los pacientes muere por problemas relacionados con patología renal 16% y un 41% restante muestra evidencia de disminución de la función renal. Del 40 al 70% de estos niños muestran dilataciones del polo superior del riñón. (5)

Los procedimientos de diagnóstico urológico temprano tratan de evaluar la forma subyacente de vejiga neurogénica, disfunciones y malformaciones asociadas al tracto urinario superior y los cambios secundarios al crecimiento del cuerpo. La meta principal de la terapéutica debe ser la conservación y la protección de la función renal, y secundario, el desarrollo social adecuado para el vaciamiento de la vejiga, que está relacionado con la situación social individual y las discapacidades asociadas. (5) Con un manejo urológico adecuado, más del 95% de los pacientes mantienen una función renal adecuada. (4)

El objetivo principal de este estudio fue determinar las anomalías urológicas asociadas a mielomeningocele, en la unidad de espina bífida e hidrocefalia en el Hospital General San Juan de Dios, durante el periodo de tiempo de enero de 2014 a diciembre de 2015, con lo cual se logró realizar una adecuada caracterización de los 195 pacientes estudiados, fue de tipo descriptivo transversal, con método de recolección de datos a través del llenado de boleta de recolección de datos previa revisión de la ficha clínica, obteniendo

los siguientes resultados; La única anomalía urológica asociada a mielomeningocele documentada y tratada fue la vejiga neurogénica con 39 pacientes (20%) del total de pacientes, el sexo femenino predominó con 22 (56%), de acuerdo a su edad el grupo etario mayormente afectado fue el comprendido durante el periodo neonatal con 19 (49%). Según la procedencia, 36 (92%), fueron departamentales, siendo Suchitepéquez el departamento con mayor número de pacientes referidos a este centro asistencial con 5 (13%) pacientes, 3 pacientes (8) del total corresponde a la ciudad capital. La complicación urológica asociada a mielomeningocele se presentó en 3 (8%) de 39 pacientes, siendo la única complicación la infección urinaria a repetición en los 3 casos. La mortalidad documentada fue para 3 (8%) de 39 pacientes, siendo la causa sepsis nosocomial.

La vejiga neurogénica al ser la principal anomalía urológica asociada a mielomeningocele, debería de poder ser llevado un adecuado tratamiento con cateterismo lúcido intermitente, para mejorar la calidad de vida los niños, con una adecuada técnica, con lo cual se puede evitar llegar a complicaciones secundarias a un mal tratamiento, por lo que el seguimiento debería de ser parte esencial del tratamiento, con citas seriadas de acuerdo a la evolución del paciente. Ya que las principales complicaciones fueron la infección urinaria y la falla renal, se recomienda realizar un estudio para determinar el número de pacientes que pueden requerir tratamiento dialítico por falla renal crónica a lo largo de la evolución de dicha patología, debido a cicatrices renales y/o a reflujo vesicoureteral, como causas probables.

II. ANTECEDENTES

Se entiende por malformación toda alteración de la morfología que se produce en uno o varios órganos, sistemas o en la totalidad del organismo, y que está presente al momento de nacer. (1)

Unas veces son congénitas (provocada por genes y por tanto de carácter hereditario) y otras son adquiridas a través de los múltiples factores que pueden actuar sobre el embrión o feto durante la gestación. Las malformaciones congénitas tienen un carácter permanente y su corrección espontánea es imposible. Únicamente se pueden corregir algunas de ellas con métodos quirúrgicos complejos, con la finalidad de mejorar la función y estética del individuo afectado. (1)

Los defectos al nacimiento han acompañado al hombre durante toda su historia. Se tiene evidencia paleontológica y arqueológica de individuos con defectos de nacimiento, los cuales en su momento fueron considerados monstruos o dioses y posteriormente quedaron plasmados en el arte y en el folclore de los pueblos antiguos. Así es como han llegado a nuestros días ejemplos como el de los sátiros de la mitología grecorromana: sujetos mitad hombre mitad cabra con rabo y pezuñas, sugestivo de un individuo con espina bífida oculta y pie equino bilateral, una asociación frecuente. (1)

Los Defectos del Tubo Neural (DTN) o encéfalo-mielo-disfagia, son una serie de alteraciones producidas en el cierre del tubo neural, que ocasionan en el sujeto la aparición de malformaciones externas o internas de diverso grado, que se acompañan de trastornos clínicos de diversa gravedad, de acuerdo con la intensidad y localización del defecto. (1)

2.1 Anomalías del tubo neural:

Los defectos del tubo neural o disrafismos neurológicos, son malformaciones congénitas que se deben a un fallo en el cierre del tubo neural, que espontáneamente se produce entre las semanas 3ª y 4ª de la vida intrauterina (el cierre normal completo ocurre alrededor del día 28 del desarrollo intrauterino).

Representa la mayoría de las malformaciones congénitas, en especial, los defectos del cierre del neuroporo caudal hacia el final de la cuarta semana, resultando en un severo

defecto del tubo neural que también involucra el desarrollo de los tejidos que la cubren (meninges, arcos vertebrales, músculos dorsales y piel). Los defectos pueden abarcar desde una apertura pequeña en el conducto vertebral posterior, usualmente de carácter subclínico (espina bífida oculta), hasta la falta de cierre de todo el tubo (craneoraquisquis) (2)

Son los defectos congénitos más comunes que contribuyen en la morbilidad y mortalidad de los infantes, principalmente anencefalia, espina bífida y encefalocele, que ocurren aproximadamente en 1 de cada 1000 nacimientos en Estados Unidos y afecta unos 6,000 a 12,000 embarazos cada año en ese país. En Estados Unidos, más de una tercera parte de estos embarazos son abortados espontáneamente o de manera electiva, y cerca de unos 2,500 de infantes nacen anualmente con distintos tipos de anomalías importantes. (2)

2.2 Aspectos clínicos de los Defectos del tubo neural (D.T.N.):

2.2.1 Embriología:

El sistema nervioso central (SNC) humano se desarrolla a partir de una zona engrosada del ectodermo embrionario, llamada placa neural que aparece alrededor de los 18 días de gestación, en el periodo de embrión trilaminar, como respuesta a la inducción por parte de la notocorda y del ectodermo circundante. Aproximadamente en el 18º día del desarrollo, la placa neural se invagina a lo largo del eje longitudinal del embrión para formar el surco neural con los pliegues neurales a ambos lados. Hacia el final de la tercera semana los pliegues neurales se encuentran y se comienzan a fusionar de modo que la placa neural se convierte en el tubo neural (TN) alrededor de los días 22 y 23. Los dos tercios craneales del TN representan el futuro encéfalo y el tercio caudal, lo que será la médula espinal. (1, 2)

La fusión de los pliegues neurales se desarrolla de manera irregular a partir del área que será la unión del tallo cerebral con la médula espinal y en dirección craneal y caudal simultáneamente. Por ello el TN se encuentra temporalmente abierto en ambos extremos y se comunica libremente con la cavidad amniótica. El orificio craneal, llamado neuroporo rostral, se cierra alrededor del día 25 y el neuroporo caudal se cierra un par de días más tarde, en el día 27 aproximadamente. Las paredes del TN se engrosan para formar el

encéfalo y la médula espinal, y la luz del tubo se convierte en el sistema ventricular del encéfalo y en el conducto del epéndimo de la médula espinal. (1, 2)

Del tubo neural caudal a la altura del 4º par de somitas, se desarrolla la médula espinal, sus paredes laterales inicialmente están compuestas por un neuroepitelio columnar pseudoestratificado, esas células neuroepiteliales constituyen la zona ventricular (estrato endimario) y da origen a todas las neuronas y macroglías de la médula espinal. Luego la zona marginal, compuesta de la parte externa de las células neuroepiteliales, se convierte gradualmente en materia blanca de la médula espinal (nervios y ganglios). (2)

Algunas células neuroepiteliales en la zona ventricular se diferencian en neuronas primitivas llamadas neuroblastos. Estas forman una zona intermedia entre las zonas ventricular y marginal. Los neuroblastos llegan a ser neuronas por medio de un proceso de desarrollo citoplásmico. Las células primitivas de soporte del sistema nervioso central son los glioblastos (espongioblastos). Los glioblastos migran de la zona ventricular a la intermedia y la zona marginal. Algunos glioblastos se convierten en astroblastos y luego en astrocitos, otros en oligodendroblastos y, eventualmente, en oligodendrocitos. Cuando las células neuroepiteliales cesan de producir neuroblastos y glioblastos, se diferencian en células endimarias, las cuales forman el endima, revistiendo el canal central. (2)

El desarrollo diferencial de las paredes laterales de la médula espinal pronto produce una estría longitudinal poco profunda, llamada sulcus limitans, a cada lado de la misma, la cual se divide en una parte dorsal llamada lámina alar, y en una parte ventral, llamada lámina basal. Ambas producen una protuberancia a lo largo de la espina dorsal, que más adelante estará asociada con funciones aferentes y eferentes. La lámina alar dará origen a la materia gris dorsal extendida a lo largo de la médula espinal, formando las llamadas astas dorsales. Las células de la lámina basal forman las columnas laterales y ventrales, llamadas astas ventrales y laterales. (2)

El desarrollo anormal del encéfalo no es raro debido a la complejidad de su historia embriológica y puede ser el resultado de alteraciones en la morfogénesis o en la histogénesis del SNC, secundarias a estímulos genéticos y/o ambientales. La mayor parte de las malformaciones congénitas del encéfalo resultan del cierre defectuoso del

neuroporo rostral y afectan a los tejidos que descansan sobre esa zona: meninges, cráneo y cuero cabelludo. (1)

La mayor parte de las malformaciones congénitas de la médula espinal se producen a consecuencia de defectos del cierre del neuroporo caudal hacia el final de la cuarta semana de desarrollo. Varios DTN involucran también a los tejidos que descansan sobre la médula (meninges, arcos vertebrales, músculos dorsales y piel). (1)

2.2.2 Clasificación de los D.T.N.:

Existen varios esquemas para la clasificación de este complejo grupo de malformaciones. En algunos casos se dividen en: a) Defectos cefálicos (del cráneo) y b) Defectos caudales (de la columna vertebral). Además, estos últimos se pueden clasificar en: a) Defectos abiertos y b) Defectos cerrados. (1, 2)

Con respecto al cierre del tubo neural, el concepto más aceptado es el del cierre continuo a partir de un punto medio y en dirección caudal y cefálica simultáneamente. Sin embargo, recientemente se ha presentado evidencia experimental sobre la presencia de múltiples sitios de cierre a lo largo del tubo neural. Esta nueva teoría ha dado lugar a un nuevo tipo de clasificación en donde los defectos se agrupan de acuerdo con el punto de cierre en donde fallaron los mecanismos celulares y tisulares de adhesión. (1)

➤ *Espina Bífida (EB):*

Es un defecto ocasionado por el cierre inadecuado del neuroporo posterior, que se manifiesta como una falta de fusión de los arcos vertebrales al nivel de la línea media y que habitualmente se limita a una sola vértebra. La espina bífida (EB) puede ocurrir a cualquier nivel de la columna vertebral aunque con mayor frecuencia se observa en las regiones lumbar y sacra. La EB se puede clasificar como Espina Bífida Oculta y Espina Bífida Quística. (1, 2)

➤ *Espina Bífida Oculta (EBO):* Es la forma más leve y consiste únicamente en la falla de fusión de los arcos vertebrales sin hernia de meninges. Constituye cerca del 10% de todas las EB, habitualmente es asintomática y puede manifestarse únicamente por la presencia de mechones de pelo, nevos o fositas dérmicas sobre el sitio del defecto. Muy rara vez se asocia

a fístulas de líquido cefalorraquídeo (LCR), pero cuando éstas se presentan son la causa de cuadros de meningitis de repetición. Ésta se encuentra en la población general entre el 10 y el 15%, sobre todo en el ámbito de la primera vértebra sacra. (1)

- Espina Bífida Quística (EBQ): Se caracteriza por una protrusión, a través de un defecto en el arco vertebral, de las meninges y/o de la médula espinal, en la forma de un saco y a la vez esta subclasificación se divide en meningocele y mielomeningocele. (1)
- Meningocele (MC): Es el nombre que se aplica cuando el defecto contiene únicamente LCR y meninges. En estos casos la médula y las raíces nerviosas se encuentran situadas dentro del canal medular. (1)
- Mielomeningocele (MMC): Se conoce con este nombre a la EQB en la que el saco contiene además de LCR y meninges, médula espinal y/o raíces nerviosas. (1, 2)

2.2.3 Epidemiología:

Las anomalías del tubo neural son las causas más frecuentes de anomalías congénitas en la mayoría de países del mundo. La incidencia en Estados Unidos de América fue de 1.3 x 1,000 nacidos vivos en 1,970, descendiendo a 0.6 por 1,000 nacidos vivos en 1,990. La incidencia más alta en los Estados Unidos de América se encuentra entre los indios Apalaches (1 por 1,000 nacidos vivos) y en un reporte en el Condado de Florida, se da a conocer una comunidad indígena centroamericana con alta frecuencia de anomalías del tubo neural. (2)

La incidencia es también mayor en la costa Este que en la costa Oeste, en población de ascendencia mexicana y latina en relación a la de origen anglosajón. A nivel mundial, las anomalías del tubo neural exhiben una gran variación, con incidencias mayores en Irlanda, China e Irán. Las tasas más bajas en la población asiática las presenta el Japón. En población caucásica la menor incidencia ocurre en el centro de Europa y las mayores tasas las presenta Irlanda. A nivel mundial, el noreste de China reporta las tasas mayores, con 3.7 por 1,000 nacidos vivos (2).

A principios de la década de los ochenta se estimó en el mundo una prevalencia de 13.1 casos de DTN por 1 000 abortos espontáneos, y de 10 casos de DTN por 1000 nacidos vivos. En España, durante el periodo 1976-1995 se diagnosticaron 784 recién nacido con DTN y se encontró que siguiendo la teoría de cierre múltiple del tubo neural, el fallo en el cierre 4 es el más frecuente y representa el 28.5% de todos los DTN, seguido por el fallo del cierre 2 con el 27.6%. (1)

El riesgo de recurrencia del siguiente niño en una pareja que haya tenido un bebé con anomalía del tubo neural es de alrededor del 5% y en gemelos homocigotos es de alrededor de 20%. La recurrencia es mayor en las áreas en donde existe alta incidencia de anomalías. Las anomalías más frecuentes compatibles con la vida son el meningocele y mielomeningocele. Su incidencia en los Estados Unidos es de 1 en 1,200-1,400 nacidos vivos. Esto significa de 6,000 a 12,000 niños por año en este país. Parálisis vesical, incontinencia intestinal e hidrocefalia son las complicaciones más comunes. Retardo mental severo se presenta en 10 a 15% de los niños. (2)

2.2.4 Incidencia de defectos del tubo neural en Guatemala:

Las anomalías del tubo neural tienen una incidencia anual en Guatemala de alrededor de 2.34 por mil nacidos vivos, de acuerdo al estudio realizado por Chúa Carlos, Cifuentes Gabriela, en donde las regiones más afectadas fueron las del occidente del país, probablemente por deficiencias nutricionales, por tóxicos ambientales, algunos de ellos relacionados con la dieta, aunque podría participar algún componente génico-étnico. (3)

Documentó la anomalía del tubo neural más frecuente, siendo el mielomeningocele y en general, las anomalías del tubo neural ocurren predominantemente en productos de embarazos en mujeres jóvenes, teniendo un costo económico grande para las familias, las instituciones prestadoras de servicios de salud y la sociedad en general. (3)

Los factores causales incluyen deficiencias nutricionales (ácido fólico), predisposición genética y exposición a sustancias de riesgo presentes en el ambiente y consumidas a través de la dieta, ya conocida la deficiencia nutricional en mujeres guatemaltecas. (3)

En el 2001, el Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social (MSPAS) reportó que la incidencia de malformaciones congénitas fue de 4 x 1,000 nacidos vivos, dato muy similar al reportado en la tesis grupal realizada en el ámbito comunitario en junio 2003, la cual evidenció que 3 x 1,000 nacidos vivos, presentaron algún tipo de malformación congénita, correspondiendo el 67% a anomalías del tubo neural, siendo el 35% Mielomeningocele. Los departamentos de Quetzaltenango y Totonicapán con las incidencia más altas, 10.61 casos x 1,000 nacidos vivos y 15.28 casos x 1,000 nacidos vivos respectivamente. El Hospital General San Juan de Dios con 2.13 casos x 1,000 nacidos vivos. (5, 6)

En los últimos años el tratamiento integral de este tipo de anomalías ha mejorado enormemente la expectativa y la calidad de vida de los niños. Cerca del 60% de los niños tienen inteligencia normal, aunque de ellos, un 60% tienen dificultades en el aprendizaje. Por otro lado, se observa déficit de la atención sin hiperactividad en muchos niños. La situación intelectual de los niños con estos padecimientos se relaciona con la presencia y gravedad de hidrocefalia y el momento de inicio de la intervención médica. (2)

2.3 Factores de riesgo:

En 1579 Ambroise Pare escribió su obra de cirugía y menciona como causa de estos defectos a la interacción de varios factores, constituyendo la primera teoría de origen multifactorial que es muy utilizada en nuestros tiempos para explicar las causas de estas anomalías. (1, 2)

En la actualidad existen evidencias que las anomalías del tubo neural son multifactoriales. Identificado los siguientes factores de riesgo:

- Factores Ambientales: siendo los más importantes la localización geográfica y la clase socioeconómica. En Guatemala la mayor cantidad de casos proceden del altiplano del país, especialmente los ubicados en la región del noroccidente. (6, 7)
- Factores cromosómicos: tales como trisomía 13, trisomía 18 y trisomía 21.
- Factores teratógenos: medicamentos utilizados como el ácido valpróico (con 1% al 2% de los embarazos), talidomida, los antifólicos como aminopterina, metrotexato, isotretionina, difenhilhidantoína, fenitoína, fenobarbital y carbamazepina. También se puede mencionar productos químicos como

- solventes, selenio, cloruro de metileno, cloruro de vinil, solventes orgánicos, nitritos, finalmente el consumo de alcohol etílico en dosis elevadas. (6, 7)
- Métodos anticonceptivos: el uso de dispositivos intrauterinos con cobre expone al embrión a altas dosis de este elemento. (5)
 - Factores físicos: hipertermia materna, diabetes mellitus, los baños sauna durante las primeras semanas de gestación.
 - Factores nutricionales: megadosis de vitamina A y deficiencia de ácido fólico, especialmente en el primer trimestre de gestación. (6, 7)

2.4 Anomalías urológicas:

Si el niño sobrevive, su infancia tiene que enfrentar un pronóstico sombrío. Hacia la mitad de la segunda década de la vida, aproximadamente el 9% de los pacientes muere por problemas relacionados con patología renal 16% y un 41% restante muestra evidencia de disminución de la función renal. Del 40 al 70% de estos niños muestran dilataciones del polo superior del riñón. (5)

También se han presentado pacientes con infecciones recurrentes del tracto urinario, siendo secundarias a las mismas anomalías anatómicas renales como por el tratamiento de las anomalías renales; (32% por requerir múltiples cateterizaciones y 70% por derivaciones). (6)

Los procedimientos de diagnóstico urológico temprano tratan de evaluar la forma subyacente de vejiga neurogénica, disfunciones y malformaciones asociadas al tracto urinario superior y los cambios secundarios al crecimiento del cuerpo. La meta principal de la terapéutica debe ser la conservación y la protección de la función renal, y secundario, el desarrollo social adecuado para el vaciamiento de la vejiga, que está relacionado con la situación social individual y las discapacidades asociadas. (5)

Se reporta en estudios, que hasta en un 25% de los pacientes con mielomeningocele presentan cambios asociados a disfunción de la vejiga neurogénica por lo tanto ha sido necesario realizar en dichos pacientes un seguimiento a largo plazo con exámenes urodinámicos en el departamento de urología. (4, 8, 9)

2.5 Diagnóstico:

Durante el breve periodo en el que el TN se encuentra abierto en sus dos extremos, este se comunica libremente con la cavidad amniótica. Cuando ocurre un defecto del tubo neural, sustancias fetales tales como α -fetoproteína (AFP) y acetilcolinesterasa, son excretadas al líquido amniótico, lo que permite detectarlas a manera de marcadores bioquímicos para DTN, tanto en el propio líquido como en el suero de la madre. Cuando hay concentraciones elevadas de AFP o cuando un examen ultrasonográfico ordinario lleva a sospechar la presencia de defectos congénitos, se requiere una prueba con ultrasonografía de alta resolución para poder hacer el diagnóstico definitivo y específico de un DTN. (1, 2)

Como se hizo mención, la deficiencia de folatos puede influir en el desarrollo de los DTN, por lo que una manera indirecta de medirlos es mediante un estudio de sangre y determinar su disminución; otra forma confiable de determinarla es por medio de un frotis de sangre periférica, en el que la hipersegmentación neutrofílica refleja el balance negativo de folatos y, es un hallazgo característico que una sola célula con un núcleo de seis o más lóbulos constituye una sospecha clínica de anemia megaloblástica. Al respecto es necesario mencionar que en la embarazada la deficiencia de ácido fólico se presenta por la elevada demanda de feto en el desarrollo, pero que tal deficiencia tarda meses en generarse y que la anemia megaloblástica tarda meses en regenerarse por lo que es conveniente realizar este tipo de pruebas durante la tercera y cuarta semana de embarazo. (1, 2)

Con un examen de urodinamia se pueden diagnosticar, reflujo vesicoureteral, hiperactividad del musculo detrusor, capacidad vesical, cistometrias y residuos postmicciones, estas patologías pueden llegar a provocar falla renal no reversible. Algunos estudios previos han demostrado que los pacientes con reflujo vesicoureteral de diagnóstico y tratamiento tardío, pueden presentar falla renal en un 26% con tasas de filtración glomerular menor a 33%. (8, 10)

Objetivos del tratamiento: cateterización vesical permanente o periódica para drenar la orina, aunque también puede colocarse un esfínter artificial, así como grupos de apoyo, pueden ayudar al paciente y su familia para manejar la complejidad de este trastorno. (5)

Según observaciones en el Hospital de Salte, Argentina se pudo constatar que no existe un abordaje integral y centralizado para esta problemática de salud. Notando que las familias con un integrante con mielomeningocele, necesitaban de una atención apropiada por la complejidad que esta patología presenta. Su atención es parcial y fragmentada, limitándose sólo a la tarea médico-asistencial particular de algunos de los trastornos que puedan aparecer, que implicaban el abordaje aislado por diversas especialidades médicas y su consecuente traslado a diferentes consultorios o centros asistenciales, sin presentar la coordinación necesaria. Para la problemática anterior, se realizó un esquema para diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con mielomeningocele y las anomalías presentadas. Dentro de ello se encuentra los recursos humanos, compuesto por profesionales médicos de las siguientes especialidades: pediatría, neurocirugía, urología, nefrología, psicología, ortopedia y radiólogos; equipo paramédico como auxiliares de enfermería, fisioterapeutas y psicólogos. Requiriendo además equipo de imágenes y laboratorio. (8, 11)

Los costos económicos que un niño con anomalía del tubo neural representa en Estados Unidos es de aproximadamente 250,000 dólares, gastos ocasionados sobre todo en los primeros años de su vida. (2)

2.6 Complicaciones Urológicas:

La vejiga neurogénica es la manifestación urológica más frecuente de esta patología. El origen de la disfunción del tracto urinario en el mielomeningocele depende del nivel y extensión de la lesión a nivel de la médula espinal. La afección puede generar contracciones continuas del detrusor, episodios de disinergia, alteraciones entre la coordinación del esfínter vesical externo y las contracciones del detrusor. (4)

La afección del mielomeningocele en la zona acral puede producir una lesión a nivel de la motoneurona inferior, produciendo arreflexia del detrusor. Estas anomalías pueden suceder aisladas o en forma conjunta. El resultado de ellas puede llevar a la incontinencia vesical o a una falla en la capacidad de vaciado vesical que puede llevar a reflujo vesicoureteral o a un aumento importante de presión dentro del sistema excretor urinario. Si esto no se controla, se puede evolucionar hacia un deterioro del tracto urinario superior, o finalmente hacia una insuficiencia renal. (4)

El factor predominante para determinar una falla a nivel del tracto urinario superior es la presión intravesical, tanto en su capacidad máxima de llenado o en su fase de vaciado total. En aquellos pacientes con mielomeningocele que presentan presiones intravesicales mayores de 40 cm de agua, se encontró un aumento en la incidencia de reflujo vesicoureteral y de dilatación ureteral. El aumento de la presión intravesical puede estar condicionado por un aumento en la resistencia al vaciado vesical (debido a un esfínter dissinérgico o secundaria a un esfínter fibrosado por denervación), como en una disminución de la compliance de la pared vesical (debido a arreflexia del detrusor). (4)

2.7 Tratamiento:

El tratamiento de este cuadro, tiende a lograr mantener una función renal adecuada. Para ello, se realizan diferentes técnicas para lograr vaciar la vejiga, entre ellas la vesicostomía, la cateterización intermitente y la colocación de catéteres permanentes. Muchas veces, estos procedimientos deben ir asociados al uso de drogas para lograr mantener la presión vesical en valores estables y bajos. Esto se logra actuando directamente sobre el detrusor o actuando sobre el esfínter vesical que puede estar hipotónico o espástico. La combinación de cateterismo intermitente con el uso de drogas anticolinérgicas llega al 70% de eficacia. (4)

Cuando este cuadro se asocia a procesos infecciosos se recomienda el uso de antibióticos en combinación con las técnicas de vaciado vesical. El aporte de gran cantidad de líquidos, favorece el flujo urinario previniendo el aumento de residuo vesical, el cual favorece el crecimiento bacteriano. Con un manejo urológico adecuado, más del 95% de los pacientes mantienen una función renal adecuada. (4)

III. OBJETIVOS

3.1 General:

- Determinar las anomalías urológicas asociadas a mielomeningocele, en la unidad de espina bífida e hidrocefalia en el Hospital General San Juan de Dios.

3.2 Específicos:

- 3.2.1 Identificar la edad y sexo más frecuentemente de presentación.
- 3.2.2 Determinar la procedencia de los pacientes a estudio.
- 3.2.3 Enumerar las anomalías urológicas más frecuentemente diagnosticadas.
- 3.2.4 Determinar las complicaciones urológicas más frecuentemente diagnosticadas.
- 3.2.5 Identificar la mortalidad.

IV. MATERIAL Y MÉTODOS

4.1 Tipo de estudio:

- Estudio descriptivo transversal.

4.2 Población o universo:

4.2.1 Población o universo: Pacientes pediátricos de ambos sexos que se encontraban ingresados o que consultaron al servicio o consulta externa del departamento de pediatría del Hospital General San Juan de Dios.

4.2.2 Unidad de análisis: Datos recopilados de expedientes médicos, así como proporcionados por los encargados de los pacientes pediátricos, los cuales fueron registrados en el instrumento de recolección de datos diseñado para el efecto.

4.2.3 Unidad de información: Pacientes que se encontraban ingresados o que consultaron en el lugar de estudio, con diagnóstico de mielomeningocele.

4.3 Selección y tamaño de la muestra:

4.3.1 Marco muestral: La muestra se tomó de todos los pacientes pediátricos de ambos sexos que se encontraban ingresados o que consultaron por primera vez a la consulta externa de la unidad de Espina bífida, con diagnóstico de mielomeningocele.

4.4 Sujeto u objeto de estudio:

- Se tomaron como sujeto de estudio a los pacientes, que cumplieron con los criterios de inclusión para este trabajo de investigación.

4.5 Criterios de inclusión y de exclusión:

4.5.1 Criterios de inclusión:

- Pacientes que se encontraban dentro del rango de edad aceptado por el departamento de pediatría del Hospital General San Juan de Dios, desde 1 día de nacido hasta menores de 13 años de edad.
- Pacientes que se encontraban ingresados en la Unidad de espina bífida al momento de realizar el trabajo de campo.

- Pacientes que consultaron por vez primera a la consulta externa de la clínica multidisciplinaria del departamento de pediatría, al momento de realizar el trabajo de campo.

4.5.2 Criterios de exclusión:

- Pacientes con expediente clínico incompleto.

4.6 Variables:

- Anomalías renales.
- Edad.
- Sexo.
- Procedencia.
- Complicaciones renales.
- Mortalidad.

4.7 Operacionalización de variables:

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	Unidad de medida
Anomalia renal	Irregularidad, anormalidad o falta de adecuación a lo que es habitual. Malformación, alteración biológica, congénita o adquirida.	Dato anotado en la boleta de recolección de datos, después de revisar el expediente médico del paciente.	Cualitativa	Nominal	Agenesia renal unilateral, bilateral, hipoplasia renal, riñones quísticos, otras.
Edad	Del latín aetas, es el término que se utiliza para hacer mención al tiempo que ha vivido una persona.	Dato anotado en la boleta de recolección de datos, después de revisar el expediente médico del paciente.	Cuantitativa	Intervalar	Años
Sexo	La palabra "sexo" descende del latín: cortar, dividir. Originalmente refiere nada más a la división del género humano en dos grupos: hombre o mujer.	Dato anotado en la boleta de recolección de datos, después de revisar el expediente médico del paciente.	Cualitativa	Nominal	Masculino / Femenino
Procedencia	Alude al punto de origen de una persona, ciudad o pueblo donde vive la persona.	Dato anotado en la boleta de recolección de datos, después de revisar el expediente médico del paciente.	Cualitativa	Nominal	Capital / Departamental.
Complicaciones renales	Situación que agrava y alarga el curso de una enfermedad y que no es propio de ella.	Dato anotado en la boleta de recolección de datos, después de revisar el expediente médico del paciente.	Cualitativa	Nominal	Infecciones urinarias a repetición, reflujo vesicoureteral, insuficiencia renal, otras.
Mortalidad	Indica el número de defunciones por lugar, intervalo de tiempo y causa.	Dato anotado en la boleta de recolección de datos, después de revisar el expediente médico del paciente.	Cualitativa	Cualitativa	Falleció: si / no

4.8 Instrumentos a utilizar para recolectar y registrar los datos:

- Mediante la boleta de recolección de datos creada para el efecto, ver anexos.

4.9 Procedimientos para la recolección de la información:

4.9.1 Técnica: Se efectuó la revisión de los expedientes médicos de los sujetos estudiados.

4.9.2 Procedimiento: llenado de la boleta de recolección de datos, después de haber hecho la revisión de los expedientes.

4.10 Aspectos éticos:

La investigación tomó en cuenta los siguientes puntos:

- De acuerdo con los tres principios fundamentales de la ética en investigación con personas, los cuales son; *autonomía, beneficencia y justicia*, estos principios individuales y colectivos fueron respetados a cabalidad.
- Debido a la metodología utilizada en la obtención de datos a través de la revisión de expedientes médicos, este estudio en humanos fue de categoría I o sin riesgo.

4.11 Recursos:

4.11.1 Humanos:

- Asesor: Dr. Fausto Hernández.
- Revisor: Dr. Mario Contreras.
- Investigador: Dr. Braulio F. Reyes
- Participantes del estudio que cumplan con los criterios de inclusión.

4.11.2 Físicos:

- Hospital General San Juan de Dios.

4.11.3 Materiales:

- Computadoras.
- Impresora.
- Hojas de papel bond.
- Cartuchos de tinta color y negra.

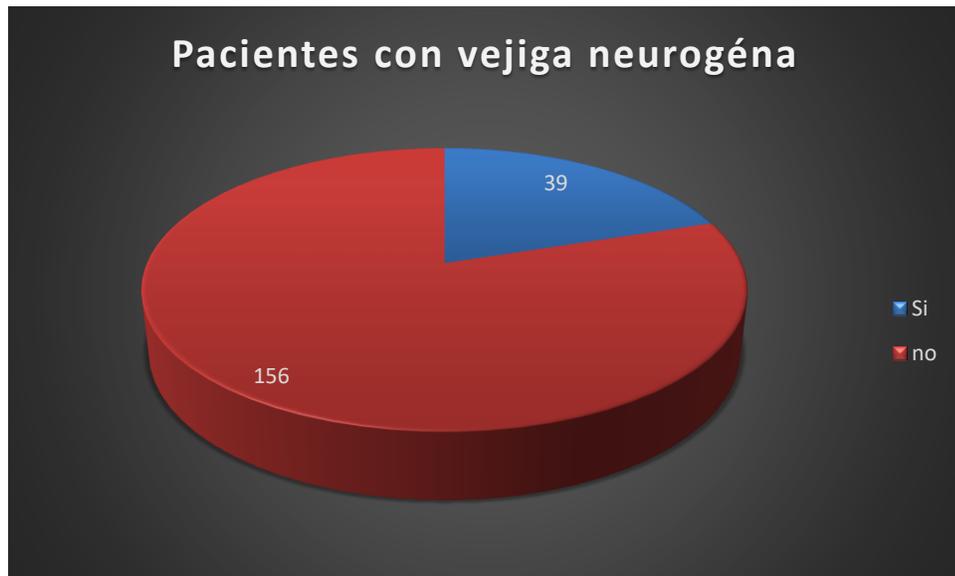
V. RESULTADOS

Tabla No. 1
Distribución de pacientes según grupo etario
Ingresados en la unidad de espina bífida e hidrocefalia con mielomeningocele

Grupo etario	Sexo		Total general
	F	M	
Recién nacidos	87	78	165
> 1 mes hasta 1 año	13	8	21
> 1 año	5	4	9
Total general	105	90	195

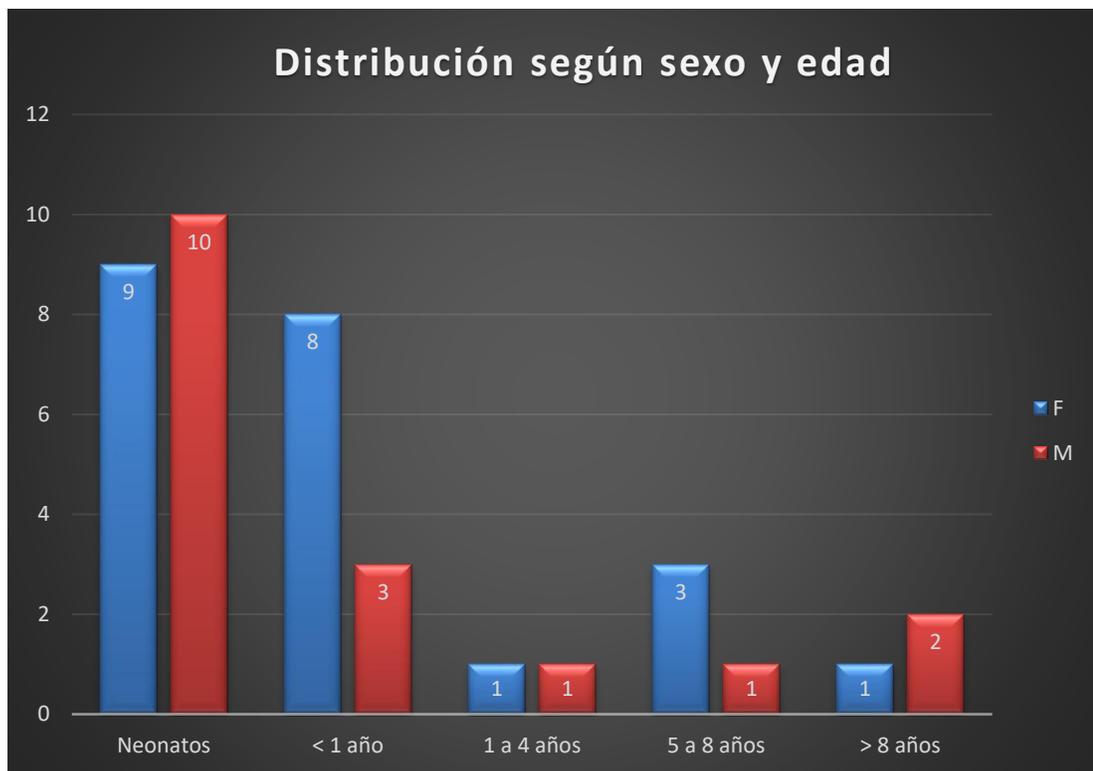
Fuente: Datos tabulados de boletas de recolección de datos, en hoja de Excel 2010.

Grafica No. 1
Pacientes con vejiga neurog ena
Ingresados en la unidad de espina b fida e hidrocefalia con mielomeningocele



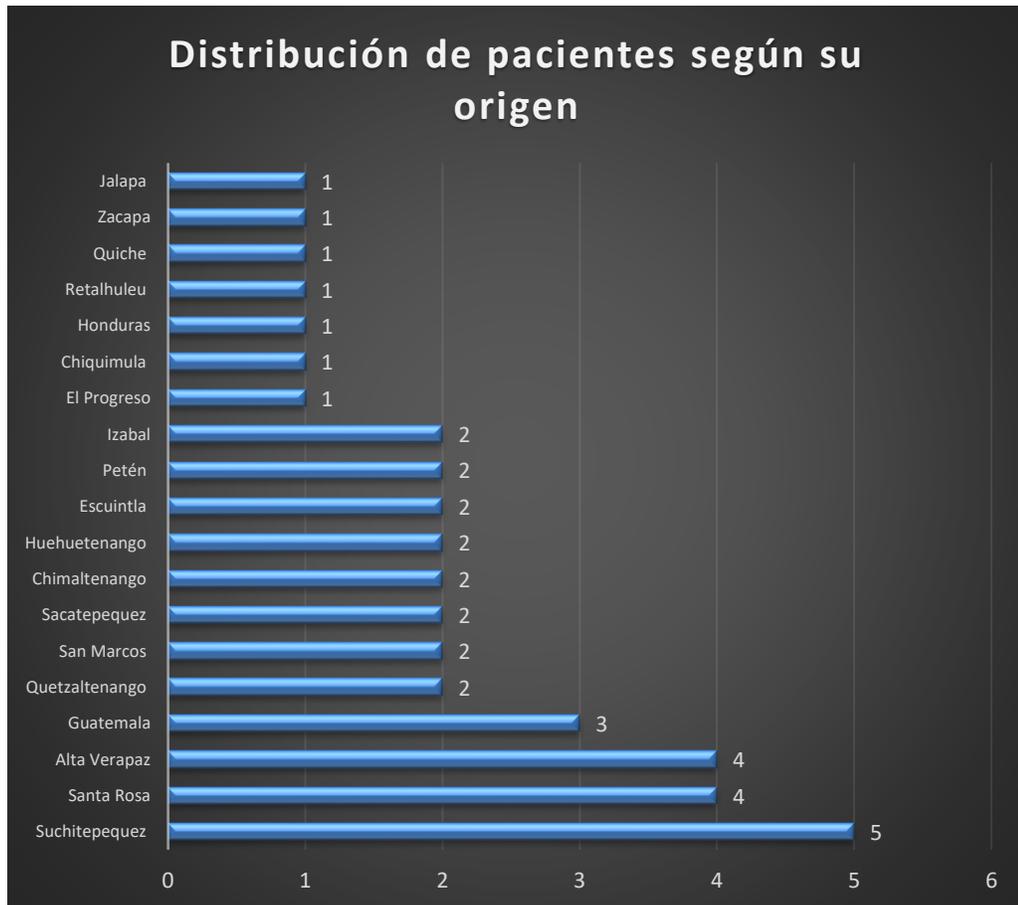
Fuente: Datos tabulados de boletas de recolecci n de datos, en hoja de Excel 2010.

Grafica No. 2
Pacientes con vejiga neurogénica según sexo
Ingresados en la unidad de espina bífida e hidrocefalia con mielomeningocele



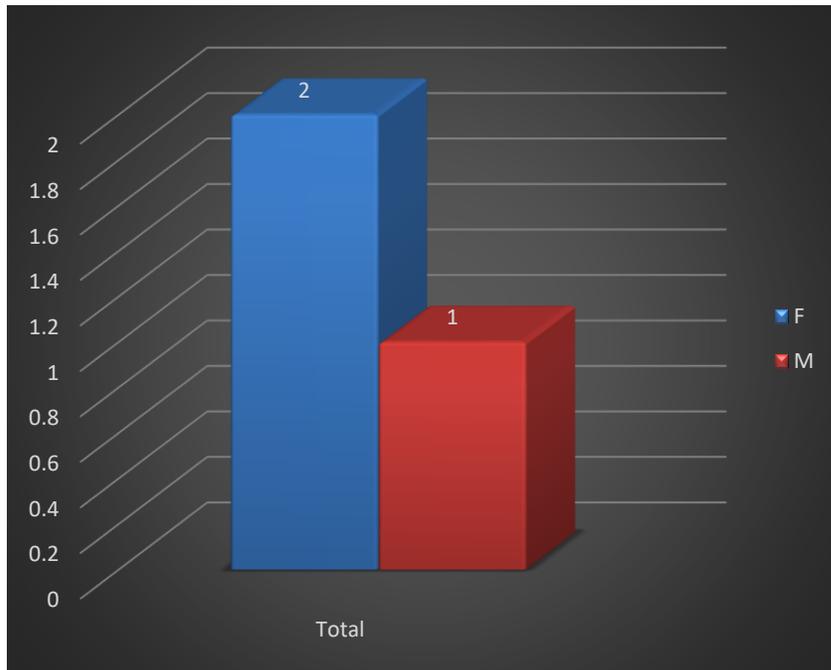
Fuente: Datos tabulados de boletas de recolección de datos, en hoja de Excel 2010.

Grafica No. 3
Distribución de pacientes según su origen
Ingresados en la unidad de espina bífida e hidrocefalia con mielomeningocele



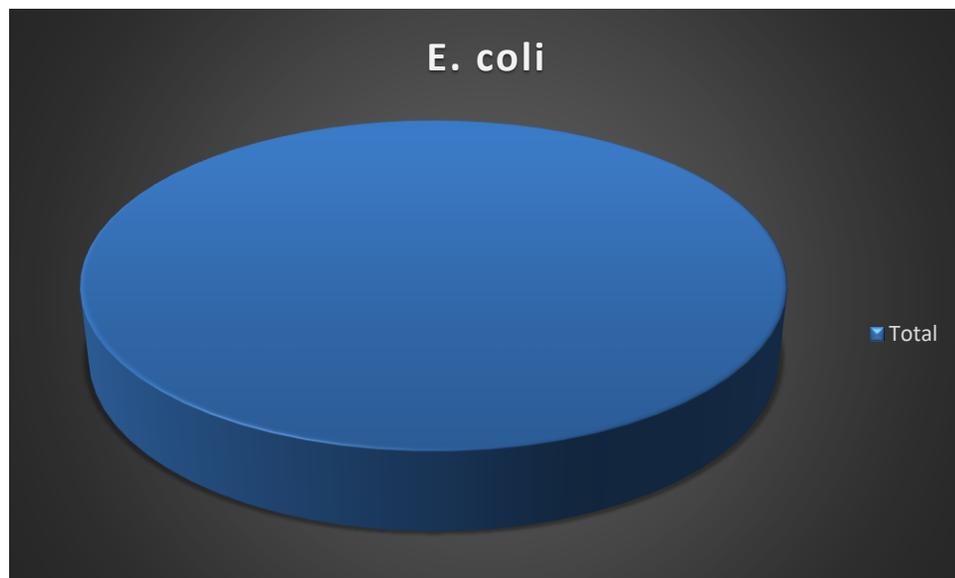
Fuente: Datos tabulados de boletas de recolección de datos, en hoja de Excel 2010.

Grafica No. 4
Complicaciones urológicas de pacientes
Ingresados en la unidad de espina bífida e hidrocefalia con mielomeningocele



Fuente: Datos tabulados de boletas de recolección de datos, en hoja de Excel 2010.

Grafica No. 5
Bacterias aisladas en urocultivo de pacientes con infección urinaria a repetición



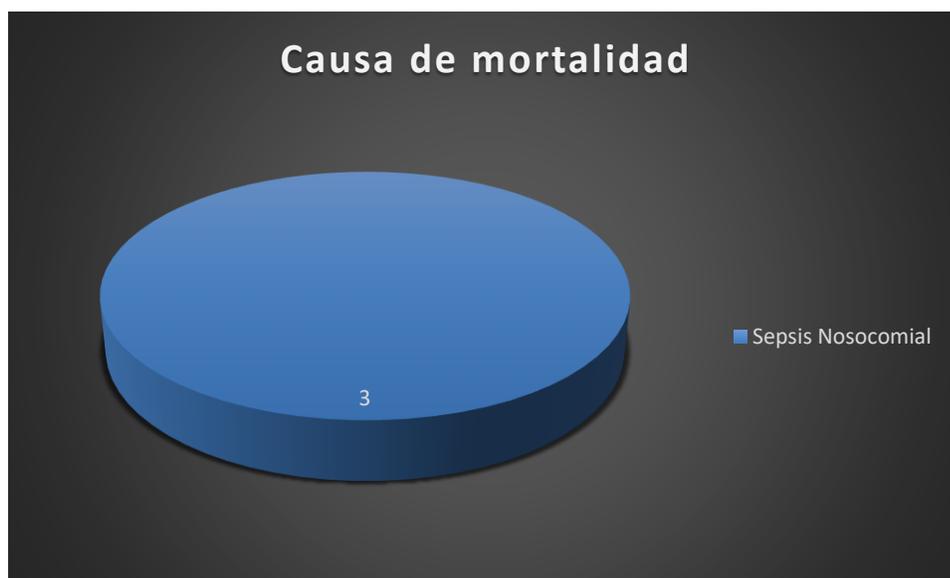
Fuente: Datos tabulados de boletas de recolección de datos, en hoja de Excel 2010.

Grafica No. 6
Mortalidad de pacientes ingresados en la unidad de espina bífida e hidrocefalia con mielomeningocele



Fuente: Datos tabulados de boletas de recolección de datos, en hoja de Excel 2010.

Grafica No. 7
Causa de mortalidad de pacientes ingresados en la unidad de espina bífida e hidrocefalia con mielomeningocele



Fuente: Datos tabulados de boletas de recolección de datos, en hoja de Excel 2010.

VI. DISCUSIÓN Y ANÁLISIS

Las malformaciones del tubo neural tiene una alta incidencia a nivel mundial, siendo de estas la más frecuente el mielomeningocele, con amplia distribución a nivel mundial, la cual está asociada a anomalías en otros sistemas del cuerpo humano, teniendo una clara relación con el sistema urinario, en Guatemala el mielomeningocele tiene una incidencia de 2.3 casos por cada 1,000 nacidos vivos, según el estudio realizado por el Dr. Carlos Chúa (8), debido a esta alta incidencia, se decidió realizar una caracterización de pacientes con anomalías renales asociadas a mielomeningocele, sin encontrar estudios previos realizados en el Hospital General San Juan de Dios, ni en Guatemala. Durante el período de tiempo comprendido que fue de enero de 2,014 a diciembre de 2,015, fueron incluidos dentro del estudio un total de 39 pacientes, siendo este el 100% de los casos estudiados, con una distribución según el sexo de 56% (22 pacientes) para el sexo femenino y 44 % (17 pacientes) para el masculino, con una distribución de acuerdo con la edad comprendida desde 1 día de vida hasta un periodo máximo de 12 años. Encontrando una distribución de acuerdo con su edad, con un amplio predominio en el periodo neonatal con 49% (19), en este grupo etario con distribución equitativa de acuerdo con su sexo , teniendo una media para la edad de 5.939 días, una mediana de 2 días, y una moda de 1 día, lo cual concuerda con la literatura al respecto con las anomalías congénitas, al tratarse de un hospital de referencia nacional, es de esperar un amplio volumen de casos por año, como los documentados en el presente estudio.

El 91% de los casos (177) fueron referidos de hospitales nacionales del interior de la república, para el tratamiento definitivo del mielomeningocele, que posteriormente fueron estudiados en cuanto a anomalías renales se refiere; siendo el departamento de Suchitepéquez el principal referente de pacientes hacia este centro asistencial, con el 13% (5 pacientes), seguido en frecuencia por los departamentos de Santa Rosa y Alta Verapaz con 10% respectivamente, lo cual coincide con los factores de riesgo del desarrollo de anomalías del tubo neural, siendo estas relacionadas a deficiencias nutricionales. Guatemala, en los últimos años ha presentado una inseguridad alimentaria en general como país, dando como resultado una mayor incidencia de anomalías congénitas, la cuales van de la mano con la pobreza y falta de educación en la mayoría de la población. Dichos pacientes son trasladados para una mejor atención médica, así como para reparar la patología base, ya que en la mayoría de los hospitales nacionales

no se cuenta con una clínica multidisciplinaria, para tratar y dar seguimientos a este tipo de pacientes, y menos aún contar con equipo médico quirúrgico para dicho procedimiento.

La anomalía urológica documentada para el presente estudio fue; la vejiga neurogénica con 39 de 195 pacientes, que representó el 20%, confirmado por uretrocistograma, por definición la inervación de este órgano no va a ser normal, lo que va a implicar un mal desarrollo de la función vesical, lo que va a repercutir en complicaciones para el sistema urinario, sino se trata de una manera adecuada durante los primeros años de vida. La anomalía más frecuente tanto en la literatura como en este estudio fue la vejiga neurogénica, lo que coincide con lo descrito por otros autores, entre otras como por ejemplo; extrofia vesical, agenesia renal, hipoplasia renal, riñón en herradura, por mencionar algunas.

Las complicaciones urológicas asociadas a mielomeningocele se presentaron en 3 de 39 pacientes, lo que representó 8%, la única complicación fue la infección urinaria a repetición en número de 3 casos. Documentado por urocultivo positivo para E. Coli en 3 de 39 pacientes (8%), puede ser que se deba a una mala técnica de asepsia de las sondas para realizar el cateterismo límpido intermitente, así como al hecho de presentar vejiga neurogénica. Dicho cateterismo límpido intermitente es pieza fundamental en el tratamiento de la vejiga neurogénica, lo que permite a los pacientes tener una mejor calidad de vida. Según los resultados de creatinina, con valores de referencia del laboratorio del hospital, se obtuvo los siguientes valores de estadística descriptiva básica; Creatinina media de 0.62 mg / dl, la mediana fue de 0.6 mg / dl y con una moda de 0.6 mg / dl.

La mortalidad documentada durante el presente estudio, fue de un total de 3 (8%) de 39 pacientes, durante la estancia hospitalaria, de los cuales los 3 pacientes de ellos estaban comprendidos en el periodo neonatal, durante esta etapa de la vida, el neonato es altamente susceptible a ser infectado, tanto por bacterias del entorno de la comunidad, así como del ambiente nosocomial. La principal causa de mortalidad, fue por sepsis nosocomial, que incluyó a 3 (8%) de 39 pacientes, los cuales fallecieron en el servicio de espina bífida y/o en cuarto de shock, de pediatría, del hospital general San Juan de Dios.

6.1 Conclusiones:

- 6.1.1** La anomalía urológica asociada a mielomeningocele más frecuentemente documentada y tratada en el Hospital General San Juan de Dios para los años 2014 y 2015 en pacientes de primer ingreso, fue la vejiga neurogénica con 20% (39 de 195) del total de pacientes incluidos en el estudio.

- 6.1.1** El sexo femenino predominó con 22 (56%) de 39 pacientes muy por encima de los 17 (44%) pacientes restantes para el sexo masculino, de acuerdo con su edad, el grupo etario mayormente afectado fue durante el periodo neonatal con 19 (49%) de 39 pacientes.

- 6.1.2** En cuanto a su procedencia 36 (92%) de 39 pacientes, fueron departamentales, siendo Suchitepéquez el departamento con mayor número de pacientes referidos a este centro asistencial con 5 (13%) pacientes. 3 pacientes (8%) del total corresponde a la ciudad capital.

- 6.1.3** La complicación urológica asociada a mielomeningocele se presentó en 3 (8%) de 39 pacientes, siendo la única complicación la infección urinaria a repetición con 3 (8%) casos.

- 6.1.4** La mortalidad documentada fue para 3 (8%) de 39 pacientes, siendo la principal causa por sepsis nosocomial.

6.2 Recomendaciones:

- 6.2.1** La vejiga neurógena al ser la principal anomalía urológica asociada a mielomeningocele debería de poder ser llevado un adecuado tratamiento con cateterismo límpido intermitente, para mejorar la calidad de vida los niños, con una adecuada técnica, con lo cual se puede evitar llegar a complicaciones secundarias a un mal tratamiento, por lo que el seguimiento debería de ser parte esencial del tratamiento, con citas seriadas de acuerdo con la evolución del paciente.

- 6.2.2** Fomentar e incentivar a los padres y familiares de los pacientes, sobre la importancia de un adecuado seguimiento en la clínica multidisciplinaria de la unidad de espina bífida e hidrocefalia del hospital General San Juan de Dios.

- 6.2.3** Se recomienda realizar un estudio de tamizaje sobre factores de riesgo para defectos del cierre del tubo neural en los departamentos de; Alta Verapaz, Chimaltenango y Huehuetenango, ya que fueron de los principales referentes de pacientes con dicha patología.

- 6.2.4** Ya que las principales complicaciones fueron la infección urinaria y la falla renal, se recomienda realizar un estudio para determinar el número de pacientes que pueden requerir tratamiento dialítico por falla renal crónica a lo largo de la evolución de dicha patología, debido a cicatrices renales y/o a reflujo vesicoureteral, como causas probables.

VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Secretaría de Salud, Subsecretaría de Prevención y Promoción a la Salud, Manual de Procedimientos Estandarizados para la Vigilancia Epidemiológica de los Defectos del Tubo Neural [Internet], México, Dirección General Adjunta de Epidemiología (ISBN); 2,012 [Acceso 20 de mayo de 2,013]. Disponible en: http://www.epidemiologia.salud.gob.mx/doctos/infoepid/vig_epid_manuales/09_2012_Manual_DefTuboNeural_vFinal27sep12.pdf
2. Chúa López Carlos Augusto. Anomalías del tubo neural en Guatemala [Tesis doctoral]. Guatemala, Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala; 2,004.
3. Chúa Carlos Cifuentes Gabriela. Anomalías del Tubo Neural en Guatemala, Revista del Colegio de Médicos y Cirujanos de Guatemala, Enero-junio 2,003, Vol XIII Nos. 1-2 paginas 31-34.
4. Kang JK, Lee KS, Jeun SS, Lee IW, Kim MC. Role of surgery for maintaining urological function and prevention of retethering in the treatment of lipomeningomyelocele: experience recorded in 75 lipomeningomyelocele patients. Childs Nerv Syst. 2003 Jan;19(1):23-9. Epub 2002 Dec 14..
5. Carrillo Quan María José. Anomalías asociadas en pacientes menores de 6 meses con mielomeningocele, que asisten a la consulta externa de pediatría del Hospital General San Juan de Dios [Tesis doctoral]. Guatemala, Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala; 2,013.
6. Gómez Cipriano, Amílcar. Manejo médico-quirúrgico de neonatos con anomalías del tubo neural. [Tesis doctoral]. Guatemala, Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala; 2,000.
7. Langman, T. W. Sader Embriología Médica. Con orientación clínica. 7° Edición, 4° Reimpresión, enero de 1997 - Editorial Médica Panamericana.

8. Patel J, Walker JL, Talwalkar VR, Iwinski HJ, Milbrandt TA. Correlation of spine deformity, lung function, and seat pressure in spina bifida. *Clin Orthop Relat Res*. 2011 May;469 (5):1302-7
9. Bruschini H, Almeida FG, Srougi M. Upper and lower urinary tract evaluation of 104 patients with myelomeningocele without adequate urological management. *World J Urol*. 2006 Jun;24(2):224-8. Epub 2006 May 16.
10. Arora G, Narasimhan KL, Saxena AK, Kaur B, Mittal BR. Risk factors for renal injury in patients with meningomyelocele. *Indian Pediatric*. 2007 Jun;44(6):417-20.
11. Alexiou GA, Zarifi MK, Georgoulis G, Mpouza E, Prodromou C, Moutafi A, Anagnostakou M, Sfakianos G, Prodromou N. Cerebral abnormalities in infants with myelomeningocele *Neurol Neurochir Pol*. 2011 Jan-Feb;45(1):18-23.
12. Teresa Carbajosa, Isabel Heras, Julián Blásquez. Patología nefrourológica en el recién nacido. En protocolos de neonatología, junta directiva de la Sociedad Española de Neonatología, 2da edición, España; 2,008. P. 492 – 511
13. Lamas Fernando, Sastre Gustavo. Seguimiento del paciente con mielomeningocele [Internet]. Argentina: Obra social de los empleados de comercio y actividades civiles; 2,008 [acceso 28 de julio de 2,013]. Disponible en: http://www.osecac.org.ar/documentos/guias_medicas/GPC%202008/Pediatrica/Ped-40%20Seguimiento%20del%20Paciente%20con%20Mielomeningocele_v0-09.pdf

VIII. ANEXOS

Anexo No1. Boleta de recolección de datos:

Estudio: “Caracterización de pacientes pediátricos con anomalías renales asociadas a mielomeningocele.”

Datos generales:					
No. HC:		No. Boleta:			
Edad:		Sexo	M	F	
Procedencia:					
Referido de otro centro hospitalario:	Si		No		
Anomalías urológicas: asociadas					
Agenesia renal:	Si	No	Bilateral	Izq.	Der.
Hipoplasia renal:	Si	No	Bilateral	Izq.	Der.
Riñón quístico	Si	No	Bilateral	Izq.	Der.
Vejiga neurológica:	Si	No			
Otras:					
Anomalías urológicas: secundarias					
Infección urinaria a repetición:	Si	No	Bacteria aislada en urocultivo:		
Reflujo vesicoureteral	Si	No	Bilateral	Izq.	Der.
Grado:	I	II	III	IV	V
Insuficiencia renal	Si	No	Valor de creatinina	mg/dL	
Otras:					
Mortalidad:					
Si	No	Causa directa:			

Anexo No. 2. Guía básica del manejo actual del paciente urológico con mielomeningocele

Evaluación inicial:

Mediante estudios anatómicos por imágenes y funcionales. Se recomienda completar antes de los 4 meses de edad.

- Ecografía renal y de vías urinarias con planificación vesical: tan pronto como sea posible luego del cierre del defecto, detección de alteraciones superiores.
- Cistouretrografía miccional: a las 6 semanas para evaluar anatomía vesical y la presencia o no de reflujo uretrovesical.
- Urodinamia: a partir de las 6 semanas, después del cierre del defecto, información sobre la capacidad de almacenar y vaciar la vejiga.
- Función renal con determinación de la creatinina: después del 7mo día de vida.

Seguimiento:

El paciente con vejiga neurológica requiere seguimiento de por vida, la función vesical debe de ser reevaluada en forma periódica.

Hasta los 5 años:

- Ecografía renal y de vías urinarias con evaluación del volumen residual: cada 4 meses durante el primer año, cada 6 meses hasta los 2 años, luego anualmente hasta los 5 años.
- Urodinamia: anualmente hasta los 5 años.
- Función renal: debe de ser evaluada en forma periódica.
- Cistouretrografía miccional: no se realiza de forma sistemática, a menos que abandonen el seguimiento y tratamiento, previo a cirugía urológica.

A partir de los 6 años:

- Depende de la situación clínica.
- En el paciente urológica y neurológicamente estable: Ecografía renal y de vías urinarias con evaluación del volumen residual cada año, urodinamia recomendada anualmente.

- En pacientes con mayor riesgo de deterioro nefrourológico, evaluación urológica en forma individualizada. Cambios en los signos y/o síntomas urológicos, ortopédicos o neurológicos, episodios pielonefritis, pacientes sometidos a tratamientos neuroquirúrgicos, pacientes sometidos a tratamientos para mejorar continencia, en periodo de empuje puberal de crecimiento.
- En el paciente con cambios en el cuadro neurológico, ortopédico o urológico; evaluación neuroquirúrgica.

Tratamiento:

- Iniciar cateterismo límpido intermitente (CLI) 5 veces al día, después del nacimiento a todos los niños con MMC.
- En niños con CLI, no indicar profilaxis antibiótica, excepto en los primeros meses de vida hasta que los padres se familiaricen con la técnica del CLI y se complete la evaluación inicial.
- Sólo los pacientes con síntomas y signos de infección urinaria con orina turbia o maloliente o infectados por un microorganismo particularmente virulento deberían de recibir tratamiento antibiótico.
- Iniciar medicación anticolinérgica, si así lo indican los estudios de urodinamia. Oxibutinina 0,2 a 0,6 mg/kg/día en 2 ó 3 veces, Tolterodina 0,25 – 1 mg 2 veces al día, otras.
- El uso de medicación alfa-bloqueante adrenérgica para disminuir la presión en el tracto de salida, no recomendado.
- Iniciar un adecuado programa de manejo intestinal precoz, para evitar un intestino neurógeno.
- En pacientes con mala respuesta al tratamiento, opciones quirúrgicas; Vesicostomía, inyección endoscópica de tóxina botulínica en el detrusor. Ampliación vesical con segmentos intestinales, en pacientes con reflujo uretro vesical,
- En pacientes con incontinencia urinaria refractarios al tratamiento, es necesario el tratamiento quirúrgico: Ampliación vesical, procedimientos sobre el cuello de la vejiga.

PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada “**CARACTERIZACIÓN DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ANOMALIAS RENALES ASOCIADAS A MIELOMENINGOCELE.**” para propósitos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.