

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

Noviembre 2021



ME.OL420.2021

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

El (la) Doctor(a): Rony Javier Villatoro Castillo

Registro Académico No.: 200717710

No. de CUI : 1940881461301

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 COLOCACIÓN DE VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL EN HIDROCEFALIA SECUNDARIA A CORRECCIÓN DE MIELOMENINGOCELE**

Que fue asesorado por: Dra. Delia Graciela Mannucci Gnesetti, MSc.

Y revisado por: Dra. María Lorena Aguilera Arévalo, MSc.

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para Noviembre 2021

Guatemala, 07 de octubre de 2021.



Dr. Rigoberto Velásquez Paz MSc.

Director

Escuela de Estudios de Postgrado

/dse

Guatemala, 6 de octubre del 2021

Doctor

Rigoberto Velázquez Paz, MSc.

Docente Responsable

Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General

Escuela de Estudios de Postgrado

Hospital General San Juan de Dios

Facultad de Ciencias Médicas USAC

Presente

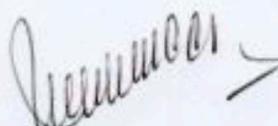
Respetable Dr. Rigoberto Velásquez Paz, MSc.:

Por este medio, informo que he asesorado a fondo el informe final de graduación que presenta el doctor **RONY JAVIER VILLATORO CASTILLO** Carné No. 200717710 de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General el cual se titula: "**COLOCACION DE VALVULA DE DERIVACION VENTRICULO PERITONEAL EN HIDROCEFALIA SECUNDARIA A CORRECCION DE MIELOMENINGOCELE**".

Luego de la asesoría, hago constar que el Dr. **VILLATORO CASTILLO**, 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"


DRA. GRACIELA MANNUCCI
NEUROCIRUJANA
COL. No. 7,420
Jefa Unidad Espina Bífida e Hidrocefalia

Dra. Delia Graciela Mannucci Gnesetti, MSc.
Asesora de Tesis.

Guatemala, 28 de septiembre del 2021

Doctor

Rigoberto Velázquez Paz, MSc.

Docente Responsable

Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General

Escuela de Estudios de Postgrado

Hospital General San Juan de Dios

Facultad de Ciencias Médicas USAC

Presente

Respetable Dr. Rigoberto Velásquez Paz, MSc.:

Por este medio, informo que he revisado a fondo el informe final de graduación que presenta el doctor **RONY JAVIER VILLATORO CASTILLO** Carné No. 200717710 de la carrera de Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General el cual se titula: "**COLOCACION DE VALVULA DE DERIVACION VENTRICULO PERITONEAL EN HIDROCEFALIA SECUNDARIA A CORRECCION DE MIELOMENINGOCELE**".

Luego de la revisión, hago constar que el Dr. **VILLATORO CASTILLO**, 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"



Dra. Ma. Lorena Aguilera Arévalo
Cirujano General y Endocrinólogo
Carné No. 11266

Dra. María Lorena Aguilera Arévalo, MSc.
Revisor de Tesis

A:

Dr. Rigoberto Velásquez Paz, MSc.

Docente Responsable

Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Cirugía General
Hospital General San Juan de Dios

Fecha Recepción: 30 de julio 2019

Fecha de dictamen: 17 de septiembre 2019

Asunto: Revisión de Informe Examen Privado

Rony Javier Villatoro Castillo

"Colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele."

Sugerencias de la Revisión: Autorizar examen privado.

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"

Dr. Mynor Iván Gudiel Morales, MSc.
Unidad de Investigación de Tesis
Escuela de Estudios de Postgrado



Cc: Archivo

MIGM/karin

AGRADECIMIENTOS

De inicio quiero agradecerle a Dios por ser mi acompañante y valerme de fuerza en cada una de las etapas correspondientes a esta fase de mi vida, a mi padre y madre, por siempre estar conmigo, por hacerme sentir arropado por su cariño y apoyo en todo momento; por mucho que me esfuerce, no encuentro maneras de agradecerle su esfuerzo tal y como se lo merecen, a mi hermana por su apoyo y presencia que sin duda fue fundamental en el día a día de esta etapa, a mis compañeros residentes que hicieron de esto una buena experiencia de vida y que durante cada paso dado estuvieron de alguna manera a mi lado, al Hospital General San Juan de Dios y cada uno de sus docentes, por formarnos como cirujanos y brindarnos la facultad de ejercer la medicina.

INDICE DE CONTENIDOS

	Pág.
I. INTRODUCCIÓN	1
II. OBJETIVOS	2
III. ANTECEDENTES	18
IV. MATERIAL Y METODOS	19
4.1 Tipo de estudio	19
4.2 Población	19
4.3 Selección y tamaño de la muestra	19
4.4 Unidad de análisis.	19
4.5 Criterios de inclusión y exclusión	19
4.6 Variables estudiadas	19
4.7 Operacionalización de las variables	20
4.8 Instrumentos utilizados para la recolección de información	21
4.9 Procedimientos para la recolección de información	21
4.10 Procedimientos para garantizar aspectos éticos de la investigación	21
4.11 Procedimientos de análisis de información	21
V. RESULTADOS	22
VI.DISCUSIÓN Y ANALISIS	26
VII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	29
VIII. ANEXOS	33

INDICE DE TABLAS

	Pág.
Tabla 1. Porcentaje de pacientes según edad	22
Tabla 2. Frecuencia y porcentaje de pacientes según el sexo	22
Tabla 3. Frecuencia y porcentaje de complicaciones	22
Tabla 4. Frecuencia y porcentaje de pacientes según la raza	23
Tabla 5. Frecuencia de mortalidad asociada	23
Tabla 6. Caracterización de los pacientes con colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele.	24
Tabla 7. Diferencia estadística entre los pacientes con complicación y sin complicación	25

RESUMEN

La incidencia de anomalías del tubo neural en Guatemala, es más alta que en otros países en vías de desarrollo. Es importante conocer a fondo la patología para mejorar el manejo con el fin de evitar complicaciones. El objetivo de este estudio fue determinar la tasa de efectividad de la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal (VDVP) en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele en Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia del Hospital General San Juan de Dios, la edad, sexo, etnia, complicaciones y tasa de mortalidad de los pacientes, con un estudio retrospectivo de una serie de casos de pacientes de la unidad de espina bífida con diagnóstico previo de mielomeningocele a quienes se ha realizado corrección de defecto y han desarrollado hidrocefalia secundaria al mismo durante los 2017 y 2018. Los resultados indicaron que la mayoría de los pacientes de la Unidad de Espina Bífida son recién nacidos (93%), ladinos (58%), mujeres (55%). La mitad presentan complicaciones tras el procedimiento, por lo que la tasa de efectividad de la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele en unidad de espina bífida e hidrocefalia de Hospital General San Juan de Dios es del 50%. La mortalidad está asociada con la presentación de complicaciones ($p=0.002$), la cual según la literatura es el doble que lo reportado.

I. INTRODUCCIÓN

La válvula de derivación ventriculoperitoneal es el tratamiento de elección de la hidrocefalia, y es el mielomeningocele la entidad que con mayor frecuencia obliga a su colocación. Los defectos del tubo neural corresponden a la segunda causa de defectos congénitos a nivel mundial, luego de las cardiopatías congénitas, de estos defectos, el 50% corresponde a mielomeningocele.

La frecuencia de ocurrencia en mielomeningocele varía de un país a otro, en Guatemala, las anomalías del tubo neural ocupan el primer lugar de las malformaciones congénitas; sabiendo esto y tomando como base el alto impacto que esto puede llegar a tener sobre los pacientes afectados, es de suma importancia conocer sus complicaciones, mencionando como la más frecuente la hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele, es importante determinar los factores de riesgo que puedan llevar a esta complicación, durante el tratamiento con válvulas de derivación ventriculoperitoneal. (1)

Otras investigaciones realizadas extra institucionalmente mencionan algunos factores de riesgo que pueden provocar la aparición de mielomeningocele, sin embargo, estos no se han correlacionado ni identificado para evitar el mismo. Si bien, el mielomeningocele no tiene un mismo problema de raíz, se pueden llegar a determinar los factores de riesgo deben tomarse en cuenta en la valoración del tratamiento y manejo a elección con respecto a la colocación de válvula de una derivación ventrículo peritoneal; la información recaudada permitirá tener una base científica para poder establecer el manejo adecuado de los pacientes atendidos en la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia del Hospital General San Juan de Dios y así disminuir los factores de riesgo y la incidencia de hidrocefalia, como una de las complicaciones de la colocación de válvulas de derivación ventriculoperitoneal.

II. ANTECEDENTES

Las malformaciones congénitas se encuentran entre las cinco primeras causas de mortalidad en varios países en desarrollo, de éstas, los defectos del tubo neural representan una de las primeras causas. Guatemala es uno de los países de Latinoamérica con las tasas más altas de incidencia de defectos del tubo neural. (2)

La incidencia nacional hospitalaria para defectos del tubo neural es de 2.34 x 1000 nacidos vivos. Las más altas se encuentran localizadas en los departamentos de Totonicapán con 15.28 x 1000 nacidos vivos (n.v), Quetzaltenango con 10.61 casos x 1000 n.v, los departamentos de Chimaltenango con 5.7 x 1000 n.v, Huehuetenango y Quiché con 4.35 y 4.33 x 1000 n.v respectivamente, y Antigua Guatemala con 3.52 x 1000 n.v. Todas las incidencias son superiores a la reportada mundialmente, que se encuentra en 1 x 1000 n.v. (3) (4)

La espina bífida es el defecto que se produce en el 50% de los casos de los defectos del tubo neural, de éstos el 85% son abiertas y el 15% cerradas. De las abiertas el 96% es mielomeningocele y el 4% meningocele, la anencefalia en el 40% y el encefalocele en el 10%, en su mayoría se presentan en pacientes femeninos. El riesgo de recurrencia después de un hijo afectado es de un 4% y se incrementa a un 10% cuando hay antecedentes de dos hijos anteriores afectados. (3) (5) (6) (7)

La hidrocefalia ha sido una patología relativamente frecuente en niños. Independientemente de su etiología, requiere un tratamiento, el cual consiste en la derivación del líquido cefalo raquídeo a un lugar diferente del fisiológico, dentro de los cuales se puede mencionar, peritoneo, corazón o pleura. (8)

Los sistemas valvulares de derivación ventrículo-peritoneal han sido el tratamiento más utilizado en niños con hidrocefalia. Estos dispositivos no están exentos de complicaciones, las cuales se clasifican en: mecánicas obstructivas, mecánicas por desconexión-rotura, infecciosas y funcionales sin embargo a día de hoy no se cuentan con suficientes datos que correlacionen factores de riesgo que puedan llegar a influir en cada una estas complicaciones a nivel mundial. (8)

En la actualidad la incidencia de hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele, va en aumento, sobre todo en los países en vías de desarrollo, datos que también se han reportado en la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia del Hospital General San Juan de Dios, ya que esta entidad forma parte de los centros de referencia, atención y seguimiento de pacientes con defectos del tubo neural a nivel nacional.

En México la vigilancia epidemiológica de los defectos del tubo neural se inició en la década de los ochentas, mediante el Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas de la Secretaría de Salud. La incidencia de defectos del tubo neural era de 13.1 casos por 1000 abortos espontáneos, y de 10 casos por 1000 nacidos vivos; la anencefalia era el defecto más frecuente, seguido de la espina bífida sin hidrocefalia, y el tercer lugar lo ocupó la espina bífida con hidrocefalia. (9)

Se evidencio que las tasas varían según el área geográfica en donde se de tratamiento a pacientes con defectos del tubo neural. Se menciona que la mortalidad por defectos del tubo neural en general y en particular en menores de 5 años de edad ha disminuido. Esta tendencia hacia la disminución se había reportado por Ramírez y colaboradores en su estudio a partir de 1990 a 1997 en el país, aunque se detectó un incremento en entidades como Guerrero, Chiapas, Oaxaca y Puebla. (10)

En España, durante el período de 1976-1995 se diagnosticaron 784 recién nacidos con defectos del tubo neural. En China se encontraron 3 404 casos de pacientes con defectos del tubo neural de 1 243 284 recién nacidos, de éstos el 55.6% correspondieron a anencefalia, 30.9% a espina bífida y el 13.6% para encefalocele. (9)

La incidencia de muertes a causa de defectos del tubo neural, podría descender con un adecuado diagnóstico prenatal y terminación temprana del embarazo, así como el manejo especializado en recién nacidos vivos con defectos del tubo neural. Las referencias anteriores muestran la importancia y necesidad de realizar estudios objetivos para correlacionar los factores de riesgo en el manejo de pacientes con hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele, y el uso de válvulas de derivación ventrículo peritoneal.

En Guatemala, los defectos del tubo neural tienen una incidencia anual de 2.34 por mil nacidos vivos, en donde se evaluaron 85,195 nacimientos hospitalarios, las regiones más afectadas se encuentran en el occidente del país. La anomalía más común es el mielomeningocele y en general, las anomalías del tubo neural ocurren predominantemente en productos de embarazos en mujeres jóvenes. (11)

Dentro de los factores de riesgo causantes de estas anomalías se pueden mencionar, problemas nutricionales, predisposición genética y exposición a sustancias de riesgo presentes en el ambiente y en los alimentos, frecuentemente consumidos por la población guatemalteca, como el maíz. Por lo alto de su incidencia, las anomalías del tubo neural tienen un costo económico grande para las familias, las instituciones prestadoras de servicios de salud y la sociedad. (11)

La incidencia de anomalías del tubo neural es mayor en el altiplano guatemalteco lo que se correlaciona con mayor proporción de población indígena en estas regiones. En 1980 Hernández Cisne, realizó un trabajo de investigación sobre las anomalías del tubo neural tipo anencefalia en el Hospital de Cobán, Alta Verapaz, donde evidenció que la tasa era extremadamente alta, 6.82×1000 nacimientos, menciona como riesgos ambientales, la exposición a agentes químicos, en 1990 Tot Paau lo confirma. En 1,998, García Mérida establece que la incidencia de anomalías del tubo neural en Sacatepéquez, habiendo analizado los nacidos en el Hospital Hermano Pedro de Antigua, es de 6 a $8 \times 1,000$ nacidos vivos, siendo el mielomeningocele el defecto más común. (11)

En junio de 2,003 estudio sobre prevalencia de anomalías congénitas en el área rural de Guatemala, realizado en los Departamentos de Guatemala, Retalhuleu, Chiquimula, Zacapa, Jutiapa, Izabal, Chimaltenango, Quiché, El Progreso, Petén, Alta Verapaz, Sacatepéquez y Suchitepéquez, el cual duró 1 año, del cual se obtuvieron estos resultados: Tasa de anomalías congénitas en nacidos vivos: $3 \times 1,000$ nacidos vivos. Tasa de anomalías congénitas en mortinatos: $72 \times 1,000$ nacidos muertos, Tasa de anomalías congénitas en mortinatos tempranos: $155 \times 1,000$ nacidos muertos en los primeros 7 días de edad. El 67% de anomalías congénitas pertenecen a Anomalías del Tubo Neural, siendo: anencefalia, meningocele y otros defectos asociados con hidrocefalia. (11)

2.1 MARCO TEÓRICO

2.1.1 Desarrollo del tubo neural

Durante la formación del tejido nervioso hay diferentes procesos de inducción, migración y diferenciación celular, que ayudan a tener un sistema altamente organizado capaz de proporcionar al nuevo ser una red eficiente de comunicación con gran respuesta adaptativa y con la peculiaridad de responder autónomamente a estímulos tanto internos como externos. Lo que permite al sistema nervioso central integrar y controlar las diferentes funciones del organismo. Conocer la embriología ayuda a comprender de mejor manera las funciones interrelacionadas de los distintos componentes del sistema nervioso central. (12)

El desarrollo embriológico del sistema nervioso central (SNC) comienza en la tercera semana, a los 19 días de gestación. Proceso llamado neurulación, la cual ocurre en la región dorsal del embrión, entre la membrana bucofaríngea y el nodo primitivo. El sistema nervioso comienza su desarrollo embriológico en la tercera semana, 19 días de gestación. Este proceso llamado neurulación ocurre en la región dorsal del embrión, entre la membrana bucofaríngea y el nodo primitivo. (13)

En la tercera semana ocurre la inducción notocordal, la cual hace que el ectodermo se engruesa a través del estímulo de la notocorda en desarrollo y el mesodermo adyacente, la cual forma la placa neural. Se han identificado varios tipos de moléculas que actúan como señales en los procesos inductivos y de diferenciación del sistema nervioso central., los cuales se puede mencionar la interacción entre BMP (bone morphogenetic protein), cordina y ácido retinoico, determinan la inducción y diferenciación de ectodermo que origina piel, tubo neural cefálico y tubo neural caudal. La inducción neural, tiene como consecuencia la sobreproducción inicial de células nerviosas. Al terminar la inducción ocurre otro período de muerte celular programada o apoptosis, lo que determina la cantidad total de neuronas que el individuo tendrá durante toda su vida. Al finalizar el proceso inductivo, la placa neural se alarga desde su sitio de origen craneal al nodo primitivo hasta la membrana bucofaríngea. (14)

Alrededor del 19º día de desarrollo, los bordes laterales de la placa neural se elevan y forman los pliegues neurales; la porción media entre los pliegues neurales forma el surco neural. Al final de la tercera semana los pliegues neurales se elevan aún más, se acercan y se fusionan irregularmente en la línea media formando el tubo neural. La fusión empieza en la región cervical y sigue hacia cefálico y caudal. (14)

Los bordes libres del ectodermo superficial se separan del tubo neural, los cuales se unen y forman una capa continua en la superficie que da origen al epitelio epidérmico. Debido a que la fusión de los pliegues neurales no ocurre simultáneamente a lo largo de ellos, la luz del tubo neural comunica con la cavidad amniótica en sus extremos cefálico y caudal a través de los neuroporos craneal (anterior) y caudal (posterior). El cierre del neuroporo craneal se realiza el día 25 y el caudal en el día 27. (15)

El cierre de ambos neuroporos coincide con el establecimiento de la circulación sanguínea hacia el tubo neural. Un defecto en el cierre de los neuroporos produce una alteración grave en el desarrollo del SNC. Mientras los pliegues neurales se acercan a la línea media para fusionarse, un grupo de células neuroectodérmicas ubicadas en la cresta de cada pliegue (cresta neural) pierden su afinidad epitelial con las células de la vecindad. (16)

La migración activa de las células de la cresta neural desde hacia el mesodermo adyacente transforma el neuroectodermo en una masa aplanada e irregular que rodea al tubo neural. Lo que da origen a un conjunto heterogéneo de tejidos de gran importancia: ganglios de la raíz posterior, ganglios autónomos, ganglios de los pares craneales V, VII, IX, X, células de Schwann, las leptomeninges (aracnoides y piamadre), melanocitos, médula suprarrenal, odontoblastos. En consecuencia, el tubo neural será el que se convertirá por diferenciación en encéfalo y médula espinal, mientras que las crestas neurales formarán la mayor parte del sistema nervioso periférico (SNP) y parte del autónomo (SNA). Una vez formado el tubo neural queda con una cavidad en su interior que en el adulto, permanece en el cerebro a nivel de los ventrículos laterales, en el encéfalo en el tercer ventrículo, en el tronco encefálico en el cuarto ventrículo y en la médula en el canal central de la médula. (17)

El extremo cefálico del tubo neural se dilata y origina 3 vesículas encefálicas primarias: prosencéfalo (cerebro anterior), mesencéfalo (cerebro medio), rombencéfalo (cerebro posterior). El tercio caudal del tubo se alarga y su diámetro se acorta para formar la médula espinal. El neurocele se estrecha y pasa a formar el canal central (del epéndimo) de la

médula espinal que se continúa con la cavidad de las vesículas encefálicas. La cavidad del rombencéfalo es el cuarto ventrículo, la del diencéfalo, el tercer ventrículo y la de los hemisferios cerebrales, los ventrículos laterales. Tercer y cuarto ventrículos se comunican por la luz del mesencéfalo que se torna estrecha y origina el acueducto cerebral (de Silvio). Los ventrículos laterales se comunican con el Tercer ventrículo por los agujeros interventriculares (de Monro). (18)

Simultáneamente se forman 2 flexuras en el tubo neural:

- Curvatura céfala: es la primera en aparecer. Se produce cuando la placa precordal y la notocorda dejan de sustentar al tubo neural, provocando que la porción que queda afuera de este sustento se caiga, esta se ubica entre el prosencéfalo y el mesencéfalo.
- Curvatura cervical: aparece entre el romboencéfalo y la médula. (19)

Estas curvaturas dan el aspecto característico al embrión, y el crecimiento mayor en la parte rostral o céfala y que se ha ido acodando debido al crecimiento en la parte dorsal respecto a la ventral. A pesar de todas las acodaduras siempre va a existir un tubo y una cavidad interna. (19)

Al término de la 4° semana y principios de la 5° aparece una tercera curvatura, pero es inversa a las anteriores (hacia dorsal, lo que señala un mayor crecimiento en la región ventral del embrión). Esta curvatura se denomina curvatura pontina y aparece entre el mesencéfalo y el romboencéfalo. (19)

En la 5° semana aparece una subdivisión en el extremo rostral del embrión presentándose 5 vesículas secundarias: telencéfalo, diencéfalo, mesencéfalo, metencéfalo y mielencéfalo. Las vesículas secundarias más la médula espinal van a dar origen a todas las partes del sistema nervioso central. El mielencéfalo va a dar origen a la médula oblonga o bulbo raquídeo. El metencéfalo da origen al puente por ventral y al cerebelo por dorsal. El mesencéfalo no sufre mayores transformaciones pero va a originar a los pedúnculos cerebrales y a las láminas del techo. El diencéfalo junto con el telencéfalo da origen al cerebro. (17)

Durante este período se distingue la capa neuroepitelial que está en íntimo contacto con la cavidad del tubo neural. La cual da origen a las neuronas y neuroglías (astrocitos y oligodendrocitos) de la médula espinal. Durante la quinta semana, las células neuroepiteliales proliferan y producen un aumento en longitud y diámetro del tubo neural.

Los neuroblastos migran a la periferia y se organizan en una nueva estructura: la capa del manto, la que posteriormente constituirá la sustancia gris de la médula espinal. Las prolongaciones axonales de las neuronas de la capa del manto migran a la periferia y forman los fascículos nerviosos de la capa marginal. Al mielinizarse estas fibras nerviosas, la capa toma un aspecto blanquecino y constituye la sustancia blanca de la médula espinal. (17)

Los glioblastos emigran desde la capa neuroepitelial hacia las capas marginal y del manto para allí diferenciarse en astrocitos tipo I y tipo II estos tienen importantes funciones en el SNC: 1) Forman la barrera hematoencefálica que protege al SNC de cambios bruscos en la concentración de iones del líquido extracelular y de otras moléculas que pudiesen interferir en la función neural. 2) Eliminan K+, glutamato y ácido, gama-aminobutírico del espacio extracelular. 3) Son importantes almacenes de glucógeno; realizan glucogenólisis al ser inducidos por norepinefrina o péptido intestinal vasoactivo (VIP). (17)

Alrededor del cuarto mes aparecen las células de microglía. Derivan del mesénquima circundante y se caracterizan por ser pequeñas y muy fagocíticas. Llegan a la sustancia blanca y gris del SNC luego de la aparición de los vasos sanguíneos. Cuando las células neuroepiteliales dejan de producir neuroblastos y glioblastos, se diferencian las células ependimarias que revisten el canal central de la médula espinal. (17)

El desarrollo anormal del encéfalo no es raro debido a la complejidad de su desarrollo, debido a estímulos genéticos o ambientales que crean alteraciones en su morfogénesis e histogénesis. En su mayoría hay defectos en el cierre del neuroporo rostral, lo que afecta las meninges, cráneo y cuero cabelludo. 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, lo que afecta meninges, arcos vertebrales, músculos dorsales y piel. (18) (20)

2.2.2 Factores de riesgo

Desde años remotos se ha tratado de dar con el origen de estas malformaciones congénitas, los antepasados lo atribuían a acciones naturales, castigos religiosos, pactos satánicos, entre otros. En 1579, Ambroise Pare, menciona como que la causa de estos defectos es multifactorial, lo que también se menciona en el Center of Disease Control and Prevention (CDC), en donde refieren que estos defectos ocurren frente a una predisposición

genética favorable a la malformación, cuyo desencadenante es un factor de riesgo ambiental. (9)

Entre ellas se mencionan:

- Exposición teratógena por parte del padre y de la madre
- Estado de nutrición de la madre
- Diabetes mellitus insulino-dependiente en la embarazada
- Obesidad materna diagnosticada médicaamente
- Enfermedades infecciosas en los tres primeros meses de gestación
- Uso de medicamentos anticonvulsivos por parte de la madre en los tres primeros meses de la gestación (Ácido valproico y carbamazepina)

En cuanto al padre, se deben considerar sus exposiciones en los 3 meses previos a la procreación debido al periodo de espermatogénesis que tiene una duración entre 63 a 74 horas. El mayor riesgo de teratogénesis por parte de la madre se relaciona generalmente en la fase de organogénesis. Muchas sustancias químicas pueden atravesar la barrera placentaria y llegar al embrión en el periodo de mayor vulnerabilidad para la ocurrencia de DTN entre los días 15 y 30 de la concepción. (9)

Guatemala posee principalmente factores de riesgo de origen nutricional, deficiencia de folatos antes y durante el embarazo, principalmente en las primeras 3 semanas, desnutrición materna por bajo nivel socioeconómico, que podrían igualmente estar asociados. (21)

En regiones donde el maíz es el principal componente de la dieta y donde también la ingestión estimada de fumonisinas es elevada como en Guatemala, la prevalencia de DTN es de 6 a 10 veces mayor que el promedio mundial. Se ha relacionado la endogamia, como otro factor de riesgo. Pueden, igualmente, estar involucrados genes que causan diversos trastornos en las vías metabólicas del Tetrahidrofolato que causan alteraciones enzimáticas que afectan el aprovechamiento del ácido fólico. (22)

2.2.3 Clasificación de los defectos del tubo neural

El cierre del tubo neural es continuo, a partir de un punto medio y en dirección caudal y cefálica simultáneamente. En estudios recientes se ha evidenciado la presencia de múltiples

sitos de cierre a lo largo del tubo neural, lo que permite la clasificación de los defectos, en dónde se agrupan según el punto de cierre en donde fallaron los mecanismos celulares y tisulares de adhesión. (20) (23)

- a. Anencefalia: Malformación congénita secundaria a un desarrollo anormal de las carótidas internas, que conlleva a un defecto del cierre del extremo cefálico del tubo neural. Cursa con ausencia del cerebro, falta de la calota craneana, de cuero cabelludo y generalmente, se asocia con compromiso de otros órganos del feto, por lo que es incompatible con la vida. (24) (25)
- b. Espina Bífida: Defecto ocasionado por el cierre inadecuado del neuroporo posterior, que se manifiesta como una falta de fusión de los arcos vertebrales a nivel de la línea media y que habitualmente abarca varias vertebras. Puede ocurrir a cualquier nivel de la columna vertebral aunque en el 55% de los casos se presenta en la región lumbar, 10% sacra, 5% en la región cervical y otro 40% se da en la región dorsal o dorso-lumbar. (9) (18) (26)

Se clasifica en:

- Espina Bífida Abierta o Quística
- Espina Bífida Oculta o Cerrada

Espina Bífida Abierta o Quística: Se caracteriza por 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 según el contenido del saco se divide en meningocele y mielomeningocele. (26) (9)

a. Meningocele: Se forma cuando las meninges se hernian a través de un defecto de los arcos vertebrales posteriores o en la parte anterior del sacro. El defecto contiene únicamente líquido cefalorraquídeo (LCR) y meninges. La médula espinal generalmente es normal y adopta una posición también normal en el canal medular. Se manifiesta como una masa fluctuante en la línea media a lo largo de la columna vertebral. Algunos están recubiertos por piel o membrana y no presentan riesgo inmediato para el paciente. (23) (18)

b. Mielomeningocele: Constituye la forma más grave de disrafismo. La espina no se fusiona de manera conjunta, permitiendo el crecimiento de una especie de bolsa hacia fuera, contiene además de líquido cefalorraquídeo y meninges, médula espinal y/o raíces nerviosas. Está cubierto de piel o por una membrana delgada que

se rompe con facilidad, Puede localizarse en cualquier punto a lo largo del neuroeje, pero en el 55% de los casos lo hace en la región lumbosacra. (24) (25)

c. Raquisquisis: Fisura de la columna vertebral. Se caracteriza por una hendidura amplia del raquis que deja al descubierto a la médula espinal, la cual habitualmente no se encuentra bien formada. (25)

Espina Bífida Oculta o Cerrada: Son lesiones recubiertas de piel que no tiene tejido neural expuesto, es una forma leve, y se da por falta de fusión de los arcos vertebrales sin hernia de meninges. Entre ellas están: (24)

a. Lipoma medular: Masa cubierta por piel, originada en el tejido celular subcutáneo y que se extiende a la duramadre y al espacio intradural, produciendo anclaje medular a un nivel inferior. (25)

b. Diastematomielia: Se refiere al defecto en el cual cada hemimédula está en un saco dural individual, separados a su vez por un tabique osteocartilaginoso, cada hemimédula tiene raíces laterales, sin raíces paramediales. (24)

c. Seno Dermoide: Tracto tubular producido por una incompleta separación entre el ectodermo neural y el ectodermo epitelial durante las primeras semanas de gestación. Es una variedad de disrafismo que permite una potencial comunicación entre la piel y el sistema nervioso central. Aparece en la línea media y puede encontrarse a cualquier nivel. (24) (27)

Encefalocele: Protrusión del tejido a través de un defecto óseo craneal de la línea media.

Según su contenido se pueden clasificar en:

Meningocele craneal: Saco meníngeo lleno sólo de líquido cefalorraquídeo.

Encefalocele craneal: Contiene este saco y además corteza cerebral, cerebelo o porciones del tronco del encéfalo. (23)

Según su localización se clasifican en:

Anteriores: Frontal, sincipitales o basal.

Posteriores: Parietales, parieto-occipitales y occipitales.

Se operan en la primera semana de vida y según el contenido del saco, el tamaño y el desarrollo del cerebro será su pronóstico. (23)

En el caso del mielomeningocele, debido al desplazamiento de las raíces nerviosas, lo que determinara la aparición frecuente de trastornos neurológicos en pacientes con estos defectos, que pueden no ser mortales, pero cuando son graves, producen alteraciones motoras y mentales que requieren tratamiento durante el resto de la vida del paciente. Dentro de estas anomalías asociadas se puede mencionar la hidrocefalia, y/o malformación de Arnold Chiari, entre otras. (18) (9)

2.3 Hidrocefalia

La hidrocefalia también se menciona como una patología asociada al mielomeningocele. Esta es una condición en la cual hay una acumulación excesiva de LCR en el cerebro, lo que resulta en la dilatación anormal de los ventrículos, lo que ocasiona aumento de la presión, lo que es perjudicial en los tejidos del cerebro. El sistema ventricular, está constituido por cuatro ventrículos conectados por vías estrechas. (28)

El líquido cefalorraquídeo tiene tres funciones vitales importantes:

- 1) Mantener flotante el tejido cerebral, actuando como colchón o amortiguador.
- 2) Servir de vehículo para transportar los nutrientes al cerebro y eliminar los desechos.
- 3) Fluir entre el cráneo y la espina dorsal para compensar por los cambios en el volumen de sangre intracranal (la cantidad de sangre dentro del cerebro).

El equilibrio entre la producción y la absorción de líquido cefalorraquídeo es de vital importancia. En condiciones ideales, este es casi totalmente absorbido en la corriente sanguínea a medida que circula. Sin embargo, hay circunstancias que, cuando se hallan presentes, impedirán o perturbarán la producción de líquido cefalorraquídeo o que inhibirán su flujo normal. Cuando se perturba este equilibrio, resulta la hidrocefalia. (28)

Puede ser congénita o adquirida, la congénita está presente al nacer y puede estar ocasionada por influencias ambientales durante el desarrollo fetal o por predisposición genética. La adquirida se desarrolla en el momento del nacimiento o en un punto después, puede afectar a todas las personas de cualquier grupo etario y puede ser ocasionado por una lesión o una enfermedad. (28)

La hidrocefalia puede ser comunicante o no comunicante. La hidrocefalia comunicante ocurre cuando el flujo del líquido cefalorraquídeo se ve bloqueado después de salir de los ventrículos; se denomina comunicante porque el líquido cefalorraquídeo aún puede fluir entre los ventrículos, que permanecen abiertos. La hidrocefalia no comunicante o también llamada obstructiva, ocurre cuando el flujo del líquido cefalorraquídeo se ve bloqueado a lo largo de una o más de las vías estrechas que conectan los ventrículos. Una de las causas más comunes de hidrocefalia es la “estenosis acuaductal”. En este caso, la hidrocefalia resulta de una estrechez del acueducto de Silvio, un pequeño conducto entre el tercero y cuarto ventrículo en la mitad del cerebro. (28)

Los síntomas de la hidrocefalia varían con la edad, la progresión de la enfermedad y las diferencias individuales en la tolerancia de la enfermedad. El cráneo del niño puede expandirse para alojar el aumento del líquido cefalorraquídeo debido a que las suturas no se han cerrado todavía, por lo que la capacidad de tolerar la presión difiere a la del adulto. En la infancia, la indicación más evidente de la hidrocefalia es típicamente el rápido aumento de la circunferencia de la cabeza o un tamaño de la cabeza extraordinariamente grande. Otros síntomas pueden incluir vómitos, sueño, irritabilidad, desvío de los ojos hacia abajo y convulsiones. (28)

El diagnóstico de la hidrocefalia es 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. La selección de la herramienta diagnóstica varía tomando como base la edad, la presentación clínica del paciente, y la presencia de otras anormalidades conocidas o sospechadas del cerebro o la médula espinal. (28)

Independientemente de la etiología, la hidrocefalia precisa un tratamiento, y de acuerdo a algunas referencias, se menciona que el más frecuente es la colocación quirúrgica de un sistema de derivación. El sistema de derivación consiste en un tubo silástico flexible pero robusto, catéter y una válvula. Un extremo del catéter se coloca en el SNC, la mayoría de las veces intraventricular, aunque también puede ser colocado dentro de un quiste o en 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 el corazón o 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. (28)

Derivación ventrículo-peritoneal (VP shunt): Consiste en por lo menos tres partes. La primera es el catéter ventricular, que va dentro del cerebro. La segunda es la válvula, que controla la presión dentro del cerebro. La tercera parte es el catéter distal, este se encuentra debajo de la piel y conecta la otra parte de la derivación (VP shunt) a la cavidad peritoneal. (29)

La colocación de un sistema de derivación, también implica complicaciones, dentro de las cuales se pueden incluir la falla mecánica, infecciones, obstrucciones y la necesidad de prolongar o reemplazar el catéter. Por lo general, los sistemas de derivación requieren el monitoreo y el seguimiento médico regular. (11)

En un estudio realizado por el Hospital Juan Canalejo de La Coruña, España mencionan que los sistemas valvulares de derivación ventrículo-peritoneal han sido el tratamiento más utilizado en su Hospital en niños con hidrocefalia. No exentos de complicaciones por los dispositivos de derivación se clasificaron en: mecánicas obstructivas, mecánicas por desconexión-rotura, infecciosas y funcionales. El 40% de los sistemas fallan a lo largo del primer año desde su implantación. Hay algunas variables estudiadas dentro de éstas, de las cuales se puede mencionar: el cirujano, el paciente y el tipo de sistema. Respecto al tipo de shunt utilizado, los resultados son dispares. Según estudios, no existen diferencias significativas entre los distintos sistemas en cuanto a supervivencia. También se afirma que los sistemas de presión diferencial presentan más problemas de tipo funcional. (30)

Comparando sistemas programables y no programables, unos abogan por los primeros, mientras otros hablan de una mayor incidencia de complicaciones con estos últimos. El en el estudio realizado determinaron la incidencia de complicaciones tras la implantación de válvulas ventrículo-peritoneales y las variables asociadas a las mismas analizando su experiencia a lo largo de 25 años. En este estudio se plantea si se ha compensado la introducción de los nuevos sistemas programables. Se colocaron un total de 126 dispositivos colocados en 75 pacientes que sufren un total de 164 complicaciones. (30)

Las patologías de base asociadas a hidrocefalia según el estudio son: 28% espina bífida, 20% malformaciones congénitas en las que incluimos estenosis congénita del acueducto de Silvio y malformación de Dandy Walker, 18% de hemorragia intraventricular neonatal, 11% hidrocefalia secundaria a meningitis, 11% de malformaciones complejas, 7% tumores y 3% malformación de Arnold Chiari. Tras ajustar por edad, sexo, causa de

hidrocefalia y tipo de válvula, objetivamos que la variable con un efecto independiente para predecir la presencia de evento en el seguimiento es el tipo de válvula. (30)

Respecto a las complicaciones a corto plazo (período menor de 3 meses desde la colocación) se encontró mayor proporción comparativa de complicaciones infecciosas y obstructivas. Ambas están interrelacionadas entre sí, ya que muchas de las complicaciones que resultaron ser infecciosas fueron catalogadas en un primer momento de obstructivas, recambiándose sistema a nivel de la obstrucción, precisando posteriormente drenaje externo por presentar LCR del recambio infectado. Las obstrucciones en este período son esencialmente del catéter proximal. Las infecciones se asocian a la cirugía. Esto se podría atribuir, según refieren algunas publicaciones, al mecanismo complejo que poseen los nuevos sistemas programables. (30)

Al ser las complicaciones más frecuentes a corto plazo la obstrucción y la infección, éstas podrían ser debidas al acúmulo de detritus o microorganismos en estos sistemas asociado a un probable flujo más lento. A pesar de que los sistemas no programables con mecanismo antisifón, delta y Orbis-Sigma, presentan una menor supervivencia respecto a los más antiguos, la diferencia en este caso no es significativa. Otra de las observaciones es que objetivaron reapariciones de infección por el mismo germe en los nuevos dispositivos colocados tras drenaje externo e infecciones teóricamente curadas, por cultivo negativo, lo cual plantea la no curación de la infección. Las desconexiones precoces son poco frecuentes respecto al período tardío, también lo son las complicaciones funcionales, que fueron dos, y se manifestaron ambas con cefaleas intensas; un paciente mejoró con la regulación de la presión del sistema programable que portaba y el otro no mejoró a pesar de la regulación. (30)

En el período como tardío (más de 3 meses tras la colocación del dispositivo) se observó que disminuye la proporción de infecciones y se incrementa la de rotura-desconexión del catéter distal. Las obstrucciones tardías predominan distalmente y muchas se asocian a la presencia de adherencias peritoneales que en estos niños se generan. Las desconexiones y roturas suelen ser también del catéter distal por dichas adherencias y por las calcificaciones que se forman a lo largo del tiempo en el trayecto subcutáneo y que, debido al crecimiento del niño, traccionan hasta desconectarlos. Las complicaciones funcionales fueron poco frecuentes, aunque de las 6 existentes (cinco ventrículos laminares y una alteración vigilia sueño) cinco se resolvieron con el reajuste de válvula programable. (30)

Las infecciones en este período tardío ya no se asocian con la cirugía, sino con decúbitos-fístulas que hacen de puerta de entrada, con patología infecciosa abdominal como la apendicitis o con quistes abdominales formados de LCR. De hecho, la presencia de patología infecciosa abdominal o cirugía contaminada en la que no se utiliza después un drenaje externo temporal provocó la infección del sistema en el 95% de los casos. En las complicaciones infecciosas el germen que se asocia más frecuentemente con éstas es el *Staphilococcus* spp. La clínica obstructiva, los pseudoquistes abdominales y decúbitos se encuentran íntimamente relacionados con las infecciosas. Los pacientes con espina bífida presentan más complicaciones obstructivas e infecciosas en comparación al resto de causas de hidrocefalia. (30)

Por su parte existen estudios en los que de igual manera mencionan que puede haber complicaciones por hiper drenaje de estas válvulas. El drenaje excesivo de las válvulas constituye una complicación difícil, tanto de prevenir como de tratar. En un estudio de serie de 512 niños operados mediante derivación de líquido cefalorraquídeo, de manera retrospectiva, para analizar las causas de esta complicación. La causa de la hidrocefalia fue congénita (n= 172), debida a mielomeningocele (n= 123), posthemorrágica (n=103), tumoral (n= 64), postinfecciosa (n=40) y postraumática (n= 10). Ochenta y ocho niños (17,8%) presentaron alguna complicación por funcionamiento excesivo del sistema valvular. Se analizó la etiología de la hidrocefalia relacionándola con los cuadros de hiperdrenaje. La complicación más frecuente fue la obstrucción del extremo ventricular de la derivación (n= 50), seguida del cuadro de colapso ventricular sintomático (n= 19), de hematoma subdural (n= 10) y de cuarto ventrículo aislado (n=9). (31)

En un estudio realizado en el hospital de Servicio de Pediatría. Unitat Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu, del hospital de Barcelona en donde estudian complicaciones relacionadas con la colocación de valvula de derivación ventrículo peritoneal (VDVP), mencionan que actualmente la VDVP es el tratamiento de elección de la hidrocefalia y el mielomeningocele es la entidad que con mayor frecuencia obliga a su colocación. (18) (32)

Las disfunciones de las VD pueden ser mecánicas o infecciosas, y la causa más frecuente es la mecánica, por obstrucción del catéter, desconexión y fractura, sobre todo a nivel del cuello. La infección de la VD se produce del 7-9% de los casos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son vómitos, cefalea y fiebre (esta última en casos de infección), aunque la forma de presentación puede ser muy variable, e incluso en

ocasiones se diagnostica en evaluación rutinaria. La leucocitosis y el aumento de los reactantes de fase aguda en sangre además de alteración del LCR son casi constantes en los procesos infecciosos, mientras que en su estudio, no se objetivaron alteraciones analíticas en las disfunciones mecánicas, dato que les permitió ayudar a realizar el diagnóstico diferencial de ambas etiologías. En la infección de las VD los gérmenes que con más frecuencia se aíslan en LCR son *Estafilococo plasmacoagulasa negativo*, *Staphilococcus aureus*, *Haemophilus Influenzae* y *Enterococo*. (18) (32)

Existe evidencia, de que las tasas de infección después de la colocación de la derivación del LCR varían ampliamente, incluso después de ajustar, variables, como los pacientes, los hospitales, y el cirujano, según un estudio realizado en varios hospitales pediátricos en Estados Unidos. (33) (34)

La demora del tratamiento de una hidrocefalia puede desembocar en el enclavamiento cerebral y por consiguiente la muerte de un paciente. En Sevilla, en el Hospital Virgen del Rocío se centraron en realizar una capacitación, mediante la preparación diaria a través de sesiones clínicas con el personal de salud, involucrado en la atención de estos pacientes, para que identificaran factores de riesgo, en atención primaria, y luego de la derivación, sobre todo de los predictores infecciosos, para que con ello pudieran mejorar los métodos para prevenir y tratar esta complicación. (35) (36)

De acuerdo a las referencias citadas, y los datos referidos sobre las complicaciones que implica colocar una válvula de derivación ventrículo peritoneal, en un paciente con hidrocefalia secundaria a mielomeningocele, es importante caracterizar y determinar en qué pacientes y bajo qué circunstancias se debe colocar un sistema de derivación. En algunos casos es muy difícil determinar la necesidad de la derivación, aunque a veces es obvia, como en quienes presentan irritabilidad, vómitos, fontanelas abombadas, suturas extendidas, y aumento de la circunferenciacefálica, cefalea, edema de papila, en los cuales requieren intervención claramente. También están los niños con ventrículos moderadamente agrandados, desarrollo normal, y sin progresión en el tamaño de la cabeza o el tamaño del ventrículo, en los estudios de imágenes, por lo que mencionan que una derivación no debe ser implantada a menos que sus síntomas progresan. (37) (38)

III. OBJETIVOS

3.1 Objetivo General

Determinar la eficacia de la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele en la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia de Hospital General San Juan de Dios.

3.2 Objetivos Específicos

- 3.2.1 Determinar la edad y sexo con más afectación en los pacientes que desarrollen hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele.
- 3.2.2 Determinar la etnia de los pacientes que desarrollen hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele.
- 3.2.3 Enumerar las complicaciones más frecuentes en pacientes que desarrollen hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele
- 3.2.4 Calcular la tasa de mortalidad en pacientes con colocación de válvula de derivación ventriculoperitoneal.

IV. MATERIAL Y METODOS

4.1 Tipo de estudio

Estudio descriptivo, retrospectivo, observacional.

4.2 Población

Pacientes de ambos sexos, en unidad de espina bífida con diagnóstico previo de mielomeningocele a quienes se realizó corrección de defecto y desarrollaron hidrocefalia secundaria.

4.3 Selección y tamaño de muestra

Pacientes con diagnóstico de hidrocefalia secundaria a cierre de mielomeningocele ingresados durante los años 2017 y 2018.

4.4 Unidad de análisis

Información recolectada en el instrumento sobre los datos del paciente en la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia del Hospital General San Juan de Dios

4.5 Criterios de inclusión y de exclusión

4.5.1 Criterios de inclusión

- Ambos sexos
- Desarrollo de hidrocefalia secundario a tratamiento quirúrgico por mielomeningocele
- Atención de la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia del Hospital General San Juan de Dios

4.5.2 Criterios de exclusión

- Diagnóstico previo de hidrocefalia
- Tratamiento previo de corrección de mielomeningocele extrahospitariamente
- Pacientes con trastorno neurológico concomitante al nacer
- Pacientes con segundo diagnóstico neurológico que amerite tratamiento quirúrgico
- Papeletas incompletas o ilegibles

4.6 Variables estudiadas

Edad, sexo, etnia, complicaciones, mortalidad, protocolo de tratamiento.

4.7 Operacionalización de las variables

Variable	Definición Teórica	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	Unidad de medida
1. Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento	Lo referido en expediente clínico.	Cuantitativo	Intervalo	Neonato Infante
2. Sexo	Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer.	Determinado por el examen físico	Cualitativa	Nominal	Hombre Mujer
3. Complicación	Toda presencia de un estado no deseado y / o inesperado en la evolución prevista.	Lo referido en el expediente clínico.	Cualitativa	Nominal	Hidrocefalia Sepsis Oclusión de VDVP Retiro accidentado de VDVP Infección del SNC
4. Etnia	Comunidad humana definida por afinidades raciales, lingüísticas y culturales	a. Indígena. b. Ladino c. Xinca d. Garífuna	Cualitativa	Nominal	Indígena Ladino Xinca garífuna
5. Mortalidad.	Cantidad de personas que mueren en un lugar y en un período de tiempo determinados en relación con el total de la población.	Mortalidad: Número de muertos en un periodo de tiempo/ población total en momento de estudio*1000	Cuantitativa	Nominal	Si/No

Fuente: Investigación de campo. Año 2018

4.8 Instrumentos utilizados para la recolección de información

Revisión sistemática de expedientes clínicos de pacientes registrados en la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia del Hospital General San Juan de Dios con diagnóstico de hidrocefalia secundaria a la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal para el tratamiento de mielomeningocele, durante los años 2017-2018. Se usó un instrumento de recolección de datos específicamente diseñado para la presente investigación con el fin de medir las variables del presente estudio y cumplir con los objetivos determinados.

4.9 Procedimientos para la recolección de información

Con autorización de la Coordinación de Docencia e Investigación del Hospital General San Juan de Dios para realizar la investigación y así poder tener acceso a los números de registros de los pacientes a estudio, se solicitaron los expedientes clínicos y se determinó mediante la revisión sistemática de los mismos, los expedientes que cumplían con los criterios de inclusión y exclusión, se recolectaron los datos con el instrumento de medición, y se realizó un análisis estadístico los cuales establecieron los resultados.

4.10 Procedimientos para garantizar aspectos éticos de la investigación

El diseño de investigación se planteó con el afán de alcanzar los objetivos propuestos, y se realizará de acuerdo a los principios de ética médica, beneficencia y no maleficencia, justicia distributiva y confidencialidad. Los datos recolectados son usados con fin académico, y para su uso en medicina basada en evidencia, manteniendo el anonimato de los pacientes.

El presente estudio se contempló dentro de la categoría ética I, ya que el diseño corresponde a un estudio con técnicas observacionales con la que no se pretende realizar ninguna modificación alguna de las características fisiológicas, psicológicas o sociales de las personas que participarán en dicho estudio.

4.11 Procedimiento de análisis de información

Para cumplir con los objetivos planteados y responder a las preguntas de investigación se utilizó análisis univariado, y bivariado con estadística infierencial. La presentación de resultados se realizó por medio tablas usando el programa Excel.

V. RESULTADOS

Tabla 1. Porcentaje de pacientes según edad	
Recién nacido	93%
Infante	7%

Fuente: Investigación de campo. Año 2018

Se determinó que la mayoría de los pacientes atendidos en la unidad de espina bífida del hospital general corresponden a recién nacidos, siendo estos representados por un 93% de los casos.

Tabla 2. Frecuencia y porcentaje de pacientes según el sexo	
Hombre	39 (45%)
Mujer	48 (55%)

Fuente: Investigación de campo. Año 2018

La tabla 2 muestra que no existe diferencia significativa entre el sexo de los pacientes que son atendidos en la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia del Hospital General San Juan de Dios, ya que el 55% son mujeres y el 45% hombres.

Tabla 3. Frecuencia y porcentaje de complicaciones	
Hidrocefalia	22 (25%)
Sepsis	20 (22%)
Oclusión VDVP	1 (1%)
Ninguna	44 (50%)

Fuente: Investigación de campo. Año 2018

Según la Tabla 3, el 50% de los pacientes incluidos en la investigación no presentó ningún tipo de complicación.

Tabla 4. Frecuencia y porcentaje de pacientes según la raza	
Indígena	36 (41%)
Ladino	51 (58%)

Fuente: Investigación de campo. Año 2018

La mayor cantidad de pacientes tomada en el estudio correspondió con la raza ladina, siendo está representada por el 58% de los casos, el 41% fueron indígenas, no se encontraron documentados pacientes de raza xinca o garífuna.

Tabla 5. Frecuencia de mortalidad asociada	
Si	8 (9%)
No	79 (91%)

Fuente: Investigación de campo. Año 2018

De los pacientes incluidos en el estudio se observó que únicamente 8 sujetos (9%) fallecieron como complicación a procedimiento.

Tabla 6. Caracterización de los pacientes con colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele.

		N:8	N:79	p
		Muertos	Vivos	
Edad	Recién nacidos	8	73	0.55
	Infantes	0	6	
Sexo	Masculino	5	34	0.25
	Femenino	3	45	
Complicación	Hidrocefalia	3 (37%)	19 (21%)	0.03
	Sepsis	5 (63%)	15 (17%)	
	Oclusión de VDVP	0	0	
	Retiro de VDVP	0	0	
	Infección de SNC	0	1 (1%)	
	Ninguna	0	44 (55%)	
Raza	Indígena	4 (11%)	32 (89%)	0.43
	Ladino	4 (8%)	47 (92%)	

Fuente: Investigación de campo. Año 2018

La Tabla 6, evidencia que del total de pacientes incluidos en el estudio se observó que la mayoría correspondieron a la categoría de recién nacidos según los días de vida desde su nacimiento, se evidenció que el hecho de presentar una complicación se correlaciona con un aumento de la mortalidad, pero el género, la edad y la raza no estuvieron relacionadas a ésta.

Tabla 7. Diferencia estadística entre los pacientes con complicación y sin complicación			
Variable	Muertos	Vivos	p by Fisher
Con Complicación	8	35	
Sin complicación	0	44	0.002

Fuente: Investigación de campo. Año 2018

Se agruparon a los pacientes de acuerdo a la presencia o no de complicaciones, con el fin de relacionar la presencia de complicaciones con la mortalidad que presentaron. La tabla 7, muestra una diferencia estadísticamente significativa, ya que hay un vínculo entre el hecho de que el paciente presentara complicaciones y la prevalencia de mortalidad. Todos los pacientes que fallecieron presentaron previamente alguna complicación.

De este resultado deriva que la tasa de efectividad de la colocación de la válvula de la derivación ventrículo peritoneal en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele en la Unidad de Espina Bífida e Hidrocefalia de Hospital General San Juan de Dios de Guatemala es del 50%, ya que el 50% de los pacientes presentaron complicaciones.

VI. DISCUSIÓN Y ANÁLISIS

Los pacientes de la unidad de espina bífida a quienes se les realiza colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal tienen una tasa de mortalidad comparable con la literatura, sin embargo, presentan el doble de complicaciones.

La mayoría de los pacientes de la unidad de espina bífida son recién nacidos, ladinos, del género femenino. La eficacia de la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele en unidad de espina bífida e hidrocefalia de Hospital General San Juan de Dios es del 50%. La mitad presentan complicaciones tras el procedimiento y el 9% fallecen. La tasa de mortalidad está asociada con la presentación de complicaciones.

A través de este estudio se pudo determinar que a pesar de que la mayoría de los pacientes que consultan a la unidad de espina bífida del Hospital General San Juan de Dios corresponden a recién nacidos tal como es reportado en la literatura, el 7% son infantes. (20)

Este retraso en la consulta de pacientes fuera del periodo neonatal es multifactorial, se debe a falta de educación, falta de capacidad económica para consultar y a las largas distancias con dificultad en acceso a servicios de salud.

En este estudio la mayoría de los pacientes son mujeres, de madres de raza que se identifican como ladinas, no hay estudios regionales previos publicados que nos indiquen el patrón epidemiológico de espina bífida en Guatemala. La tasa de complicaciones en este estudio fue del 50%, superior al 27% reportado en literatura. (20)

Este aumento casi al doble de complicaciones, creemos que también es multifactorial: se puede deber a un déficit del control prenatal, dificultad de acceso a los servicios de salud por baja capacidad económica, baja educación, largas distancias que recorrer desde su casa de habitación hacia centros de salud y necesidad de referencia a un centro en la ciudad capital para resolver el problema. Después de que el paciente ha logrado llegar a centros de referencia, la falta de acceso a unidades de cuidado intensivo, falta de recursos en el

sistema de salud y la falta de suficiente personal capacitado para tratamiento contribuye a la aparición de complicaciones.

En este estudio se determinó que presentar complicaciones está asociado a mortalidad, como era de esperarse. Las complicaciones en el post operatorio repercuten en el resultado final obtenido en cada paciente aumentando las probabilidades de resultados adversos. Consideramos que el evento adverso más importante en nuestro estudio es la sepsis. Las complicaciones infecciosas aumentan la mortalidad en los países en vías de desarrollo y estudios posteriores deberán realizarse para poder disminuirlas. (39)

En este estudio no se encontró diferencia entre el porcentaje de complicaciones por raza ni género, a pesar que casi la mitad que la cohorte de pacientes de este estudio es de raza indígena. Esto demuestra que no se discrimina en base a raza ni género en el tratamiento de los pacientes que acuden al Hospital General San Juan de Dios de Guatemala. La literatura reporta tasas menores de sobrevida en infantes negros e hispanos, sin embargo, no realizamos una comparación con otros países en este estudio por lo que es necesario realizar un estudio multicéntrico comparativo con países que posean registros. (37)

Nuestra tasa global de mortalidad del 9% se encuentra dentro del rango del 4% al 12% reportado por la literatura sin embargo es de importancia indagar que factores de riesgo pueden ser abordados para así acercarnos al 4% la menor tasa de mortandad. En conclusión, los pacientes de la unidad de espina bifida a quienes se les realiza colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal tienen una tasa de mortalidad comparable con la literatura, sin embargo, presentan el doble de complicaciones. (40)

6.1 CONCLUSIONES

- a. La mayoría de los pacientes de la unidad de espina bífida son recién nacidos.
- b. La raza más frecuente de los pacientes de la unidad de espina bífida es ladina.
- c. El género más frecuente en los pacientes de la unidad de espina bífida es el femenino.
- d. La mitad de los pacientes de la unidad de espina bífida presentan complicaciones tras el procedimiento.
- e. El 9% de los pacientes de la unidad de espina bífida fallecen.
- f. La tasa de mortalidad está asociada con la presentación de complicaciones.

6.2 RECOMENDACIONES

- a. Mejorar el manejo de expedientes en el área de archivo para disminuir las limitantes al acceso de información de pacientes.
- b. Realizar actividades de promoción de salud, para que la población tenga conocimientos sobre los defectos del tubo neural, prevención, manejo y diagnóstico, para reducir la incidencia de estas y sus complicaciones primarias y secundarias.
- c. Realizar capacitaciones a nivel nacional, para mejorar la referencia de pacientes con defectos del tubo neural a Instituciones con especialistas y subespecialistas para el manejo de estos.
- d. Fomentar la investigación médica, y hacer énfasis en el manejo de pacientes con defectos del tubo neural.
- e. Realizar un estudio multicéntrico para comparar la mortalidad y complicaciones con otros países que posean estudios de espina bífida y sus complicaciones.

VII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Marrero D, Mesa M, Yanes M. Defectos del tubo neural. *Rev Cub Obstet Ginecol* 2017; 43(1): 1-7.
2. Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social. Plan nacional para la prevención de los defectos del tubo neural en Guatemala: Sistema Integral de Atención en Salud; 2016.
3. Valdez M, Garnica C. Impacto en la calidad de vida de niños y niñas con mielomeningocele que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico temprano y tardío: Estudio observacional analítico realizado en niños y niñas atendidos en el 2005 al 2008 en el Consultorio Multidisciplinario de Espina Bífida del Hospital General San Juan de Dios julio-agosto 2009 [trabajo de graduación]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2009
4. Chúa C. Defectos del Tubo Neural. En: Chúa C, editores. *Anomalías del Tubo Neural en Guatemala*. 1a ed. Guatemala: Editorial Universitaria; 2006: p.14-19.
5. Tarqui C, Sanabria H, Lam N, Arias J. Incidencia de los Defectos del Tubo Neural. *Rev Chil Salud Pública* 2009; 13 (2): 82.
6. Aparicio J. Espina Bífida. Sección de Neuropediatría. Hospital Ramón y Cajal. AEPED. Madrid. 2009.
7. Sopó O. Evaluación de la Asociación de Los Polimorfismos C677T, A1298C de la MTHFR, 844INS68, C699T de la CBS y A66G de la MTRR con los Defectos del Tubo Neural. [tesis de maestría] Bogotá: Universidad Javeriana, Facultad de Ciencias Biológicas; 2012.
8. López T, Salazar J. Trayectorias de sondas de derivación ventrículo peritoneal desde abordajes habituales como el tratamiento de la hidrocefalia: estudio morfométrico. Lo que el radiólogo debe conocer. *Anales de Radiología México* 2011; 3:179-86.
9. México. Secretaría de Salud. *Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en Niños*. Consejo de Salubridad General. 2013.

10. Mancebo A, González A, Díaz, L. Defectos del tubo neural. Panorama epidemiológico en México (I de II). *Acta Pediatr Mex* 2008;29(1): 41-7.
11. Chúa, C. Anomalías del tubo neural en Guatemala. [tesis de maestría] Guatemala. Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Humanidades. 2004.
12. Copp A, Greene N, Murdoch J. The genetic basis of mammalian neurulation. *Nat Rev Genet.* 2003 Oct;4(10):784-93.
13. Bayona F. Desarrollo embrionario del sistema nervioso central y órganos de los sentidos. *Univ Odontol.* 2012 Ene-Jun; 31(66): 125-132. ISSN 0120-4319.
14. Poch M. Neurobiología del desarrollo temprano. *Contextos educativos.* 2001; 4: 74-94.
15. Rohlf P. Desarrollo del sistema nervioso humano: perspectiva general del estadio prenatal. *Revista Internacional de Psicología,* 2016, 15: 1818-1023.
16. Departamento de Anatomía de la Universidad Católica de Chile. Embriología del Sistema Nervioso [En línea] Santiago, Chil: Departamento de Anatomía; [accesado 28 May 2016]. Disponible en: <http://publicacionesmedicina.uc.cl/Anatomia/Cursoenlinea/down/embrio>
17. Enriquez H. Embriología del sistema nervioso central. Universidad de la Frontera; 2008 3(1): 6-9.
18. Ótarola B, Rustion O. Desarrollo embrionario y defectos del cierre del tubo neural. *Rev. Ped. Elec.* 2007, 4(3) 30-4.
19. Martínez S. Mecanismos generales del control molecular de la formación de las regiones del cerebro durante el desarrollo. *Rev Dismor Epidemiol;* 2011; 6: 9-16.
20. México. Secretaría de Salud. Manual de procedimientos estandarizados para la vigilancia epidemiológica de los Defectos del Tubo Neural. Dirección General de Epidemiología. 2012.
21. Chúa C. Anomalías del Tubo Neural, Ambiente y Etnicidad. *Rev Med USAC (Guatemala).* 2010; 1(1): 65-69.
22. Torres I. Consumo de Fumonisinas y Daños a la Salud Humana. *Salud Pública Mex* 2010; 52: 461-67.
23. Kinsman S, Johnston M. Defectos del Tubo Neural. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editores. *Nelson Tratado de Pediatría.* 19a ed. México: Elsevier Saunders; 2011: vol.2 p.2072-86.
24. Távara L. La Anencefalia como indicación médica para interrumpir el embarazo. *Rev Per Ginecol Obstet.* 2006; 52(1): 40-5.

25. Giber M. Características epidemiológicas, preventivas y metabólicas de los Defectos del Tubo Neural en la Isla de Mallorca. [tesis de Maestría] España: Universidad autónoma de Barcelona. 2003.
26. Mannucci Graciela. IV Capítulo. "Tratamiento integral de las Anomalías del Tubo Neural" En: Chúa C, editores. Anomalías del Tubo Neural en Guatemala. 1a ed. Guatemala: Editorial Universitaria; 2006: p.75-90.
27. Zúccaro G, Jaitt M, Sosa F, Monjes J. Senos Dérmicos Espinales ¿Qué debe saber el pediatra? Arch.argent.pediatr. 2001; 99 (1).
28. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Hidrocefalia [en línea]. Bethesda: National Institute of Health; 2010 [citado 28 May 2016]. Disponible en: https://www.ninds.nih.gov/trastornos/la_hidrocefalia.htm
29. Derivacion ventrículo-peritoneal. Memphis Tennessee: St. Jude Children's Research Hospital, 2006.
30. Lema A, Molina M, Nieto B, Palacios G, Pita S, Somoza I, et al. 25 años de experiencia en válvulas de derivación ventrículo-peritoneal. ¿Son mejores los nuevos sistemas?. Cir Pediatr 2008; 21: 223-7.
31. Martínez J, Pérez M, Almagro M, Ros J, López F, Piqueras C, et al. Síndromes de hiperdrenaje de las válvulas en hidrocefalia infantil. Neurocirugía [en línea]. 2005 Abr [citado 28 May 2016]; 16(2): 124-133. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732005000200004&lng=es.
32. Gómez C, Fernández P, Luaces J, Palá J, Martínez J, Palomeque A, Pou J. Complicaciones de las válvulas de derivación de líquido cefalorraquídeo. Anales españoles de pediatría (Barcelona). 1998; 4: 368-70.
33. Simon T, Hall M, Riva J, et al. Infection rates following initial cerebrospinal fluid shunt placement across pediatric hospitals in the United States. Journal of neurosurgery Pediatrics. 2009; 4(2): 156-65. doi:10.3171/2009.3.PEDS08215.
34. Shin M, Kucik JE, Siffel C, et al. Improved Survival Among Children with Spina Bifida in the United States. The Journal of pediatrics. 2012; 161(6): 1132-37. doi:10.1016/j.jpeds.2012.05.040.
35. Puerta P, Candela S, Guillén A, Alamar M, Barcik U, García G. Ventriculoperitoneal shunt complications in children: our experience Neurocirugia. 2013; 2: 79.

36. Amacher A, L, Wellington J: Infantile Hydrocephalus: Long-Term Results of Surgical Therapy. *Pediatr Neurosurg* 1984;11:217-229. doi: 10.1159/000120180
37. McGirt M, Zaas A, Fuchs H, George T, Kaye K, Sexton D. Risk factors for pediatric ventriculoperitoneal shunt infection and predictors of infectious pathogens. *Clin Infect Dis*. 2003 Apr 1; 36(7): 858-62.
38. Kestle J. Ventriculoperitoneal Shunts in Children: Indications, Equipment, and Techniques. Department of Neurosurgery, Division of Pediatric Neurosurgery Primary Children's Medical Center. Estados Unidos; 2009.
39. Harrison E. Surgical site infection after gastrointestinal surgery in high-income, middle-income countries: a prospective, international, multicentre cohort study. *Lancet Infect Dis*; 2018; 18: 516–25
40. Barboza M, Umaña L. Impacto de la Fortificación de Alimentos con Ácido Fólico en los Defectos del Tubo Neural en Costa Rica. *Rev Panam Salud Pública*. 2011;30(1):1-6.

VIII. ANEXOS

Boleta de recolección de datos		
Colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal en hidrocefalia secundaria a corrección de mielomeningocele en unidad de Espina Bífida de Hospital General San Juan de Dios.		
No. de historia clínica		
Edad		
Género	M	F
¿Qué complicación presentó el paciente?		
Hidrocefalia		
Sepsis		
Oclusión de VDVP		
Retiro accidental de VDVP		
Infeccción del SNC		
Etnia		
Indígena		
Ladino		
Xinca		
Garífuna		
Paciente falleció	Si	No

PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada “COLOCACIÓN DE VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO PERITONEAL EN HIDROCEFALIA SECUNDARIA A CORRECCIÓN DE MIELOMENINGOCELE” para los 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.