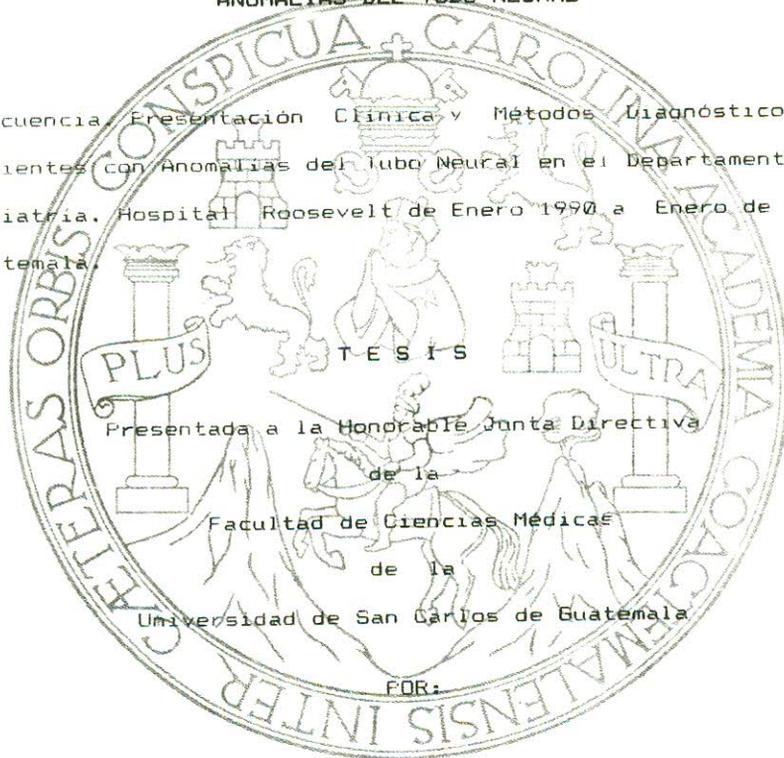


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

" ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL "

Frecuencia, Presentación Clínica y Métodos Diagnósticos de  
Pacientes con Anomalías del tubo Neural en el Departamento de  
Pediatria, Hospital Roosevelt de Enero 1990 a Enero de 1994  
Guatemala.



Presentada a la Honorable Junta Directiva  
de la  
Facultad de Ciencias Médicas  
de la  
Universidad de San Carlos de Guatemala

FOR:

**AURA VIOLETA JUAREZ SANCHEZ**

En el Acto de su Investidura de

**MEDICO Y CIRUJANO**

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
GUATEMALA. AGOSTO DE 1994.  
Biblioteca Central

05  
7(7177)



FORMA C

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
GUATEMALA, CENTRO AMERICA

Guatemala, 25 de Julio de 1994 .

Director Unidad de Tesis  
Centro de Investigaciones de las Ciencias  
de la Salud - Unidad de Tesis

Se informa que el: Maestra de Educación Física Aura Violeta Juárez Sánchez.  
Título o diploma de diversificado, Nombres y apellidos

Carnet No. 8712989

completos

Ha presentado el Informe Final del trabajo de tesis titulado:

"ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL"

y cuyo autor, asesor(es) y revisor nos responsabilizamos de los conceptos metodología, confiabilidad y validez de los resultados, pertinencia de las conclusiones y recomendaciones, así como la calidad técnica y científica del mismo, por lo que firmamos conformes:

  
Firma del estudiante

  
Asesor  
Firma y sello personal

Dr. Luis F. Marrero Z.  
Médico y Cirujano  
Col. 1928

  
Revisor  
Firma y sello

Registro Personal P# 231.

Dr. G. R. C. 7  
MEDICINA  
Colegiado 1527

EL DECANO DE LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS  
DE LA  
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

HACE CONSTAR QUE:

El (La) Bachiller: AURA VIOLETA JUAREZ SANCHE /

Carnet Universitario No. 87-12989

Ha presentado para su Examen General Publico, previo a optar al  
Titulo de Médico y Cirujano, el trabajo de Tesis titulado:

"ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL"

Trabajo asesorado por: DR. LUIS F. MENESES Z

y revisado por: DR. JULIO R. CABRERA V.

quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite,  
firma y sella la presente

ORDEN DE IMPRESION:

Guatemala, 25 de julio de 1994

DR. EDGAR DE LEON BARILLAS  
Por Unidad de Tesis

DR. RAUL CASTILLO RODAS  
DIRECTOR  
CENTRO DE INVESTIGACIONES  
DE LAS CIENCIAS DE LA SALUD

IMPRIMASE:



Axel Oliva González  
DECANO

## INDICE

CAPITULO	CONTENIDO	PAGINA
I	Introducción	1
II	Definición del Problema	2
III	Justificación	3
IV	Objetivos	4
V	Revisión Bibliográfica	5
VI	Metodología	29
VII	Presentación de Resultados	31
VIII	Análisis e Interpretación de Resultados	42
IX	Conclusiones	45
X	Recomendaciones	46
XI	Resumen	47
XII	Referencias Bibliográficas	48
XIII	Anexos	52

## I INTRODUCCION

El Sistema Nervioso Central se desarrolla apartir de un engrosamiento dorsal que recibe el nombre de placa neural primitiva en donde el tubo neural comienza a formarse y hay un fracaso en la fusión de estos pliegues lo que da mal desarrollo del esqueleto. Existen malformaciones y/o anomalías como: anencefalia,encefaloccele, meningocele,mielomeningocele, lipomielomeningocele,acraneo y espina bifida,seno dermal congénito, diastomatomielia, malformación de arnold chiari, los cuales son provocados por estímulos ambientales y genéticos por lo que se considera una malformación Multifactorial. El Defecto casi siempre se continua con la médula lo que da al cerebro el aspecto caracteriastico grotesco y a la columna vertebral la deformidad en el cuerpo y principalmente la afección neurológica. En donde la mayoría de anomalías puede reducirse con complemento de vitamians,acido ascorbico,riboflavina,acido fólico en los primeros 28 días de la concepción.

El análisis nos establece que las anomalias del tubo neural se presentan con mucha frecuencia en el Hospital Roosevelt, la anoamlia que presentó mayor frecuencia fué Meningocele con 53 casos de 220 pacientes, lo que no confirma los estudios realizados en Guatemala donde las patologias mas frecuentes son Anencefalia y Mielomeningocele. Los métodos más utilizados son de laboratorio, anatomopatológico y examen físico, la complicación más frecuente es la hidrocefalia.

Este estudio debe continuarse en otros hospitales para evaluar frecuencia de las Anomalías del Tubo Neural en los Departamentos de Guatemala.

## II. DEFINICION DEL PROBLEMA

El problema de Anomalías del Tubo Neural en Guatemala es de suma importancia pues representan las Malformaciones Congénitas encontradas con mayor frecuencia en las salas de Pediatría. (10, 16,)

Entendemos por Anomalía del Tubo Neural toda alteración estructural ó funcional presente al nacimiento que constituye una variedad de desórdenes en el desarrollo que afectan el sistema nervioso central. (16).

Las mediciones del crecimiento somático y la evaluación clínica seriada son los parámetros más comunes y fáciles de efectuar para asesorar el desarrollo del paciente. El exámen físico que se realiza al paciente cuando nace o bien a su ingreso al hospital es de importancia, pues establece el Diagnóstico, tratamiento y algunas veces el pronóstico del paciente con Anomalías del Tubo Neural. (16, 19, 27, )

El estudio clínico que se realiza detalladamente evalúa afecciones Neurológicas principalmente motoras y sensitivas, músculo-esqueléticas, reflejos, fuerza, y otras. Las cuales deben corroborarse por métodos Diagnósticos para dar el tratamiento adecuado. (9, 10, 27,)

### III. JUSTIFICACION

Las Anomalías del Tubo Neural forman parte de las Malformaciones Congénitas encontradas con mayor frecuencia en las salas de Pediatría, por lo que se hace importante determinar su frecuencia en el Hospital Roosevelt.

Las Anomalías del Tubo Neural son Diagnosticados clínicamente y otras pueden requerir de algún método específico para corroborar la patología presentada y brindar el tratamiento adecuado.

El Hospital Roosevelt no cuenta hasta el momento con una investigación que nos permita conocer estadísticamente el problema enunciado. Por lo tanto se cree necesario realizar el estudio de tal problemática; Dicho estudio tratará de determinar si la evaluación clínica fué acertada, si los Métodos Diagnósticos utilizados fueron adecuados para brindar el tratamiento adecuado al paciente.

Se describirán las anomalías del Tubo Neural como: Anencéfalia, Méningocele, Mieloméningocele, Espina Bífida oculta, Craneo Bífido, Encéfalocele, Lipomieloméningocele y sus complicaciones más frecuentes.

El estudio se realizará por medio de revisión de expedientes clínicos de pacientes que nacieron o ingresaron a las salas del Departamento de Pediatría en el periodo de Enero de 1,990 a Enero de 1,994.

#### IV. OBJETIVOS

##### GENERALES:

\*Determinar la Frecuencia de Anomalías del Tubo Neural en el Departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt en el período de Enero de 1990 a Enero de 1994.

\*Describir los Métodos más frecuentemente utilizados en el Departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt para verificar el Diagnóstico de Anomalías del Tubo Neural.

##### ESPECIFICOS:

\*Identificar las variedades clínicas de Anomalías en Tubo Neural y su localización Anatómica.

\*Describir las Anomalías del Tubo Neural que se presentan con más frecuencia en el Paciente Pediátrico.

\*Señalar el sexo que se encuentra más afectado con anomalías del Tubo Neural.

\*Señalar los signos y síntomas que se presentan en los pacientes con Anomalías del Tubo Neural.

\*Describir las principales complicaciones que se presentan en los pacientes con Anomalías del Tubo Neural.

## V. REVISION BIBLIOGRAFICA

### FRECUENCIA

La incidencia de anomalías congénitas es variable según el tiempo y lugar donde se investiga en Guatemala se han realizado estudios sobre Anomalías del Tubo Neural.

1. Pronóstico de Anomalías del Tubo Neural en 50 pacientes del Hospital General San Juan de Dios, estudio retrospectivo en 1 año donde predominó la Anencefalia.(5)
2. Anomalías del Tubo Neural estudio retrospectivo de 4 años en 147 pacientes de los Hospitales San Juan de Dios e I.G.S.S. en donde predominó el Mielomeningocele.(14)
3. Anomalías del Tubo Neural estudio retrospectivo de 10 años en el Hospital General de Occidente, con total de 100 pacientes en donde predominó Mielomeningocele.(18)
4. Anomalías del Tubo Neural departamento de Maternidad del I.G.S.S. estudio retrospectivo de 5 años con 185 casos y predominó Mielomeningocele.(10)
5. Anomalías del Tubo Neural estudio retrospectivo de 5 años en el Hospital Regional de Cobán un total de 79 pacientes en donde predominó la Anencefalia. (34)

## EMBRIOLOGIA

El Sistema Nervioso Central se desarrolla a partir de un engrosamiento dorsal del ectodermo que recibe el nombre de Placa Neural Primitiva, la cual aparece a mediados de la 3era. semana y al poco tiempo se invagina para formar un surco neural con pliegues neurales a cada lado. ( 1, 5, 10, 15, 20, 21, 27, 37, )

El Tubo Neural comienza a formarse en los 18 días después de la fecundación y permanece abierto tanto en su extremo rostral como caudal; estas aberturas son llamadas Neuroporos. (5, 10, 27, )

Estos pliegues se fusionan en la parte media del disco embrionario y forman el tubo neural con su conducto central. Antes de terminar la fusión en las direcciones cefálica y caudal, anterior y posterior respectivamente. La cual progresa con rapidez al cierre del neuroporo anterior hacia el día 24 y el neuroporo posterior hacia el día 26 del desarrollo fetal. Lo que representa un fracaso del pliegue neural para la forma del tubo neural ó ectodermo, secundario al mal desarrollo del esqueleto, defectos en la estructura que encierra las células mesodérmicas del sistema nervioso central. (5, 10, 16, 27, 34, 37, )

Algunas células neuroectodérmicas no quedan incluidas y permanecen entre el tubo neural y el ectodermo superficial como los ganglios raquídeos y los del sistema nervioso autónomo se derivan de células de la cresta neural, al igual que las vainas de los nervios periféricos (células de Schwann), las células de la suprarrenal, los melanocitos y los cartilagos de los arcos branquiales. (3, 10, 14, 15, 16, 20, 25, 27.)

El extremo craneal del tubo constituye el cerebro, el cual consta del procencéfalo, mesencéfalo y rombencéfalo. El primero origina hemisferios cerebrales y diencefalo; el segundo se convierte en el cerebro medio adulto, y el tercero se derivan la protuberancia anular, el cerebelo y el bulbo raquídeo. La parte restante y la más grande del tubo neural se convierte en la médula espinal. Las paredes de este tubo se engrosan por proliferación de sus células neuroepiteliales, las cuales originan a todos los nervios, vasos sanguíneos y células de la macroglía. Estos trastornos pueden limitarse al sistema nervioso central o pueden incluir tejidos supravacantes: hueso, músculo y tejido conectivo. (1, 5, 9, 10, 16, 27, 34, 37.)

#### ENFERMEDADES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

La mayor parte de las enfermedades del sistema nervioso central en la infancia provienen de malformaciones congénitas o de lesiones cerebrales perinatales que generalmente no son progresivas. (6, 13.) Dentro de ella podemos mencionar:

## LAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA MEDULA :

Dado el complejo mecanismo causal que se establece en la morfogénesis del tubo neural, no son infrecuentes las malformaciones congénitas del mismo. (6, 10, 11, 13, 16,)

La falta total de la médula AMIELIA puede acompañarse, sin embargo, de la presencia de ganlios raquídeos.

La ESPINA BIFIDA constituye un complejo de malformaciones medulares asociadas a la falta de cierre posterior de los arcos vertebrales (RAQUISQUISIS).

La dehiscencia del canal vertebral puede ser total o parcial, extendiéndose a veces al craneo (CRANEDRAQUISQUISIS) la participación anormal de la médula y sus meninges varía según los casos.

En la ESPINA BIFIDA OCULTA la médula es normal, pero existe una raquisquisis, localizada en la región lumbosacra, que es cubierta por la piel y señalada más por una hipertricosis. (6, 16,)

En otros casos el defecto es más intenso, no habiéndose cerrado el canal neural y acompañándose por lo tanto, la fisura raquídea de la fisura medular (MIELORAQUISQUISIS). Los bordes medulares se continúan con los tegumentos. La piel no cubre el defecto, pudiéndose observar en el fondo de un canal dorsal la médula abierta en su mitad posterior (ESPINA BIFIDA ABIERTA). (13, 16,)

A veces el canal médular se dilata intensamente haciendo hernia entre los arcos vertebrales no fusionados y estando cubierto por la piel (MIELOCELE). La mayoría de las veces la dilatación medular se acompaña de un exagerado desarrollo del espacio subaracnoideo entre la médula y la piel (MIELOCISTOMENINGOCELE). En ocasiones son solamente las estructuras meningeas las que hacen hernia estando por lo demás, bien conformada la médula (MENINGOCELE).

La capacidad de agregación de las células epiteliales nerviosas primitivas conduce en ocasiones a la formación de varios canales centrales (DISTOMATOMIELIA) (13, 16,)

#### ANENCEFALIA

Es la malformación del cerebro que se produce cuando el neuroporo anterior sufre detención en el cierre en su porción cefálica del tubo neural, en donde la boveda del craneo es ausente y la exposición del cerebro es amorfo. Es la malformación que se presenta con mayor frecuencia en las anomalías del tubo neural, ocurre 2 veces mas en mujeres qu en hombres. (4, 9, 11, 13,)

El desarrollo del pliegue neural se da a los 16 días antes del cierre del neuroporo anterior, los cuales son provocados por estímulos no específicos como: Genéticos y ambientales, pero en su mayoría en por estímulos multifactoriales. La mayoría de anomalías se reduce con complemento de: vitaminas, ácido ascórbico, ácido fólico, riboflavina, en los primeros 28 días de la concepción. (9, 11, 16, 27,)

Debido a la estructura y vascularización anormal del cerebro aparece como una masa esponjosa y vascular que contiene estructuras del rombencéfalo. Así como de la glándula adrenal y ganglios basales. (13, 16, 22, 27, 32,)

El defecto casi siempre se continúa con la médula espinal no fusionada en la región cervical lo que dá a la cabeza el aspecto característico grotesco. En donde el hipotálamo es malformado y el cerebelo es rudimentario o ausente. (5, 10, 16, 27, 32, 37)

#### HALLAZGOS ANATOMICOS EN ANENCEFALOS HUMANOS

Los niños anencefalicos tienen por lo general una facies característica; investigadores han aportado hallazgos que constituyen la anatomía craneofacial los cuales son:

- a) Esfenoides: es el hueso más afectado, cuerpo engrosado alargado, más angosto. Ala mayor: malformada e irregular, pequeña y gruesa. Ala menor: fusión anterior. Placas Pterigoideas engrosadas y alargadas.
- b) Parietales: rudimentarios, fragmentados o ausentes en los casos más severos.
- c) Occipital: Intraparietal; normal ausente o fragmentado  
Supraoccipital: ampliamente separado Exoccipital; anormalmente pequeño.
- d) Basioccipital: más posterior, aplanado, largo normal.  
-Orbita: son pequeñas hay hipertelorismo.  
-Hueso Temporal: Con una malformación severa, con rotación anterolateral.

- Arcos Cigomáticos: Apofisis frontal y temporal agrandadas y engrosadas.
- Huesos Propios de la Nariz: Coanas angostas, pequeñas, ensanchadas horizontalmente.
- Vomer fusionado al maxilar superior.
- Paladar Duro: Angosto y arqueado.
- Maxilar superior: Más largo, angosto a veces normal.
- Maxilar Inferior: Mas grande, pesado con prognatia secundario a la rotación del hueso temporal.

#### EXAMEN FISICO:

Al nacimiento falta la calvaria lo que hace que la cara sea ancha y amplia a menudo los ojos sobresalen de sus cuencas y da hipertelorismo, la lengua es prominente, hay una fusión o ausencia de las vertebrae cervicales, por lo que se ve el cuello más corto y la piel es redundante, la cara, el tronco y las extremidades están en un plano continuo. En las extremidades puede haber agenesia de dedos, paresia o parálisis. Se manifiestan con movimientos estereotipados y frecuentemente postura descerebrada. hay movimientos espontáneos o inducidos por el dolor, pues algún tallo del cerebro se automatiza y hace que se produzca el dolor. Semejante al reflejo de chupeteo, rotación o de Moro. De la posición supina se extiende, al muslo y la cadera como una coyuntura y la cabeza se levanta al mismo tiempo, la presencia de reflejos semeja la ausencia inhibitoria cortical que influencia la subcortical. El tejido cerebral se identifica por la carótida interna pero las arterias son hipoplásicas. (10, 16, 27, 32, 34, 37,)

#### METODOS DIAGNOSTICOS:

El Diagnóstico se establece únicamente por examen físico ya que sobrevive unas horas, días ó semanas de vida: y se conoce como una anomalía letal, subjetivamente no sobrevive la infancia, por lo no se puede utilizar métodos más específicos y se establece únicamente por Diagnóstico Patológico. (10, 16, 27, 32, 37,)

#### ENCEFALOCELE

Es la herniación neural que se da en el parénquima del cerebro, meninges y elementos gliales defectos del cráneo clasificado por Emery y Kalhan en 1987. (1, 4, 10, 15, 20, 27)

La simple clasificación de estos defectos incluye a nivel basal, intranasal, y los tipos de nasofaríngeo, el más común de los tipos es el intranasal o transetmoidal, que es acompañado con ampliación ocular. A nivel frontonasal presenta una base más ancha y redonda. Aproximadamente el 60% ocurre en la región occipital y el resto en la región parietal, frontonasal, intranasal, o nasofaríngea. (10, 15, 16, 27, 34, 38,)

#### CLASIFICACION ANATOMICA DE ENCEFALOCELES ANTERIORES

El encefalocele es una protrusión del contenido del cráneo fuera de límites normales, una malformación ósea congénita asociada a forámenes o fisuras normales del cráneo. La localización anatómica de esta anomalía conjuntamente con otros factores como el contenido del saco herniario, malformación y lesiones asociadas del Sistema Nervioso Central. (28)

se reunió este estudio de varios encefaloceles descritos de la región anterior del cráneo como la clasificación de Matson y Sunwanwela. (27.28.)

#### CLASIFICACION

1. Fontículo anterior: Ocurre entre los huesos parietales y los huesos frontales.
2. Interfrontal: Ocurre a través de un defecto de los huesos frontales en la región de la sutura metópica o los huesos frontales.
3. Temporal: se localiza posterior al margen lateral de la orbita a través del pterigio o fontículo anterolateral de unión entre los huesos frontal, parietal y temporal. El Encefalocele tiende a deformarse a medida que va creciendo el arco cigomático en dirección a la cara.
4. Transetmoidal: El defecto atravieza la lámina cribosa del etmoides y se localiza en la cavidad nasal. Próxima a la que algunos autores denominan intranasal o nasofaringea.
5. Esfenometmoidal: Atravieza los huesos etmoides y esfenoides separandolos. Se localiza en la hipofaringe llamada esfenofaringea, contiene estructuras cerebrales de la porción palatina.

6. Transesfenoidal: Atravieza el hueso esfenoides en cualquiera de sus partes y se localiza el defecto óseo, inclusive en la silla turca, llamada esfenofáringea.
7. Esfenorbital: Defecto entre el ala esfenoidal y superficie orbital del hueso frontal. En la parte posterior de la órbita hay una masa retrobulbar o saco herniario que atravieza la fisura orbital superior e inferior llamada fosa pterigopalatina o esfenomáxilar.
8. Frontoetmoidales: Tienen la característica que el defecto es interno y puede ser de 3 tipos: región anterior, base del cráneo y entre los huesos frontal y etmoides.
  - 8.A Nasofrontal: Abertura ósea interna a nivel del hueso frontal. El cartilago nasal es normal, puede haber diástasis de los huesos frontal y máxilar.
  - 8.B Nasoetmoidal: Está localizado entre las porciones óseas y cartilaginosas de la nariz.
  - 8.C Nasorbital: Está localizada entre los huesos frontal, lagrimal y etmoides. La masa exteriorizada puede ser única o bilateral, que prensa la pared de la órbita colocando el ojo inferior lateralmente, el saco lagrimal medialmente. (28)

## EXAMEN FISICO

Se observa la deformidad del craneo con una masa protruyente a nivel occipital, la cual esta cubierta parcial o totalmente de pelo y piel que es la realidad aparente al nacimiento el diametro puede ser de 2-3 cms.(10, 11, 16, 18, 24)

A nivel frontonasal presenta una base más ancha y redonda que se asocia con ampliación de la nariz y separación de los ojos, raras veces con exoftalmos. Puede haber epistaxis y episodios recurrentes de meningitis bacteriana, el cuello se ve corto y hay fusión de las vertebrae cervicales, el torax es más ancho, corto y hay trastornos congénitos en el corazón. (10, 16, 17, 27, 34.)

## METODOS DIAGNOSTICOS

La radiografía demuestra el defecto del cerebro, la transluminación evalua presencia de liquido o masa, el Ultrasonido es bastante específico ya que localiza tamaño, densidad y consistencia de la masa, la tomografía evalua profundidad y afección de nervios. La Resonancia magnetica es menos invasivo pero más costoso.(9, 22, 25, 31,)

## CRANEO Y ESPINA BIFIDA

De estos defectos tomados en conjunto, el 75% son Mielomeningoceles y un 25% Meningocele, las localizaciones a nivel lumbar y lumbosacra son las más comunes. mientras que la lesión cervical es menos frecuente. (1, 10, 14, 16)

Consiste en un defecto o trastorno en la fusión de la mitad posterior del arco vertebral dado por la deficiencia de la línea media del cráneo (Cráneo Bífido) o de la columna vertebral (Espina Bífida) localizándose más comunmente a nivel de la 1era a la 5ta lúmbar (L1-L5) el resultado es la hendidura de los huesos completa. Las variaciones son la cabeza o cordón espinal en donde protruye tejido. (15, 16, 18, 20, 27, 32, 34,)

Se relacionan factores ambientales y Genticos los cuales se creen que actúan en conjunción en un 20% de los casos. En la mayoría el caso es considerado Multifactorial según Matson en un 65% a 70% de los casos. (16, 20, 27, 34 )

Al nacer el trastorno puede tener varias apariencias que van de exposición completa del tejido neural a un plano parcialmente epitelizado de la membrana más común en una estructura similar a un saco, generalmente recubierto por una membrana fina que contiene líquido cefalorraquídeo , otras veces el defecto está cubierto por la piel, las meninges o la dura. ( 15, 16, 20, 27, 34 )

## EXAMEN FISICO

Dependiendo del sitio de localización los niños presentan grandes alteraciones: Presenta la mitad hendida de la cara, hay malformaciones frontonasal, intranasal o nasofaríngea. Hay flacidez generalizada, paraparesias, arreflexias sensoriales, hipotonías, clonus alteraciones del tono de los esfínteres anal y vesical contracturas de los miembros inferiores, pueden presentar escoliosis raquisquisis retraso mental e hidrocefalia. (16,27, 34, 37,)

En la espina bífida anterior los disturbios ocurren a nivel de esfínteres y urinarios digestivos, síntomas tempranos de meningitis que pueden deberse a cepsis y acompañarse con neurofibromatosis. (16, 27, 34,)

Espina Bífida Oculta: Generalmente se presenta en forma asintomática por lo que es la más común, la piel recubre la lesión manifiesta como hipertrichosis, telangiectasias, hemangiomas, depresiones, lipomas subcutáneos o senos dermales, existe vejiga neuroquica, deformaciones de los pies y variedad de dificultades neurológicas de los miembros inferiores (16, 34, 37, 38,)

## METODOS DIAGNOSTICOS

El examen físico es de ayuda para reconocer la patología pero el diagnóstico se confirma por tomografía axial computarizada ya que detecta profundidad de la lesión y afección de nervios, también hay que realizar un Enema de Bario por la lesión que ocurre a nivel de esfínteres. (37, 38,)

La etiología de esta malformación inusual es desconocida ocurre más en niñas que niños y se asocia con otros defectos, la lesión es en el torax inferior o región lumbar se asocia con anomalías cutaneas. Es importante hacer examen neurológico pues puede pasar inadvertida la lesión ortopedica y presentarse posteriormente al caminar.(8, 14, 22,)

#### EXAMEN FISICO

La piel presenta una masa como hemangioma o lipoma cubierta por un penacho de pelo palpable y visible, que se presenta con atrofia de una extremidad inferior. Un pie unilateralmente deformado semejante a pie equino varo ó valgo. Existen 2 distinciones clínicas:El 1ero. es unilateral no progresivo neural con hipoplasia en la extremidad inferior. El 2do. es común progresiva y aparece de nuevo; es imposible disminuir la afección. Los signos neurológicos no se notan hasta despues que la niña empieza a caminar.(8, 11, 14, 18, 22, 25)

#### METODOS DIAGNOSTICOS

El diagnóstico se establece únicamente por Tomografía Axial Computarizada y resonancia Magnética, pueden ayudar las radiografías para evaluar el grado de lesión.El examen físico que se realiza para evaluar afección neurológica.(25, 27,)

#### MENINGOCELE

Tumor formado por la protrusión de las meninges a través del defecto vertebral que no logran desarrollarse por completo y se fusionan en las regiones cervical dorsolumbar o lumbosacra caracterizándose de formaquistica pediculada, de tamaño variable.(9, 12, 16, 17,)

Este defecto se presenta más comunmente en las vértebras L5 ó S1. La cual está cubierto por una membrana azulada, semi-transparente que representan las meninges en donde pueden verse los vasos sanguíneos que la irrigan. El cordón espinal y las raices de los nervios son normales. ( 3, 9, 16, 25, 27, 30, 32,)

#### EXAMEN FISICO:

No produce síntomas clínicos. A nivel de la piel se observa una masa la cual está cubierta y puede o no estar ulcerada y están presentes las meninges. Puede asociarse con anomalías menores; la masa puede hacer que se produzca una desviación de la columna o de la cadera. En las extremidades la motricidad es activa, los reflejos están presentes la movilidad y la fuerza son normales, la sensibilidad está normal, por lo que no hay deficit neurológico. (16, 25, 27, 30, 31, 34,)

#### METODOS DIAGNOSTICOS:

En el Examen Físico la palpación y la transiluminación puede demostrar la ausencia de tejido nervioso en la pared del saco. La Radiografía es útil ya que evidencia si hay fusión de alguna vértebra. El Ultrasonograma establece la densidad y consistencia de la masa. Al establecerse el diagnóstico se da el tratamiento adecuado y se confirma por método anatomopatológico. (3, 16, 27, 30, 31, 34,)

## MIELOMENINGOCELE

Es un tumor que a nivel superior se extiende desde la vertebra T8, en donde hay deservación bilateral del músculo abdominal y el grupo de músculos de las extremidades inferiores. A nivel Lumbar el mielomeningocele en función con L4 resulta una contracción sostenida de los flexores de la cadera, cuádriceps y músculo tibial anterior más parálisis de los nervios gastronómicos y musculos intrínsecos del pie. La médula se desplaza en sentido caudal y resulta tracción de los nervios vagos y puede haber hemorragia o isquemia a nivel neuronal hay disgenesia. (1, 4, 7, 16, 27, 34, 37,)

### EXAMEN FISICO

Hay signos y síntomas clínicos la deformidad en la espalda es notable ,una masa que se localiza a nivel cervical, dorsolumbar, lumbar o lumbosacra la cual puede estar cubierta de piel o estar abierta hay salida de LCR por la lesión. El abdomen se abulta en la región de los flancos y las piernas se inmovilizan y se ponen flácidas, sin deformación significativa y el esfinter anal es patológico y da la sensación de ausente. (1, 4, 7, 16, 27, 34, 37,)

Los tipos de deformación más severa resultan de las lesiones a nivel lumbosacras o sacros, la deformidad incluye disfunción de la vejiga neurógena, extensión de la rodilla y posición del pie calcaneo en varus. La hidrocefalia es la complicación más común en los niños con mielomeningocele, esta resulta de asociar la malformación de arnold chiari tipo II los cuales establecen estenosis acueductal de ambos. se manifiesta con estridor respiratorio, apnea, disfagia, período corto de cianosis. Se reporta desarrollo de estridor en pocas semanas de nacimiento. la hidrocefalia progresa y es mas notable, en algunos puede desaparecer el estridor con terapia o craneotomía suboccipital. (14, 17, 18, 19, 22, 27, 29, 35,)

#### METODOS DIAGNOSTICOS

Esta patología es muy evidente, pero la radiografía es de gran utilidad para detectar la profundidad de la lesión y fusión de algunas vertebras. El estudio de ultrasonografía nos ayuda a detectar hidrocefalia e hidronefrosis, densidad y consistencia de la masa. La transiluminación puede ser util ya que detecta si hay líquido, sangre o tejido meníngeo dentro de la masa. El diagnóstico anatomopatológico confirma si hay tejido meníngeo y afección de nervios. Pero la tomografía es el método específico para el diagnóstico de hidrocefalia ya que evalúa la medida de la cabeza, e indica estenosis de los acueductos, lo que da la apariencia de panal en el craneo, secundaria a hipertensión intracraneana. Es importante realizar un enema de bario por la lesión del esfínter anal que se produce. (16, 25, 27, 34, 35, 37,)

## SENO NEURODERMAL CONGENITO

Es más común en disrrafismo y espina bífida oculta esta representa una comunicación lineal estratificada de epitelio escamoso entre piel y una porción de neuraxis; el defecto ocurre a nivel lumbosacra y región occipital. Estos 2 puntos representan, el neuroporo posterior y anterior respectivamente. (1, 5, 7, 15, 18, 20, 24, 27, 33, 37,)

### EXAMEN FISICO:

El seno se presenta muchas veces como una masa pequeña rodeada de un montecillo de piel, hoyuelo o lesión cutánea semejante a un penacho de pelo o angioma. Y muchas veces semeja una espina bífida oculta. Y puede expanderse dentro de la epidermoides o dermoides cístico proximal y así causa deficit en el segmento neurológico, como paraparesia disminución de la sensibilidad y fuerza muscular. (1, 5, 18, 27, 37,)

### METODO DIAGNOSTICO:

La simple radiografía puede hacer el diagnóstico, pues evalúa el tipo de lesión, si requiere tratamiento neuroquirúrgico por la afección de nervios craneales .

El ultrasonograma también puede ayudar al diagnóstico de esta patología encontrando masa de contenido meníngeo o de líquido cefalorraquídeo. (25, 27, 32, 37,)

## MALFORMACIONES DE ARNOLD CHIARI

Es el tercero de la mayor expresión de disrrafismo, consiste en el desarrollo anormal con desplazamiento inferior en el interior del canal médular, en donde se encuentran a nivel cervical, cerebelo, cuarto ventrículo y bulbo raquídeo. que describió Chiari en 1891. (16, 25, 27, 32, 34, 37,)

Este desorden es caracterizado por elongación cerebelar y protrusión completa a través del foramen magno dentro del canal espinal. Primera anomalía se localiza en la parte posterior del cerebro y esqueleto, son estructuras de consecuentes deformaciones mecánicas producidas por diferentes posiciones del cerebelo y tallo cerebral relativo para el foramen magno y por arriba al canal cervical. (5, 10, 11, 14, 18, 24,)

Se clasifican en 4 tipos:

### TIPO I:

La médula se desplaza caudalmente dentro del canal espinal, con el polo inferior herniado a través del foramen magno en forma de 2 paralelas. Incluye malformaciones como: Platis-basia, impresión básilar, dislocación atlanto axial, asimetría del foramen magno, hidromielia, siringomielia, siringobulbia, diastomatomielia y síndrome de Kliepel-Feil. (11, 16, 27, 32, 34, 37,)

### TIPO II:

Es la variante más común, se combina con malformación Chiari tipo I cualquier rasgo, puede asociarse con hidrocefalia obstructiva y espina bífida; ejercer presión descendente

con herniación del 4to. ventrículo dentro del canal espinal.

( 5, 10, 16, 27, 32, 34, )

#### TIPO III:

Se relaciona con cualquiera de los tipos anteriores pero se adiciona con anomalía del cráneo bífido occipital, encefalocele y/o espina bífida quística cervical. La hidrocefalia se ve con regularidad. Hay atresia del 4to. ventrículo, estenosis del acueducto o impactación del foramen magno. La rombencefalocinapsis es la más rara en el tipo III. (10, 16, 27, 34, 37, )

#### TIPO IV:

Aquí no existe ningún tipo de herniación cerebelar, pero el cerebelo es hipoplásico, la vermis intervertebrada y la expansión quística de una elongación del 4to. ventrículo. además existe migración y proliferación anormal del cerebelo. (5, 16, 32, 34, )

#### EXAMEN FISICO:

Es asintomática en infantes; ocurre en adolescentes y adultos con hidrocefalia resultante de la estenosis del acueducto u obstrucción del 4to. ventrículo o del foramen magno ocasionando torticolis, opistótonos, signos de compresión del foramen magno, la herniación es más evidente en la 3era. vertebra cervical, con leve desviación de la columna vertebral como escoliosis, hay malformación en la base del cráneo, cefalea, vértigos, parálisis laríngea y signos cerebelares progresivos con deficiencia de los nervios del craneo. (16, 27, 32, 37, )

Hay elongación de los nervios del cráneo y las raíces cervicales son compresionadas; hay también obstrucción de los agujeros de Luscka y Magendie y se produce hidrocefalia. Estas anomalías detienen el desarrollo de las estructuras del tallo cerebral y cerebelo. (5, 10, 16, 27, 32, 34, 37.)

#### METODOS DIAGNOSTICOS:

La radiografía puede mostrar cualquier obstrucción en la cabeza, así como edema cerebral por acumulación de líquido cefalorraquídeo. El ultrasonido transfontanelar también nos localiza obstrucción de los agujeros, y edema cerebral. El enema de bario se hace también necesario realizar por la afección de esfínteres que se produce. (16, 27,)

## COMPLICACIONES

Entre las complicaciones que se presentan con mayor frecuencia están las que se describen a continuación:

### HIDROCEFALIA:

Aproximadamente el 75% de los niños con mielomeningocele requieran de una operación derivativa para controlar la hidrocefalia progresiva. Desde la implantación de las derivaciones ventriculo peritoneales se han reducido enormemente los problemas que el paciente presenta, aunque puede haber una obstrucción posterior de la valvula. Es importante que el Médico conozca y reconozca los signos de obstrucción como: cefalea, vómitos, somnolencia, irritabilidad, mirada perdida o "signo del sol naciente", sospecha de infección meningea y cambios en la evaluación neurológica. (2, 16, 17, 19, 22, 23, 25, 26, 27, 33,)

### SEPSIS O MENINGITIS:

Es la complicación más común en pacientes con meningocele ó Mielomeningocele ulcerado, así como en pacientes con Hidrocefalia y colocación de válvula ventriculo peritoneal, pues son vía de entrada para infecciones por microorganismos patógenos.

Está patología se evidencia por exámen físico ya que el paciente se presenta con disminución de la succión, irritabilidad, llanto no consolable, fiebre y signos de irritación meningea. (16, 27, 37, 38,)

#### CARDIO-VASCULARES:

Entre las complicaciones cardíacas las más frecuentes son la comunicación inter-auricular y la comunicación inter-ventricular, las cuales pueden presentarse como cianógenas y acianógenas; Al examen físico se auscultan ruidos cardíacos alejados y se puede diagnosticar específicamente por E.K.G. (2, 5, 16, 27, 34, 37, 38,)

#### ANOMALIAS ORTOPEDICAS:

La disfunción de la médula espinal conlleva un número de anomalías y deformidades de la columna y de las extremidades inferiores con marcadas variaciones de postura.

Dado que los mielomeningoceles la mayoría afectan la región lumbar media, frecuentemente existen anomalías normales o espásticas de los músculos inervados a nivel de la médula lumbar superior y flácidez o espasticidad de los músculos inervados en un plano inferior.

Con el uso precoz de parapodios puede conseguirse la movilidad de niños con meningoceles severamente afectados. El dominio que los niños adquieren de estos aparatos resulta bastante aceptable. (2, 16, 27, 33, 34, 37, 38,)

#### ANOMALIAS GENITOURINARIAS:

La supervivencia prolongada de niños con mielomeningoceles requiere cuidar adecuadamente la función renal, ya que la causa más común de muerte en los niños mayores es el fallo renal. Los problemas neurológicos surgen por la inervación de la vejiga y abarcan 3 tipos fundamentales: la infección, la incontinencia y presión retrograda alta.

Existen 2 tipos de anomalía: 1.La vejiga flácida que no se vacía completamente. 2.La vejiga espástica en donde no hay coordinación entre las fibras musculares.

La erección y la eyaculación son posibles para algunos varones con mielomeningoceles, aunque la mayoría son estériles debido a la prostatitis y la eyaculación retrograda. La fertilidad en hembras con espina bífida está bien documentada. (16, 27, 34,)

#### CONTROL DE ESFINTERES:

El control intestinal de los niños con mielomeningocele, depende de muchos factores. La inervación parcial de los músculos del suelo de la pelvis ayuda al control intestinal y a veces está presente. Otros niños tienen un suelo pélvico totalmente flácido, que limita el control y puede predisponer al prolapso rectal. (25, 27, 38,)

## VI. METODOLOGIA

### TIPO DE ESTUDIO:

El estudio se realizó por método retrospectivo-Descriptivo.

### SUJETO DE ESTUDIO:

Expedientes clínicos de pacientes que presentaron alguna Anomalia del Tubo Neural en el Departamento de Pediatría, Hospital Roosevelt en el período de Enero de 1990 a enero de 1994.

### CRITERIOS DE INCLUSION:

Se incluyó todos los pacientes que presentaron anomalías del Tubo Neural, nacidos ó ingresados al Hospital Roosevelt por sección en el Departamento de Pediatría durante el período establecido.

### CRITERIOS DE EXCLUSION:

Se excluyeron todos los pacientes que no llenaron con los requisitos anteriores.

## VARIABLES

### A estudiar:

#### EDAD:

Conceptual: tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta los 12 años.

#### SEXO:

Conceptual: Condición Genética y orgánica que distingue masculino y femenino.

#### PESO:

Conceptual: Gravitación de la materia de un cuerpo en el vacío.

#### CIRCUNFERENCIA CEFALICA

Conceptual: Perimetro de la masa encefálica y huesos del craneo.

#### TIPO DE ANOMALIA

Conceptual: Deformidad del tubo neural dependiendo de su localización anatómica.

#### DIAGNOSTICO CLINICO

Conceptual: Examen físico realizado al paciente por inspección palpación, percusión y auscultación.

#### DIAGNOSTICO POR METODOS

Estudios de Gabinete realizados para dar tratamiento específico.

#### COMPLICACIONES

Conceptual: Enfermedades asociadas a las anomalías ya establecidas.

## R E C U R S O S

### MATERIALES:

Libro de Nacimientos del Departamento de Maternidad.

Libro de Egresos por Sección de Pediatría.

Registros Médicos de los pacientes seleccionados.

Libro de Neonatología, Embriología, Neurología, Neurocirugía, Pediatría, Genética.

### FISICOS:

Hospital Roosevelt

Jefatura de Docencia e Investigación

Archivo de Registros Médicos

Bibliotecas del IGSS, USAC, Hospital Roosevelt,

Hospital General San Juan de Dios, OPS.

### HUMANOS:

Estudiante Investigador

Asesor y Revisor del Proyecto

Personal de Docencia e Investigación USAC

Personal de Docencia e Investigación Hospital Roosevelt.

Personal de Archivo de Registros Médicos



VII. PRESENTACION DE RESULTADOS

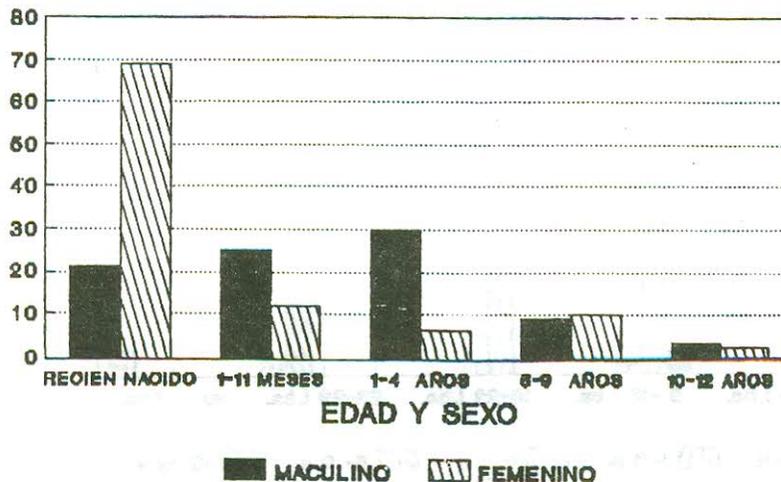
CUADRO # 1

Pacientes que presentaron Anomalías del Tubo Neural en el Departamento de Pediatría hospital Roosevelt por Edad y Sexo en el período Enero de 1990 a Enero de 1994.

EDAD	Masc.	%	Fem.	%	Total	%
Recien Nacido	21	10	69	31	90	41
1 a 11 meses	25	12	45	20	70	32
1 a 4 años	30	13	6	3	36	16
5 a 9 años	9	3	10	4	19	8
10 a 12 años	3	2	2	1	5	3
T O T A L	88	40	132	60	220	100

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

## GRAFICA # 1 ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL



FUENTE: ARCHIVO HOSPITAL ROOSEVELT

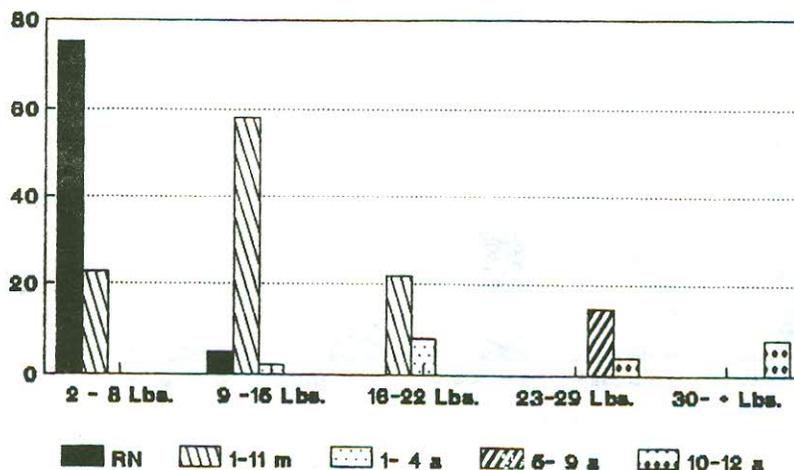
CUADRO # 2

Porcentaje presentado en Peso de pacientes con Anomalías del Tubo Neural en el Departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt en el período Enero de 1990 a Enero de 1994.

PESO	RN	1-11m	1-4a	5-9a	10-12a	TOTAL	%
2 a 8 lbs.	75	23	-	-	-	98	44
9 a 15 lbs.	5	58	2	-	-	65	29
16 a 22 lbs.	-	22	8	-	-	30	14
23 a 29 lbs.	-	-	-	15	4	19	9
30 a + lbs.	-	-	-	-	8	8	4
T O T A L	80	103	10	15	12	220	100

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

## GRAFICA # 2 ANOMALIAS POR PESO Y EDAD



FUENTE: ARCHIVO HOSPITAL ROOSEVELT

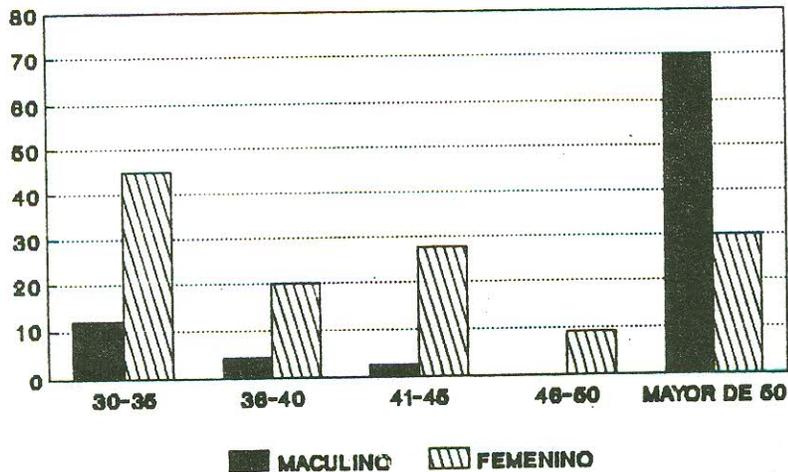
CUADRO # 3

Circunferencia Cefálica presentada por Sexo en pacientes con Anomalías del Tubo Neural en el Depto de Pediatría del Hospital Roosevelt en el periodo Enero de 1990 a Enero de 1994.

Circ. Cefálica	M	F	TOTAL	%
30 - 35	12	45	56	25
36 - 40	4	20	24	11
41 - 45	2	28	30	14
46 - 50	0	9	9	5
MAYOR DE 50	70	30	100	45
T O T A L	88	132	220	100%

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

### GRAFICA # 3 CIRCUNFERENCIA CEFALICA POR SEXO



FUENTE: ARCHIVO HOPITAL ROOSEVELT

CUADRO # 4

Examen Físico evaluado en pacientes con anomalías del tubo neural en el departamento de pediatría hospital roosevelt durante el periodo de enero de 1990 a enero de 1994.

Examen Físico	Frecuencia	Porcentaje
PIEL normal	66	17
PIEL ulcerada	18	5
PIEL masa	77	20
CABEZA huesos agenesicos	13	4
CABEZA microcefalia	7	2
CABEZA macrocefalia	53	14
OJOS estrobismo	27	7
OJOS nistagmo	5	1
OJOS exoftalmia	3	0.7
CORAZON CARDIOPATIA		
cia	4	1
civ	1	0.2
COLUMNA VERTEBRAL		
cervical	13	4
dorsolumbar	22	6
lumbosacra	49	13
xifosis	00	00
lordosis	00	00
escoliosis	3	0.7
EXTREMIDADES SUPERIORES		
hipoplasia osea	00	00
agenesia de dedos	2	0.3
EXTREMIDADES INFERIORES		
equinovalgo	1	0.2
equinovaro	7	2
pie zambo	1	0.2
GENITALES		
criptorquidia	3	0.7
ano imperforado	4	1
T O T A L	379	100%

\*Examen Físico realizado a 177 pacientes en donde se encontró alguna anomalía.

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

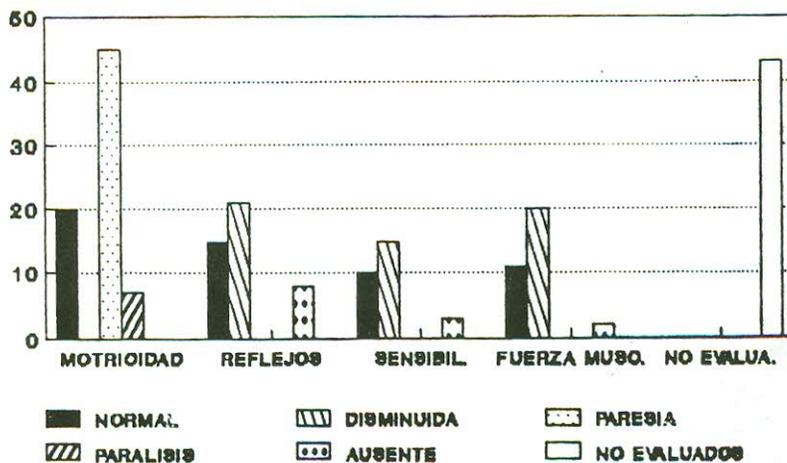
CUADRO # 5

Examen Neurológico presentado en pacientes con Anomalías del Tubo Neural en el Departamento de Pediatría Hospital Roosevelt en el período Enero de 1990 a Enero de 1994.

EXAMEN NEUROLOGICO	NORMAL	DISMINUIDA	PARALISIS	PARESIA	AUSENTE	NO EVALUADOS	TOTAL
Motricidad	20	--	45	07	--	--	72
Reflejos	15	21	--	--	8	--	44
Sensibilidad	10	15	--	--	3	--	28
Fuerza Muscular	11	20	--	--	2	--	33
No Evaluados	--	--	--	--	--	43	43
T O T A L	80	42	45	07	13	43	220

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

## GRAFICA # 5 EXAMEN NEUROLOGICO



FUENTE: AROHIVO HOSPITAL ROOSEVELT

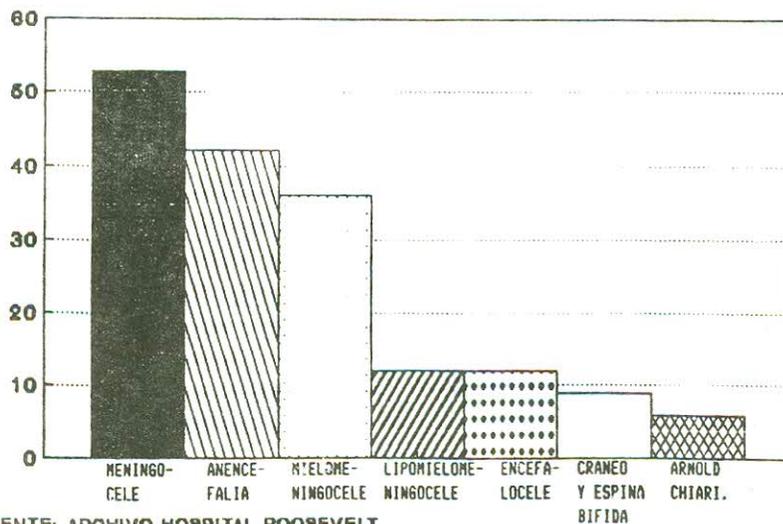
CUADRO # 6

Porcentaje de pacientes con Anomalías del Tubo Neural en el Departamento de Pediatría Hospital Roosevelt por Malformación y/o Anomalia presentada en el periodo Enero de 1990 a Enero de 1994.

Malform.y/o Anomalia	Frecuencia	Porcentaje
Meningocele	53	24
Anencefalia	42	19
Mielomeningocele	36	16
Lipomielomeningocele	12	5
Encefalocele	12	5
Craneo y Espina Bifida	9	4
Arnold Chiari	6	3
T O T A L	220	100

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

## GRAFICA # 6 MALFORMACIONES Y/O ANOMALIAS



FUENTE: ARCHIVO HOSPITAL ROOSEVELT

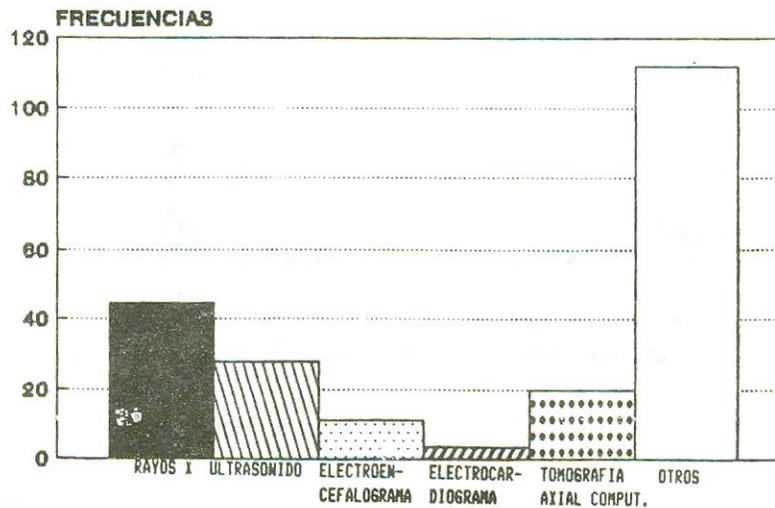
CUADRO # 7

Frecuencia y Porcentaje de Métodos Diagnósticos utilizados en pacientes con Anomalías del Tubo Neural en el Departamento de Pediatría Hospital Roosevelt en el periodo Enero de 1990 a Enero de 1994.

Método Diagnóstico	Frecuencia	Porcentaje
Rayos X	45	20
Ultrasonido	28	13
Electroencefalograma	11	5
Electrocardiograma	4	2
Tomografía Axial Comput.	20	9
Otros	112	51
T O T A L	220	100

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

## GRAFICA # 7 METODOS DE DIAGNOSTICO



FUENTE: ARCHIVO HOPITAL ROOSEVELT

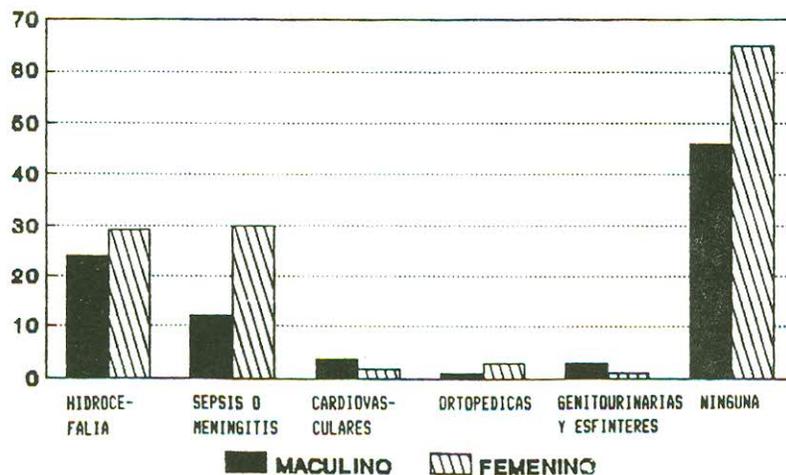
CUADRO # 8

Complicaciones presentada por Sexo pre Tratamiento Quirurgico en pacientes con Anomalías del Tubo Neural en el Departamento de Pediatría Hospital Roosevelt en el período Enero de 1990 a Enero de 1994.

COMPLICACION	MASCULINO	FEMENINO	TOTAL	%
Hidrocefalia	24	29	53	24
Sepsis o Meningitis	12	30	42	19
Cardiovasculares	4	2	6	3
Ortopedicas	1	3	4	2
Genitourinarias y Esfinteres	3	1	4	2
Ninguna	46	65	111	50
T O T A L E S	90	130	220	100

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

GRAFICA # 8  
COMPLICACIONES POR SEXO



FUENTE: HOSPITAL ROOSEVELT

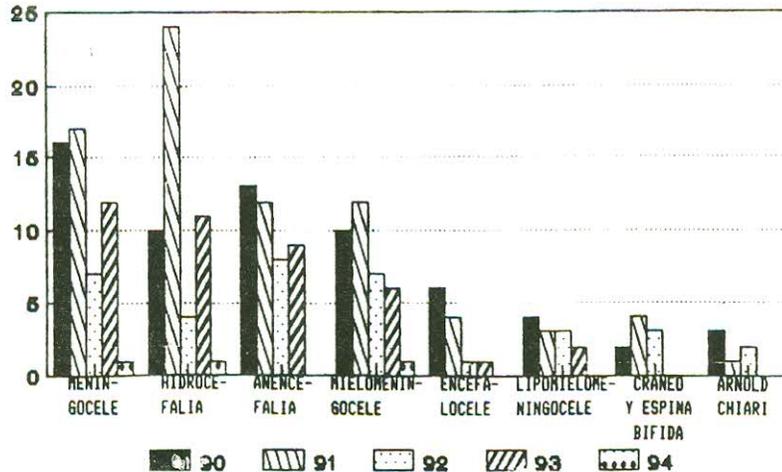
CUADRO # 9

Tipo de Malformación y/o Anomalia presentada por Año en pacientes del Departamento de Pediatría Hospital Roosevelt en el periodo de Enero de 1990 a Enero de 1994.

MALFORM. Y/O ANOM.	90	91	92	93	94	TOTAL	%
Meningocele	16	17	7	12	1	53	25
Hidrocefalia	10	24	4	11	1	50	23
Anencefalia	13	12	8	9	-	42	20
Mielomeningocele	10	12	7	6	1	36	16
Encefalocele	6	4	1	1	-	12	5
Lipomielomeningocele	4	3	3	2	-	12	5
Craneo y Espina Bifida	2	4	3	-	-	9	4
Arnold Chiari	3	1	2	-	-	6	2
GRAN TOTAL	64	77	35	41	3	220	100

FUENTE: Registros Médicos Archivo del Hospital Roosevelt.

**GRAFICA # 9**  
MALFORM. Y/O ANOM. POR AÑO



FUENTE: ARCHIVO HOSPITAL ROOSEVELT

## VIII. ANALISIS E INTERPRETACION DE RESULTADOS

### Cuadro No. 1

Vemos que el sexo que se presentó con más frecuencia fué el Femenino con un 60% y el Masculino en 40% lo que va de acuerdo con la literatura que indica que el sexo femenino es el más afectado por Anomalías del Tubo Neural.

### Cuadro No. 2

Además podemos observar que en la mayoría de las edades predomina el sexo femenino y que las Anomalías del Tubo Neural en recién nacidos de ambos sexos constituyen un porcentaje elevado.

### Cuadro No. 3

Demuestra que en lo que respecta a la circunferencia cefálica presentada el rango que presentó mayor porcentaje es más de 50 cms. con 45% en donde se puede demostrar que el perímetro cefálico evidencia la macrocefalia o hidrocefalia para el sexo masculino.

### Cuadro No. 4

El examen físico se encontró evaluado únicamente en 177 pacientes observándose que la piel en un 20% presentó una masa, un 14% de los pacientes mostraron macrocefalia, en ojos un 7% tiene estrabismo, en el corazón la comunicación interauricular es el 1%, la lesión en la columna vertebral a nivel lumbosacro se presentó un 13%, en las extremidades superiores la agenesia de dedos presentó un 0.5%, y en las extremidades inferiores el pie equino varo tiene un 2%, y en genitales el

Año Imperforado tiene el 1%. Todo ello demuestra la frecuente asociación de las ATN con otras patologías.

#### Cuadro No. 5

En el Examen Neurológico se puede observar que la parésia se presentó con mayor frecuencia en cuanto a Motricidad pero los Reflejos, Sensibilidad y Fuerza Muscular se evidenciaron disminuidos en su mayoría. Aunque recalcamos que 43 pacientes no fueron evaluados.

#### Cuadro No. 6

La Anomalia que se presentó con mayor frecuencia en el Departamento de Pediatría fué Meningocele con 24%, lo que contrasta con la literatura universal que señala que la Anencefalia es la malformación más importante en otros países. En cuanto a frecuencia reportada en otros estudios realizados en Guatemala la Anomalia que predomina es Mielomeningocele. En donde el Meningocele fué corroborada por método Anatomopatológico y se puede establecer que no hay daño neurológico.

En el Año 1991 se registro el mayor número de casos con 77 malformaciones y/o anomalías. En el Año 1994 solo observamos 3 casos, 1 de meningocele, 1 de mielomeningocele y otro hidrocefalia, pero debemos de tomar en cuenta que solo se incluyó el mes de enero del presente año.

#### Cuadro No. 7

El método Diagnóstico que más se utilizó en estos pa-

cientes (ver Cuadro no.7) que incluye estudios de laboratorio, Examen Físico y método Anatomopatológico con 51%.

Podemos observar que a los pacientes se les realiza primeramente examen físico, luego análisis de laboratorio para efectuar posteriormente tratamiento quirúrgico y por último se envía la muestra a patología para confirmar el diagnóstico establecido. Por lo que si existe duda en el examen físico se realizan estudios diagnósticos para evitar complicaciones y más daño neurológico.

#### Cuadro No. 8

Dentro de las complicaciones la Hidrocefalia se presentó en un 24% de los casos. Y un 50% no presentó ninguna complicación recordando que dicho diagnóstico se hizo antes del tratamiento. El sexo femenino fué mas afectado con 129 casos.

#### Cuadro No. 9

Se observa que el año 1991 presentó mayor número de casos con un total de 77 casos en donde la hidrocefalia tuvo el más alto índice de casos. También se presentó para los 5 años Fué el Meningocele con 53 casos.

Podemos decir en términos generales que el departamento de pediatría del Hospital Roosevelt se observa una alta frecuencia de pacientes con Anomalías del Tubo Neural, que se detectan en su mayoría en la etapa neonatal. Esto es favorable porque permite brindarles el tratamiento precoz para evitar complicaciones.

## IX. CONCLUSIONES

1. Dentro de las Anomalías del Tubo Neural la que se presentó con mayor frecuencia en el departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt fue el Meningocele.
2. El Examen Físico es el método más utilizado para diagnosticar pacientes con Anomalías del Tubo Neural.
3. Los Recién Nacidos del Sexo Femenino mostraron mayor incidencia de Anomalías del Tubo Neural en comparación con el sexo Masculino en el Departamento de Pediatría.
4. Los Signos y Síntomas que presentaron los pacientes con Anomalías del Tubo Neural fueron a nivel de piel, cabeza, columna vertebral y Sistema Nervioso.
5. Los Métodos más utilizados para Diagnosticar Pacientes con Anomalías del Tubo Neural son Anatomopatológicos, de Laboratorio y examen físico.

## X. RECOMENDACIONES

Que en vista que las Anomalías del Tubo Neural presentan una alta frecuencia en el departamento de pediatría, es importante que se les diagnostique y de tratamiento lo antes posible para evitar complicaciones.

2. Que las Historias clínicas deben ser más detalladas en cuanto a la anomalía que se presenta, ya que el examen físico es el método más utilizado para establecer el diagnóstico.
3. Que en los servicios de Pediatría se lleve un registro ordenados de las enfermedades más importantes que son motivo de consulta y tratamiento.
4. Efectuar un seguimiento obligatorio a todos los pacientes con Anomalías del Tubo Neural por lo menos cada mes.
5. Que se continúe el estudio sobre las Anomalías del Tubo Neural en el Hospital Roosevelt para detallar las características más importantes de esta patología.

## XI. RESUMEN

El presente estudio fue realizado en el departamento de pediatría que incluye 6 secciones que son: Sala de Recién Nacidos, Alto Riesgo, Mínimo Riesgo, 2do. piso "A", 2do. piso "B", 4to. piso "A". El 4to. piso "B" no fue tomado en cuenta, ya que solo recibe pacientes hematológicos.

Se determinó frecuencia, presentación clínica y los métodos que se utilizan para diagnosticar pacientes con Anomalías del Tubo Neural. Se llevó a cabo en forma retrospectiva con un total de 220 casos en el periodo de enero de 1990 a enero de 1994. Se elaboró una boleta para recolectar los datos, se utilizaron los libros de nacimiento del departamento de maternidad, libro de egresos por sección de pediatría y registros médicos de los pacientes elegidos. Los objetivos generales fueron determinar la frecuencia de ésta patología y los métodos que se utilizaron para establecer el diagnóstico de anomalías del tubo neural.

El análisis de los datos establece que las anomalías del tubo neural se presentan con mayor frecuencia en el Hospital Roosevelt y confirma la literatura que esta patología se presenta con mayor frecuencia en el sexo femenino, en un 60% de los casos en nuestro estudio.

La Anomalia con la mayor incidencia es Meningocele con 24%. Los métodos diagnósticos más utilizados fueron estudios de laboratorio, anatomopatológicos y examen físico con 51%. La complicación más frecuente antes del tratamiento quirúrgico fué la hidrocefalia en un 24% de los casos.

## XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Arch, D.C. Defectos del Tubo Neural Irlanda, vol 62, 1987. 298p. (pp 1-3)
2. Archivos de Neurocirugia de Journal Oficial Academy. En Complications of Neurologics Brasil, brasileira, 1993 vol. 51 30p.
3. Behrman R.E. V.C. Vaughan Tratado Pediatría de Nelson 13va.ed. México, Interamericana, 1987. cap.6 (pp 254-286) cap.8 (pp 330-345)
4. Cabrera V.J. Malfomaciones Congénitas Fase II, Programa de Patología, Guatemala, Universitaria. 1986. 28p.
5. Cabria S., Encarnación A. Pronóstico de las anomalías del tubo neural en una población Guatemalteca; Estudio retro-prospectivo de 50 pacientes del Departamento de Neonatología del Hospital General San Juan de Dios, durante el año 1985. Tesis (Médico y Cirujano) -Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas. Guatemala, 1986. 48p
6. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. Seizure Disorders t.2 vol.36 México, Interamericana, 1989. (pp 60-66)
7. Clínicas Genéticas de norteamérica. Malformaciones del Tubo Neural vol. 1. México Interamericana, 1992. (pp 2-15-25)
8. Cobanoqlu R. Sabahattin. Diastómatomielia ; Reporte de Turkish Journal of Pediatrics. vol. 31 Washington, 1989. 45p
9. Chusid, J. G. Neuroanatomía ; Examen Físico y neurológico del neonato y paciente pediátrico. 14va. ed. Canadá, Copyrigh, 1986. 286 p. (pp 86-88 )
10. De León, Barrios et al. Anomalías del Tubo Neural; Estudio del Departamento de Maternidad, Hospital del I.G.G.S. Guatemala, 1990. 90p (pp 9-13)
11. Galvan, J.M. Anomalías del Tubo Neural; 2a.ed. Barcelona, Salvat, 1990. t.1 (pp 85-92)

12. Génética Médica parte 1, México, Interamericana, traducido del vol. 39 en Inglés, 1992. (pp 64-68)
13. Hutter, L.P. Pediatría de Nelson; Enfermedades del sistema Nervioso Central, 12a. ed. México, Salvat, 1980. t.2 (pp 80-84)
14. Interiano V., Jose S. Anomalías del Tubo Neural; Estudio retrospectivo de casos ocurridos en los Hospitales San Juan de Dios e Instituto Guatemalteco de Seguridad Social durante el periodo comprendido de 1983-1986. Tesis ( Médico y Cirujano )-Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas. Guatemala, 1987. 38p
15. Jan, L.P. Embriología Médica; 2a.ed. México, Interamericana, 1984. 170p. (pp 60-66)
16. Kempe L. S. Pediatría; 8va. ed. México, Interamericana, 1988. 350p. (pp 195-206)
17. Kulkarni, M.M. y B.J. Ramachandram Alta Incidencia de defectos del Tubo Neural en la India"; The Lancet, mayo, 1987. 15p
18. Mauricio, F. Mayra, J. Defectos en la formación del tubo Neural; Estudio retrospectivo en el Hospital General de Occidente en el período de 1973-1982 Tesis( Médico y Cirujano )-Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas. Guatemala, 1986. 61p
19. Mejicanos. P. Manuel, A. Crecimiento del Perimetro Cefálico en Recien Nacido Prematuros durante el 1er. mes de vida; Estudio de 45 casos en la sección de Recien Nacidos del Departamento de Pediatría del Hospital Roosevelt de Mayo 14 al 31 de Julio de 1986. Tesis( Médico y Cirujano )-Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas, Guatemala, 1986. 49p
20. Moore, K.L. Embriología Básica; 3ra.ed. México, Interamericana, 1990. cap.9 (pp 119-138)

21. Myers, G. et al. Perinatologia; Aspectos Médicos en pacientes con Mielomeningocele, México, mayo 1984. 68p (pp 40-43)
22. Nelson, W. E. Textbook of Pediatrics; twelfth ed. Washington, Saunders, 1983. t.1 (pp 116-125)
23. Potter, E. L. y J. Craig Pathology of the Fetus & the infant; third ed. Washington, Year book publishers, 1990. cap.11 (pp 168-170) cap.24 (pp 500-520)
24. Pritchard, J. Malformaciones y Anomalías en el Feto y Recien Nacido Chile, Interamericana, 1988. (pp 36-48)
25. Robins, S.L. y R.S Cotran Patología Estructural y Funcional; 3ra. ed. México, Interamericana, 1988. cap. 4 (pp 117-153)
26. Rudolph, A. M. Pediatrics; Malformations of the Central Nervous System; seventeenth ed. State United of America, Apletton-century-crofts, 1985.cap 29p (pp 1575-1596)
27. Schaffer & Avery's. Disease of the Newborn; Malformation of the Central Nervous System; Sixth ed. State United of America, Saunders, 1991. Cap. 45 (pp 426-443)
28. Seara Médica Neuroquirúrgica Clasificación Anatómica de Encefaloceles Anteriores; 1986 Junio; t.2 Brasil 30 (5) (pp 107-111)
29. Seara Médica Neuroquirúrgica Lipomielomeningoceles; Reporte de 16 casos operados en el Hospital de Sao Paulo. t.3 Brasil. 1984 jun-sep; 36 (8) (pp 100-108)
30. Seara Médica Neuroquirúrgica Meningoceles; reporte 14 casos sin afección neurológica estudiados en el Hospital Sao Paulo. t.1 1985 mar-abr; 28 (12) (pp 98-104)
31. Seara Médica Neuroquirúrgica Meningocele Lumbosacro y Aneurisma Aortico en Síndrome de Marfan; vol.18 Brasil. 1989 feb-mar; 42 (8) (pp76-80)

32. Smith, D. W. et al Recognizable Patterns of human malformation ; Second ed. California, Saunders, 1988. (pp 204-230)
  
33. Thompson, J.S. Genetics in Medicine ; Malformations of the tube neural. 4ta.ed. Washington, Saunders, 1986. (pp 96-105)
  
34. Tot P., Edwin L. Anomalías del Tubo Neural en el Hospital Regional de Cobán; Estudio retrospectivo realizado durante el mes de septiembre de 1990, de pacientes que presentaron anomalías del tubo neural en el periodo de Enero 1985 a Junio de 1990. Departamento de Alta Verapaz. Tesis ( Médico y Cirujano ) - Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas, Guatemala, 1990. 62p
  
35. Vintzileos., Antony R. Hidrocefalia Fetal ; 8va. ed. México, Interamericana, 1989. 175p (pp 112-120)
  
36. Wad A. y J.M. Kissane. Pathology ; seventy ed. vol.two Missouri, Mosby, 1980. (pp 86-94)
  
37. Zat Menkes, J.H. Textbook of Child Neurology; third ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1985. cap.4 (pp 189-217)
  
38. Zoitakis R. y J. Martin. Neonatal-Perinatal Medicine; Disease of the fetus and Infants; fifty ed. Missouri, Mosby, 1992. cap 36 (pp 691-703)

XIII. ANEXOS

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS  
Biblioteca Central

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

RECIEN NACIDO:

EDAD \_\_\_\_\_ SEXO \_\_\_\_\_ PESO \_\_\_\_\_ lbs. CC \_\_\_\_\_ cm

EXAMEN FISICO

PIEL: A NIVEL VERTEBRAL NORMAL      ULCERADA      MASA

CABEZA: HUESOS AGENESICOS      MICROCEFALIA      MACROCEFALIA

OJOS: ESTRABISMO      NISTAGMO      EXOFTALMIA

CORAZON: CARDIOPATIA CONGENITA CIA      CIV

COLUMNA VERTEBRAL: LESION LOCALIZACION      CERVICAL

DORSOLUMBAR      LUMBOSACRA      XIFOSIS      LORDOSIS      ESCOLIOSIS

EXTREMIDADES SUP: HIPOPLASIA OSEA      AGENESIA DE DEDOS

EXTREMIDADES INF: EQUINOVALGO      EQUINOVARO      PIE ZAMBO

GENITALES: CRIPTORQUIDIA      ANO IMPERFORADO

NEUROLOGICO: MOTRICIDAD NORMAL      REFLEJOS NORMALES  
PARESIA      DISMINUIDOS  
PARALISIS      AUSENTES

SENSIBILIDAD NORMAL      FUERZA MUSCULAR NORMALES  
DISMINUIDA      DISMINUIDA  
AUSENTE      AUSENTE

DIAGNOSTICO CLINICO: ANENCEFALIA      MENINGOCELE

MIELOMENINGOCELE      CRANEO Y ESPINA BIFIDA      ENCEFALOCELE

LIPOMIELOMENINGOCELE      MALFORMACION DE ARNOLD CHIARI

METODOS DIAGNOSTICOS UTILIZADOS: RAYOS X:      EEG:  
USG:      EKG:      TAC:      OTROS:

COMPLICACIONES MAS FRECUENTES:

HIDROCEFALIA      SEPSIS O MENINGITIS      CARDIOVASCULARES

ORTOPEDICAS      GENITOURINARIA Y ESFINTERES      NINGUNA

AÑO \_\_\_\_\_