

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS**

ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL

**Frecuencia, Métodos Diagnósticos y Tratamiento de Anomalias
del tubo neural, en el Hospital Nacional Pedro de Bethancourt
durante el período de Enero 1993 a Enero 1997,
Antigua Guatemala.**

TESIS

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

POR

ERICK ROMEO GARCIA MERIDA

En el acto de investidura de:

MEDICO Y CIRUJANO

Guatemala, junio de 1998

05
T(7839)
c.4

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

HACE CONSTAR QUE:

El (la) PERITO ADMON. PUBLICA ERICK ROMEO GARCIA MERIDA

Carnet Universitario No. 90-14117


Ha presentado para su Examen General Público, previo a optar al
título de Médico y Cirujano, el trabajo de tesis titulado:
ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL

trabajo asesorado por:
Doctor: GUSTAVO ADOLFO PALENCIA
y revisado por:
Doctor: MIGUEL ANGEL SOTO

quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite,
firman y sellan la presente **ORDEN DE IMPRESION.**

Guatemala, 2 de junio de 1998.


Dr. Antonio Palacios L.
COORDINADOR UNIDAD TESIS


DIRECTOR
CENTRO DE INVESTIGACIONES
DE LAS CIENCIAS DE SALUD



IMPRIMASE:


Dr. Edgar Axel Oliva González
DECANO





FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
GUATEMALA, CENTRO AMERICA

Guatemala, 2 de junio de 1998.

Doctor:
Antonio Palacios López
Coordinador Unidad de Tesis
Facultad de Ciencias Médicas.

Se le informa que el PERITO EN ADMINISTRACION PUBLICA

ERICK ROMEO GARCIA MERIDA

Nombres y apellidos completos

Carnet No.: 90-14117 ha presentado el Informe Final de su
trabajo de tesis titulado:

ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL

Del cual autor, asesor(es) y revisor nos hacemos responsables por
el contenido, metodología, confiabilidad y validez de los datos
y resultados obtenidos, así como de la pertinencia de las
conclusiones y recomendaciones expuestas.

Firma del estudiante

Dr. Gustavo A. Palencia C.
MEDICO Y CIRUJANO
Telefono No. 5.188

Nombre completo y sello

Dr. Gustavo Adolfo Palencia Castillo.

Dr. Miguel Angel Soto Galindo
Escuela de Medicina
Teléfono No. 5.188

F. Revisor

Nombre completo y sello
Reg. Personal 11347

Dr. Miguel Angel Soto Galindo.



FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
GUATEMALA, CENTRO AMÉRICA

APROBACION INFORME FINAL

OF. No. 52-98

Guatemala, 2 de junio de 1998.

PERITO EN ADMINISTRACIÓN PÚBLICA
ERICK ROMEO GARCIA MERIDA
CARNET No. 90-14117
Facultad de Ciencias Médicas
USAC.

Por este medio hago de su conocimiento que su Informe Final de Tesis, titulado: ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL

ha sido RECIBIDO, y luego de REVISADO se ha establecido que cumple con los requisitos contemplados en el reglamento de trabajos de tesis; por lo que es autorizado para completar los trámites previos a su graduación.

Sin otro particular me suscribo de usted.

Atentamente,

"DID Y ENSEÑAD A TODOS"


Dr. Antonio Palacios López
Coordinador Unidad de Tesis



NOTA: La información y conceptos contenidos en el presente trabajo es responsabilidad única del autor.

APL/JVV.

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
Biblioteca Central

INDICE

| CONTENIDO | PAGINA |
|--|--------|
| I. INTRODUCCION | 01-02 |
| II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA | 03-04 |
| III. JUSTIFICACION | 05 |
| IV. OBJETIVOS | 06-07 |
| V. MARCO TEÓRICO | |
| A. FRECUENCIA | 08 |
| B. DESARROLLO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL | 09-10 |
| C. ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL | |
| C.1 Aspectos epidemiológicos | 10-11 |
| C.2 Factores Predisponentes | 11-12 |
| C.3 ANENCEFALIA | 12 |
| C.3.1 Los hallazgos anatómicos en niños Anencefálicos | 12-13 |
| C.3.2 Examen físico | 13 |
| C.3.3 Métodos Diagnósticos | 14 |
| C.4 ENCEFALOCELE | 14-15 |
| C.4.1 Clasificación anatómica del encefaloceles anteriores. | 15-16 |
| C.4.2 Examen físico | 16 |
| C.4.3 Métodos Diagnósticos | 16-17 |
| C.5 MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA MEDULA | |
| C.5.1 Disrafismo | 17-18 |
| C.5.1.a Meningocele | 18 |
| C.5.1.a.1 Examen Físico | 19 |
| C.5.1.a.2 Métodos Diagnósticos | 19 |
| C.5.1.b Mielomeningocele | 19-20 |

| | |
|---|-------|
| C.5.1.a.1 Examen Físico | 19 |
| C.5.1.a.2 Métodos Diagnósticos | 19 |
| C.5.1.b Mielomeningocele | 19-20 |
| C.5.1.b.1 Examen Físico | 20-21 |
| C.5.1.b.2 Métodos Diagnósticos | 21-22 |
| C.5.1.c Espina Bífida | 22 |
| C.5.1.c.1 Examen Físico | 22-23 |
| C.5.1.c.2 Métodos Diagnósticos | 23 |
| C.5.1.d Seno Neurodermal Congénito | 23-24 |
| C.5.1.d.1 Examen Físico | 24 |
| C.5.1.d.2 Métodos Diagnósticos | 24 |
| C.5.1.e Diasternatomielia | 25 |
| C.5.1.e.1 Examen Físico | 25 |
| C.5.1.e.2 Metodos Diagnósticos | 25-26 |
| C.5.1.f Cono Trabado o Anclado | 26 |
| C.5.1.f.1 Examen Físico | 26 |
| C.5.1.f.2 Métodos diagnosticos | 26 |
| C.5.1.g Malformaciones de Arnold Chiari | 27-28 |
| C.5.1.g.1 Examen Físico | 28 |
| C.5.1.g.2 Métodos Diagnosticos | 29 |
| | |
| D. COMPLICACIONES MÁS FRECUENTES | |
| D.1 Hidrocefalia | 29-30 |
| D.2 Sepsis o Meningitis | 30 |
| D.3 Cardiovasculares | 30 |
| D.4 Anomalias ortopédicas | 31 |
| D.5 Anomalias Genitudinarias | 31 |
| | |
| E. TRATAMIENTO MÁS FRECUENTE DE ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL | |
| E.1 Mielomeningocele y Encefalocele | 32-33 |
| E.2 Meningocele | 33-34 |
| E.3 Diasternatomielia con Tabique Medio | 34 |
| E.4 Siringomielia | 34-35 |
| E.5 Hidrocefalia | 35-36 |

| | |
|--|--------------|
| VI. METODOLOGIA | 37-44 |
| VII. EJECUCION DE LA INVESTIGACIÓN | 45-46 |
| VIII. PRESENTACION DE RESULTADOS | 47-56 |
| IX. ANÁLISIS E INTERPRETACION DE RESULTADOS | 57-59 |
| X. CONCLUSIONES | 60 |
| XI. RECOMENDACIONES | 61 |
| XII. RESUMEN | 62-64 |
| XIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS | 65-70 |
| XIV. ANEXOS | 71-73 |

I. INTRODUCCION

Las anomalías del tubo neural y sus complicaciones son una patología neurológica importante en nuestro medio, que representan un problema para el paciente, su familia, la sociedad y requiere técnicas neuroquirúrgicas complejas por lo cual es indispensable conocer más sobre el comportamiento de esta patología en nuestro país.

El presente estudio consiste en una revisión retrospectiva de carácter descriptivo de 81 pacientes pediátricos con diagnóstico de anomalía del tubo neural, a quienes además del diagnóstico se les brindó tratamiento y seguimiento en el Hospital Pedro de Bethancourt, en Antigua Guatemala, durante el periodo de Enero de 1993 a Enero 1997.

El objetivo primordial del estudio fue determinar la frecuencia, los métodos diagnósticos, el tratamiento y evolución clínica de pacientes con anomalías del tubo neural, para lo cual se revisaron 81 expedientes clínicos de pacientes pediátricos con diagnóstico de anomalías del tubo neural.

Los resultados obtenidos indican: una incidencia de esta patología de 6 a 8 por cada 1000 niños nacidos vivos, la anomalía del tubo neural que se presenta con mayor frecuencia es Mielomeningocele con un 33.33%, el sexo más afectado es el femenino con un 58.02%, el método diagnóstico utilizado más a menudo es el examen físico con un 56.64%, el examen neurológico fue realizado en 71.6% de los pacientes de los cuales el 60.56% tenían algún grado de afección neurológica; la complicación más frecuente, Hidrocefalia con un 58.06%.

En cuanto al tratamiento el que se brindó en mayor número de casos fue Cierre de Mielomeningocele y colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal con un 37.73% para cada uno de ellos; la evolución clínica de los pacientes fue buena en un 30.86%, el 20% ignorado y un 34.56% fallecieron, de los cuales el 27.38% fueron anaencéfalos.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

El Tubo Neural en su Desarrollo Embriológico adecuado, fusiona sus extremos caudal y cefálico entre la tercera y cuarta semana de vida intrauterina (22 y 29 días).

Las Anomalías del Tubo Neural, son provocadas por una interrupción en las distintas etapas de formación del Tubo Neural, que pueden dar como resultado alteraciones funcionales o estructurales que constituyen una variedad de desordenes en el desarrollo, que afectan el sistema nervioso central. Las mas comunes de estas son: Espina Bífida Oculta, Meningocele, Mielomeningocele, Encefalocele, Anencefalia Medula Anclada, etc. (4, 12, 26, 27).

Las mediciones del crecimiento somático y la evaluación clínica seriada son los parámetros mas comunes y fáciles de efectuar para asesorar el desarrollo del paciente. El examen clínico que se realiza al paciente cuando nace , consulta, o ingresa al Hospital es de importancia, ya que establece el diagnostico, el tratamiento y en ocasiones el pronostico de pacientes con Anomalías del Tubo Neural. (4, 21, 38)

En Estados Unidos de Norte America, 16 de cada 10,000 niños nacidos vivos presentan Anencefalia o Espina Bífida; además explica por lo menos el 72% de Obitos Fetales. (9).

En Guatemala el problema de Anomalías del Tubo Neural, se encuentra aproximadamente en 7 a 12 de cada mil niños nacidos vivos. constituyen las malformaciones congénitas encontradas con mayor frecuencia en las salas de

Pediatría. Se registran 5,000 casos anuales, pero un gran número no se reportan por el subregistro, otro gran porcentaje está constituido por los Productos de Embarazos que no llegan a término por estas anomalías, y que no son reportadas por el personal médico o de Salud en general. (7, 5).

Lo anterior nos indica que no se tienen registros adecuados de esta patología.

Es importante poder hacer el diagnóstico de estas anomalías antes del nacimiento, ello se puede lograr con el uso de Ultrasonido Obstétrico, o la detección de Alfa Fetoproteína en suero de pacientes embarazadas con una exactitud de más del 80 % en la 16 semana de gestación. En este punto se pueden comentar alternativas terapéuticas con la familia y se pueden dar planes educativos para una mejor aceptación del neonato. Los lactantes con defectos del tubo neural a quienes se les permita llegar a término deben nacer en una institución que cuente con equipo y preparación adecuados para poder cerrar dichos defectos.

Por lo tanto es necesario realizar este tipo de estudio en todos los Departamentos del País, para poder identificar áreas de alto riesgo e implementar medidas lo más pronto posible, las cuales tiendan a disminuir la frecuencia, realizar diagnósticos adecuados y a tiempo así como brindar un tratamiento óptimo para las anomalías del tubo neural. Lo anterior puede ser factible ya que hay estudios que han reportado que medidas sencillas como el consumo de ácido fólico antes y durante los primeros meses de la concepción, la no ingestión de Valproato sódico en el embarazo, o la difusión de información sobre el efecto que causan los plaguicidas, insecticidas y herbicidas sobre el producto del embarazo; pueden reducir el número de defectos del tubo neural. (6, 7, 8, 9, 17, 19, 21, 30).

III. JUSTIFICACION.

Las Anomalías del Tubo Neural forman parte de las malformaciones congénitas, encontradas con mayor frecuencia en salas de Pediatría. Por lo anteriormente mencionado se hace necesario determinar su frecuencia en el departamento de pediatría en el Hospital Pedro de Betancourt.

Las Anomalías del Tubo Neural son diagnosticadas clínicamente, otras pueden requerir algún método diagnóstico específico para establecer la patología presentada y brindar el tratamiento adecuado.

El Hospital Pedro de Betancourt no cuenta con alguna investigación que nos permita conocer las estadísticas de este problema enunciado. Se cree pues necesario realizar un estudio sobre tal problemática; en el cual se tratará de determinar si la evaluación clínica fue acertada, así como los métodos diagnósticos, para brindar un tratamiento adecuado al paciente.

Se describirán las Anomalías del Tubo Neural, los métodos diagnósticos, tratamiento y complicaciones más frecuentes.

El estudio se realizara por medio de revisión de expedientes clínicos de pacientes que nacieron o ingresaron en el Departamento de Pediatría del Hospital Pedro de Betancourt durante el periodo de Enero 1,993 a enero 1,997.

IV. OBJETIVOS

1.- GENERALES

A).- Determinar la frecuencia de anomalías del tubo neural, diagnosticadas en el Departamento de Pediatría Hospital Pedro de Betancourt, durante el periodo de Enero 1,993 a Enero 1,997.

B).- Describir los hallazgos clínicos y métodos diagnósticos utilizados con más frecuencia en el Departamento de Pediatría, Hospital Pedro de Betancourt, para establecer el Diagnóstico de Anomalías del Tubo Neural.

C).- Describir el tratamiento brindado con mayor frecuencia a los pacientes detectados con anomalías de tubo neural en el Hospital Pedro de Bethancourt

2.- ESPECIFICOS:

A).- Describir las Anomalías de Tubo Neural que se presentan con más frecuencia en pacientes Pediátricos.

B).- Identificar las variedades clínicas y localización anatómica de las Anomalías del Tubo Neural.

C).- Describir los signos y síntomas que se prescriban en pacientes Pediátricos con anomalías del tubo neural.

D).- Identificar el sexo más afectado con anomalías del tubo neural.

E).- Describir las complicaciones mas frecuentes en pacientes Pediátricos con anomalías del tubo neural.

F). - Determinar la mortalidad debida a anomalías del tubo neural en el Hospital Nacional Pedro de Bethancourt.

V. MARCO TEORICO.

A).- FRECUENCIA.

La incidencia de Anomalías Congénitas, en este caso Anomalías del Tubo Neural, es variable según el lugar en donde se realice el estudio.

1.- En Estados Unidos de Norte América, se reportan 16 casos por cada 10,000 niños nacidos vivos con Anomalías del Tubo Neural, de los cuales la mayor frecuencia esta ocupada por Anencefalia y Espina Bífida. En Indios Americanos Las Anomalías del Tubo Neural se dan en 8.09 por 10,000 nacidos vivos. (9, 10, 25).

2.- Anomalías del Tubo Neural Diagnosticadas por Ultrasonido. Realizado en el Hospital de Ginecoobstetricia del I.G.S.S. 1,994. 85 casos reportando en orden de frecuencia: Anencefalia, Hidrocefalia, Espina Bífida y Encefalocele.(22).

3.- Anomalías del Tubo Neural. Estudio retrospectivo en 5 años, realizado en el Departamento de Pediatría Hospital Roosevelt. 1,994. 220 casos reportados de los cuales 53 fueron meningocele. (21).

4.- Pronostico de Anomalías del Tubo Neural. Estudio Retro-Prospectivo, Hospital General San Juan de Dios 1,990. 50 pacientes en un año, en donde predomino Anencefalia. (40).

5.- Anomalías del Tubo Neural. Estudio retrospectivo en 5 años, Hospital Regional Cobán, 1,990. con un total de 79 pacientes predominando la Anencefalia. (41).

B).- DESARROLLO DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

Las diferentes etapas de formación de la Placa Neural, (que da origen al Sistema Nervioso Central) Pliegues Neurales y su cierre para formar el Tubo Neural se llama Neurulación.

A comienzos de la tercera semana de Desarrollo Intrauterino, inicia la formación del Sistema Nervioso Central como una placa alargada y en forma de zapatilla de ectodermo engrosado que constituye La Placa Neural. Esta placa esta situada en la región dorsal media, por delante de fosilla primitiva. Poco despues sus bordes laterales se elevan y forman los Pliegues Neurales.

Hacia el fin de la tercera semana estos pliegues se fusionan, lo que convierte a la Placa Neural en un Tubo Neural. La formación de este tubo se inicia en la parte media del embrión y progresa hacia los extremos cranial y caudal. El Tubo Neural se abre temporalmente en ambos extremos, por donde se comunica libremente con la cavidad amniótica. El orificio craneal, neuroporo rostral o neuroporo anterior, se cierra cerca del vigésimo quinto día, el neuroporo caudal o neuroporo posterior se cierra mas o menos dos días despues.

Conforme se separa el Tubo Neural del ectodermo superficial células neuroectodérmicas, que reciben el nombre de células de la cresta neural, migran hacia los lados del tubo neural, formando una masa aplanada irregular llamada Cresta Neural; que se encuentra entre el tubo neural y ectodermo suprallacente. En poco tiempo la creta neural se separa en partes derecha e izquierda, que migran hacia las caras dorsolaterales del Tubo Neural donde se originan los ganglios sensoriales de los nervios Raquídeos y Craneales.

Las paredes del Tubo Neural se engrosan para formar el Cerebro y Medula Espinal. Durante la cuarta semana de edad gestacional, el extremo cefálico del Tubo Neural presenta las vesículas encefálicas primarias que son: 1) Prosencefalo o cerebro anterior, 2) Mesencefalo o cerebro medio y 3) rombencefalo o cerebro posterior.

El prosencefalo esta formado por dos porciones 1) Teleencefalo o cerebro terminal, constituido por una parte media y dos evaginaciones laterales, que son los hemisferios laterales primitivos y 2) Diencefalo.

El Rombencefalo tambien lo constituyen dos partes que son: 1) Mesencefalo y 2) Mielencefalo. La luz del Tubo Neural se convierte en el sistema ventricular del cerebro y el conducto central de la Medula Espinal. (4, 12, 18, 21, 22, 26, 27, 33, 34, 39).

C).-ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL.

C.1).- Aspectos Epidemiológicos:

Desde hace varios años la tendencia epidemiológica de las anomalías del tubo neural sigue la misma línea, esto es debido a la falta de estudios de peso que brinden un tamizaje adecuado de la realidad actual.

Se han reportado estudios que indican la presencia de Anomalías del Tubo Neural en familias que viven en condiciones desfavorables, con una frecuencia 27.5 veces mayor en recién nacidos muertos, que en recién nacidos vivos. El 70 % de neonatos nacidos con alguna anomalía del tubo neural esta representado por el sexo femenino.

Continua manteniéndose la tendencia de mayor incidencia en los primogénitos de madres comprendidas entre los 15 y 25 años de edad, o con antecedente previo de un hijo con un defecto similar. La magnitud del riesgo despues de procrear un solo hijo afectado es de 2 a 3 %, lo cual es igual a un riesgo 10 a 15 veces mayor que en la población en general. Despues de dos hijos nacidos afectados, este riesgo aumenta 6 a 8 %. En la incidencia de estos defectos se han observado mas en blancos que en el grupo étnico negroide, Oriental o Judía (6, 9, 22, 25).

En Guatemala los últimos estudios realizados reportan: Hospital Roosevelt. Enero 1,990 a Enero 1,994. 220 ptes. de los cuales 53 fueron Meningocele. Hospital de Ginecoobstetricia del I.G.S.S. Julio de 1,991 a Julio de 1,994. 85 caso con mayor incidencia de Anencefalia . (21, 22).

C.2).- Factores Predisponentes:

No se conoce con claridad la causa de los defectos del tubo neural, sin embargo es importante mencionar que 95 % de todos los ptes. Pediátricos afectados, son hijos de madres sin antecedentes familiares de anomalías semejantes.

Estas malformaciones congénitas del tubo neural pueden ser causadas por factores Genéticos o ambientales. Las trinomios representan el mas claro ejemplo de malformaciones por causa genética. Entre los factores ambientales que se ha comprobado que producen malformaciones del tubo neural se incluyen: 1) Anoxia e insuficiencia circulatoria fetal 2) Infecciones maternas y fetales: Rubéola, Toxoplasmosis. 3) Agentes físicos como radiación ionizante 4) Fármacos: la talidomina, drogas anti neoplásicas, drogas anti convulsivantes, etc. 5) Deficiencias y escasos aportes nutricionales: Carencia de Acido Fólico, Vitamina A, Vitamina B, riboflavina, Acido Pantoteico.

En Guatemala se establece una estrecha relación entre la agricultura y el analfabetismo, ya que estos factores provocan la exposición materna a agentes químicos utilizados en la agricultura (herbicidas, plaguicidas, insecticidas) con la alta incidencia de estas malformaciones. No se puede dejar de mencionar las deficiencias vitamínicas y escasos aportes nutricionales puesto que también juegan un papel determinante en la aparición y frecuencia de esta patología en nuestro País. (2, 5, 6, 7, 8, 13, 17, 20, 21).

C.3).- Anencefalia:

Malformación que se presenta con mayor frecuencia en las anomalías del tubo neural, ocurre dos veces más en mujeres que en hombres, la incidencia se aproxima a 1/1,000 nacidos vivos; La mayor incidencia se observa en Irlanda y el País de Gales. Los factores que se han implicado en la etiología de la Anencefalia, Son: Nivel Socioeconómico bajo, deficiencias vitamínicas y de nutrición y una larga serie de factores tóxicos y ambientales, así como una base Genética. (4, 7, 12, 34).

La Anencefalia se produce cuando el neuroporo anterior sufre detención en el cierre de la porción cefálica de tubo neural, en donde la bóveda del cráneo es ausente y la exposición del cerebro es amorfo. El cerebro primitivo está formado por partes de tejido conectivo, vasos y neuroglia. Suelen estar ausentes los hemisferios cerebrales y cerebelo, identificándose únicamente el resto del tronco encefálico.

Por la ausencia de la corteza cerebral, la hipófisis es hipoplásica y la médula espinal carece de vías piramidales. (4, 12, 14, 39).

C.3.1).- Los hallazgos Anatómicos en niños Anencefálicos, que constituyen la anatomía craneofacial son los siguientes:

1).- Basioccipital: Se encuentra mas posterior y aplanado, pero el largo es normal. -Órbitas: pequeñas con hipertelorismo, - Hueso temporal: rotación anterolateral, con malformación severa. - Arcos cigomáticos: apófisis frontal y temporal agrandadas y engrosadas. - Huesos propios de la nariz: coanas angostas,, pequeñas y ensanchadas en forma Horizontal. -Vomer: fusionado al maxilar superior. -Maxilar superior puede ser normal, de lo contrario se presenta mas largo y angosto. -Maxilar inferior: prognátia secundaria a la rotación del hueso temporal, mas grande y pesado.- - paladar duro: arqueado y angosto. - Orejas: Plegadas.

2).- Esfenoides: Cuerpo engrosado, alargado, mas angosto.
 - Ala mayor: mal formada e irregular, pequeña y gruesa.
 - Ala menor: fusión anterior. Este es el hueso mas afectado.

3).- Parietales: Rudimentarios, fragmentados o ausentes.

4).- Occipital: - Intraparietal; normal, ausente o fragmentado. -Supraoccipital: ampliamente separado. -Exoccipital: anormalmente pequeño. (14, 16, 21, 39).

C.3.2).- Examen Físico:

Al nacimiento falta la calvaria lo que ocasiona que la cara sea ancha y prominente, muy a menudo los ojos sobresalen de sus cuencas, dando como resultado hipertelorismo, la lengua es prominente, hay una fusión o ausencia de las vértebras cervicales, lo que hace observar el cuello corto y piel redundante. En las extremidades puede haber agnecia de dedos, parésia o parálisis. Se manifiesta con movimientos estereotipados o postura decerebrada. Hay movimientos espontáneos o inducidos por el dolor. La presencia de reflejos semeja la ausencia inhibitoria cortical que influencia la sub cortical. (4, 14, 16, 21, 38, 39).

C.3.4).- Métodos Diagnósticos:

Ultrasonido Obstétrico:

Durante el primer trimestre del embarazo se pueden visualizar aquellas malformaciones fetales que afectan al polo craneal de la placa fetal. Siendo por tanto posible desde la un décima semana de gestación, hacer el diagnóstico de Anencefalia. (4, 9, 34).

Alfa-fetoproteína:

La detección de Alfa-fetoproteína en suero materno, así como la Acetil colinesterasa, se liberan al líquido amniótico cuando hay un fallo en el cierre del tubo neural, sirviendo de marcadores bioquímicos para la detección de anomalías del tubo neural con mayor exactitud en la 16 semana de gestación. Por el empleo de esta técnica, es posible detectar desde el comienzo del embarazo 80 a 85 % de todos los defectos abiertos del tubo neural. (4, 22, 34).

- Diagnóstico Clínico:

Es de suma importancia ya que el Diagnóstico generalmente se establece hasta el nacimiento y por medio del examen físico, pues el neonato sobrevive unas horas, días o semanas. La Anencefalia se conoce como, una anomalía letal. (4, 16, 38, 39).

C.4).- Encefalocele:

La frecuencia de estas malformaciones es diez veces menor que los defectos de cierre del tubo neural en raquis. Su etiología es similar al de la

Anencefalia y Mielomeningocele, ya que se han publicado casos de ellos en una misma familia.

Existen dos formas importantes que afectan al cráneo y que provocan salida de tejido a través de un defecto óseo en la línea media llamado: *Cranium bifidum*.

El Meningocele craneal esta compuesto únicamente de un saco meníngeo lleno de LCR, mientras que el Encefalocele craneal consta de un saco mas corteza cerebral cerebelo y partes del tronco encefálico. El defecto craneal asienta con mayor frecuencia en la región occipital, por debajo del inión, en otras regiones del mundo predominan los encefaloceles frontales o frontonasales. (4, 21, 34, 38).

C.4.1).- Clasificación Anatómica de Encefaloceles Anteriores:

- A).- Fontículo Anterior: Ocurre entre los huesos parietales y huesos frontales.
- B).- Interfrontal: Se da a través de un defecto de los huesos frontales en la región de la sutura metopica o los huesos frontales.
- C).- Temporal: Se localiza posterior al margen lateral de la órbita a través del Fontículo anterolateral de unión entre los huesos frontal, parietal y temporal.
- D).- Transetmoidal: Este defecto atraviesa la lamina cribosa del etmoides y se localiza en la cavidad nasal.
- E).- Esfenoetmoidal: Atraviesa los huesos etmoides y esfenoides separándolos. Se localiza en la hipofaringe llamada esfenoaringea, contiene estructuras cerebrales de la porción palatina.
- F).- Transesfenoidal: Atraviesa el hueso esfenoides en cualquiera de sus partes, localizándose el defecto óseo incluso en la silla turca.
- G).- Esfenorbital: Se localiza entre el ala esfenoidal y superficie orbitaria del hueso frontal. En la parte posterior de la órbita hay una masa retrobulbar que

atraviesa la fisura orbital superior e inferior llamada fosa pterigopalatina.

H).- Frontoetmoidales: Tiene la característica que el defecto es interno y puede ser de tres tipos: región anterior, base del cráneo y entre huesos frontal y etmoides. (14, 16, 21, 38, 39).

C.4.2).- Examen Físico:

Se puede encontrar un pequeño saco con tallo pediculado o una gran estructura quística que puede ser mayor que el cráneo. A nivel frontonasal puede presentar una base mas ancha y redonda que se asocia con la ampliación de nariz y separación de los ojos, rara vez hay exoftalmos. Pueden haber episodios recurrentes de meningitis bacteriana, epistaxis, el cuello se ve corto y hay fusión de las vértebras cervicales, el tórax es mas ancho, corto y trastornos congénitos del corazón.

Los pacientes con un encefalocele tienen mas riesgo de presentar hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio y oclusión de los agujeros de Luschka y Magendie, lo que constituye las Malformación de Chiari y Dandy Walker respectivamente. (4, 9, 14, 16, 38, 39).

C.4.3).- Metodos Diagnósticos:

- Diagnostico por Imágenes:

El Ultra Sonido Obstétrico es una buena opción para determinar esta anomalía antes del nacimiento. La radiografía simple de cráneo y columna cervical son útiles para definir la anatomía de las vértebras. La Ecografía es la técnica mas útil para conocer el contenido de saco, además intrauterino puede realizar el diagnostico mediante la medición del diámetro biparietal.

No es necesaria la Tomografía Computarizada en la mayoría de los casos. (4, 9, 34).

- Alfabetoproteína: La detección de niveles elevados intrauterino sugieren la presencia de esta patología. (4).

- Diagnostico Clínico:

La trans iluminación del saco puede poner de manifiesto la presencia del tubo neural, luego deben ser tomadas en cuenta todas las características del examen físico. (1, 4, 12, 14, 21).

C.5).- Malformaciones congénitas de la medula:

C.5.1). -Disrafismo:

Termino utilizado para describir fallos del desarrollo con fusión incompleta en la porción media y posterior de la medula, que incluye anomalías en el tejido cutáneo, muscular, óseo y nervioso, juntas o separadamente. este se divide en dos sub grupos los cuales son: a). Disrafismo abierto: termino utilizado para clasificar a los estados mas severos y comprende; Meningoceles dorsales, sacro anterior, sacros ocultos, Mielomeningocele, Mielocistocele. b) Disrafismo oculto: utilizado para describir las afecciones mas leves incluye; Espina bífida oculta, Diastematomielia, Lipomas, Siringohidromielia y Cono anclado o trabado.

La falta total de la medula (Amelia) puede acompañarse, de la presencia de ganglios raquídeos. La Espina bífida oculta constituye un conjunto complejo de malformaciones medulares, asociado a la falta del cierre posterior de los arcos vertebrales. (Raquisquisis).

La dehiscencia del canal vertebral puede ser parcial o total, extendiéndose a veces al cráneo (Craneoraquisquisis). En la Espina bífida oculta la columna es normal pero existe una raquisquisis, localizada en la región Lumbosacra, que es cubierta por la piel.

En otros casos el defecto es mas intenso, no habiéndose cerrado el canal neural y acompañándose por lo tanto, la fisura raquídea de la fisura medular (Mieloraquisquisis). Cuando la piel no cubre el defecto, puede observarse en el fondo de un canal dorsal la medula abierta en su mitad posterior (Espina bifida abierta). A veces el canal medular se dilata intensamente haciendo hernia entre los arcos vertebrales no fusionados y estando cubiertos por la piel (Mielocele). La mayoría de las veces la dilatación medular se acompañan de un exagerado desarrollo del espacio subaracnoideo entre la medula y la piel (Mielocistomeningocele). En ocasiones son solamente las estructuras meningeas las que se hernia, estando por lo, demás bien conformada la medula espinal (Meningocele). (4, 5, 9, 13, 15, 22, 34, 37).

A continuación de los defectos mencionados anteriormente haremos referencia a los mas importante, los cuales son:

C.5.1.a).-Meningocele:

Se forma cuando las meninges se hernian a través de un defecto en los arcos posteriores de las vértebras. No logra desarrollar por completo y se fusionan en las regiones cervical, dorsolumbar o lumbosacra. Aparece una masa fluctuante, que puede ser transluminada, azulada semi transparente que representa las meninges en donde pueden verse los vasos sanguíneos que la irrigan; en la línea media, a lo largo de la columna, se caracteriza por tener forma quística pediculada; el tamaño es variable. Este defecto se presenta mas comúnmente en las vértebras L5 o S1.

A través de un defecto del sacro, el Meningocele anterior se introduce en la pelvis, provocando su aumento progresivo de tamaño, síntomas de estreñimiento y de disfunción vesical. Las niñas pueden tener anomalías asociadas del aparato genital como: fistula rectovaginal o tabicamiento vaginal. (4, 9, 14, 19, 21, 41).

C.5.1.a.1).-Examen Físico:

La mayoría de los Meningoceles están bien cubiertos por piel y no suponen ninguna amenaza para el paciente, se observa una masa, la cual puede o no, estar ulcerada y están presentes las meninges. Esta masa puede hacer que se produzca una desviación de la columna o de la cadera, se puede asociar con anomalías menores. Es imprescindible realizar una exploración neurológica completa, en las extremidades la motricidad es activa, los reflejos están presentes la movilidad, la fuerza, la sensibilidad son normales, no hay déficit neurológico. (1, 4, 9, 12, 34).

C.5.1.a.2).-Métodos Diagnósticos:

.- Diagnóstico por Imágenes:

El paciente debe ser estudiado exhaustivamente mediante radiografías simples, ecocardiografía y Tomografía computarizada, con resonancia magnética, para determinar la extensión del tejido neural afectado, si lo esta y la existencia de anomalías asociadas. Por medio de ultra sonido puede descartarse tumefacción sólida; la mielografía también puede ser de mucha utilidad. (4, 9, 34).

.- Diagnostico Clínico:

La ausencia o presencia del tejido nervioso en la pared del saco puede diagnosticarse por la palpación y transluminación en el examen físico. Los Meningoceles sacros anteriores pueden palparse por tacto rectal y aumentar de tamaño con la maniobra de Valsalva. (4, 9, 12, 33, 34).

C.5.1.b.).- Mielomeningocele:

Representa la forma mas grave de los Disrafismos de la columna vertebral y aparece con una incidencia de aproximadamente 1/1,000 nacidos vivos.

Esta anomalía produce disfunción de muchos órganos y estructuras además del sistema nervioso periférico y el S.N.C. Puede localizarse en cualquier punto a nivel del neuroeje, pero el 75 % de los casos lo hace en la región lumbosacra.

Es un tumor que a nivel superior se extiende desde la vértebra T8, en donde hay desnervación bilateral del músculo abdominal y el grupo de musculos de las extremidades inferiores. A nivel Lumbar L4 el Mielomeningocele produce una contracción sostenida, de los flexores de la cadera, cuádriceps y musculo tibial anterior mas parálisis de los nervios gastronómicos y musculos intrínsecos del pie.(1, 2, 3, 4, 13, 38, 39).

C.5.1.b.1).- Examen Físico:

Los signos y síntomas clínicos de la deformidad en la espalda es notable, es una masa que se localiza a nivel cervical, lumbar o lumbosacra la cual puede estar cubierta de piel o abierta con salida de LCR por la lesión. El abdomen se abulta en la región de los flancos, el lactante tiene una parálisis flácida de las extremidades inferiores, reflejos de estiramiento muscular abolidos, falta de respuesta a la estimulación táctil y dolorosa, y una alta incidencia de anomalías posturales de las extremidades inferiores como: Pie equinovaro y subluxación de cadera. Puede cursar con goteo urinario continuo y esfínter anal relajado. Los lactantes con Mielomeningocele presentan de forma característica un déficit neurológico mas extenso cuando más alto se localice en la región dorsal.

La Hidrocefalia es la complicación mas común en los niños con Mielomeningocele, esta resulta de asociar la malformación de Arnold Chiari tipo II los cuales establecen estenosis acueductual de ambos; las

manifestaciones mas comunes son estridor respiratorio, apnea, disfagia, y periodos cortos de cianosis. (3, 4, 21, 22, 24, 31, 35, 38, 39, 41, 42).

C.5.1.b.2)-. Metodos Diagnosticos:

- Diagnostico por Imagenes:

Se puede realizar el diagnostico intra utero por medio de ultra sonido, la mejor época para realizar U.S. de la columna Vertebral es entre la 15 y 20 semana de edad gestacional, debe realizarse con un equipo de tiempo la exploración es muy dificil y requiere mucha experiencia. La radiografia simple es de utilidad para detectar la profundidad de la lesión y fusión de algunas vértebras.

La Tomografía computarizada es el mejor metodo si existe alguna duda o se desea descartar la presencia de patologías asociadas. (4, 9, 34).

- Determinación de niveles de Alfafetoproteina (AFP), Acetil Colinesterasa (ACN).

En los defectos abiertos del tubo neural, se observa, liberación de algunas sustancias fetales al liquido amniótico, las mas documentadas son: Alfafetoproteina y Acetil Colinesterasa por lo que en algunas ocasiones su detección condiciona una exploración ultrasonográfica, para detectar la presencia de alguna anomalia del tubo neural. La acetil colinesterasa parece ser la mas especifica para detectar defectos del tubo neural aunque hay tambien falsos positivos. (4, 12, 21, 34, 38, 40, 43).

- Diagnostico Clínico:

Este es muy evidente y es posible determinarlo claramente con lo descrito en el examen físico. (4, 12, 21, 38).

C.5.1.e).-La Espina Bífida:

Termino general aplicado a un grupo de trastornos en los cuales los arcos vertebrales de las vértebras lumbares mas bajas no se fusionan por su parte posterior.

- Espina Bífida Oculta:

Consiste en un defecto de la línea media de los cuerpos vertebrales, secundario a un fallo en la fusión del arco neural posterior localizándose la mayor parte en L5 - S1; sin herniación de la medula espinal o meninges. En algunos casos la espina bífida oculta se acompaña de alteraciones mas graves de la medula espinal como la siringomielia, diastematomyelia, cono medular bajo y trabado, lipoma intra dural, tumores epidermoides y otras patologías menos frecuentes. Un Sinus dermoide aparece como un pequeño orificio en la piel que conduce a un estrecho conducto , con frecuencia señalado por unos pelos que salen de el, por un mechón de pelos o por un nevus vascular, los sinus dermoides aparecen en la línea media, en la zona de presentación de los meningoceles y encefaloceles, es decir, en región lumbosacra o en occipucio.

No hay anomalías de las meninges, la medula espinal ni, las raíces nerviosas; exceptuando claro esta los pacientes que presentan otras complicaciones asociadas. (4, 5, 9, 12, 18, 21, 29, 34).

C.5.1.c.1).-Examen Físico:

Generalmente se presenta asintomática por lo que es mas común, la presencia de un mechón de pelo, un pequeño orificio en la piel con pelos que salen de el o un nevus vascular; pueden orientar a pensar en la presencia de espina bífida oculta. En otras ocasiones La piel recubre la lesión observándose hipertriosis, telangiectacias, hemangiomas, depresiones, lipomas subcutáneos o senos dermales, existe vejiga neurogénica, deformaciones de los pies y variedad de dificultades neurológicas de los miembros inferiores. (4, 21, 38, 41, 43).

C.5.1.c.2).- Metodos Diagnósticos:

- Diagnostico por imágenes:

Una radiografía simple de la columna descubrirá un defecto de cierre de los arcos posteriores y de las laminas de las vértebras, siendo típico que afecte a L5 y S1. Mucho mas confiable para reafirmar el diagnostico son la Tomografía computarizada, resonancia magnética y mimeografía así como para determinar la presencia de anomalías asociadas. (4, 9, 34).

- Diagnostico clínico:

El examen físico es útil para descartar la presencia de las características clínicas, se emplea tambien para evaluar afección neurológica. (4, 12, 21, 22, 38, 39).

C.5.1.d).- Seno Neurodermal congénito:

Representa una comunicación lineal estratificada de epitelio escamoso entre piel y una porción de neuraxis.
El defecto ocurre a nivel lumbosacro y región occipital.

Estos dos puntos representan, el neuroporo posterior y anterior respectivamente.

De los disrafismos es mas común en espina bifida oculta. (13, 15, 21, 26, 27, 38, 40, 43).

C.5.1.d.1).- Examen Físico:

Muchas veces se presenta como masa pequeña rodeada de un montecillo de piel, hoyuelo o lesión cutánea semejante a un penacho de piel o angioma. Muchas veces semeja una espina bifida oculta, puede expandirse dentro de la epidermoides o dermoides cistico proximal y así causa déficit en segmento neurológico, como paraparécia disminución de la sensibilidad y la fuerza muscular. (9, 21, 22, 34, 38, 40, 43).

C.5.1.d.2).- Metodos Diagnósticos:

- Diagnostico por Imágenes:

El Ultrasonido puede ayudar al diagnostico identificando masa de contenido meníngeo o de liquido cefalorraquídeo. La simple radiografía puede hacer el diagnostico diferenciado entre las diferentes patologías de la medula espinal. La Tomografía computarizada y resonancia magnética pueden ser mas específicas para hacer el diagnostico.(9, 34).

- Diagnostico Clínico:

El examen neurológico es de mucha, importancia para detectar si se requiere tratamiento neuroquirurgico; lo cual debe correlacionarse con el examen clínico general (21, 22)

C.5.1.e).-Diartematomielia:

Se trata de una anomalía congénita en la que la medula espinal, el filum terminale o ambos, presentan una hendidura sagital, longitudinal, que produce una división de la medula en dos partes. En general, existe un espolón o septo interpuesto entre las dos hendiduras.

El espolón puede ser óseo o fibrocartilaginoso y tiene una disposición sagital desde la parte mas posterior del cuerpo vertebral hacia atrás, pudiendo llegar hasta el arco posterior. Ambas hemimédulas generalmente se unen mas caudalmente en una medula única, pero esto aveces no ocurre. Afecta mas frecuentemente al sexo femenino. (9, 21, 34, 38, 39, 41).

C.5.1.e.1).-Examen físico:

La escoliosis es muy frecuente y es diagnosticada con mayor frecuencia a medida que se hace mas tardíamente. Las alteraciones neurológicas suelen evidenciarse cuando el niño comienza a andar, la existencia de otras anomalías asociadas no es infrecuente, pudiendo existir un cono medular bajo y trabado en 30 a 76 % de los casos (9, 21, 38, 39).

C.5.1.e.2).- Metodos Diagnósticos:

- Diagnostico por Imágenes:

La radiografía simple permite a veces observar el espolón lo que en muchas ocasiones es difícil y solo se demuestra si es óseo.

La Mielografía con contraste hidrosoluble ha sido, antes que la TAC, la exploración de elección; permitiendo observar la existencia de dos columnas de contraste que rodean las dos hemimédulas, con un efecto de llenado central ente ambas columnas correspondientes al espolón. (9, 20, 34).

- Diagnostico clínico:

Suele ayudar a determinar el estado o afección neurológica y permite dar un seguimiento adecuado a los pacientes.(9, 21, 38, 39).

C.5.1.f).- Como Trabado o Anclado:

Un cono medular por debajo del platillo inferior de la vertebral L2, se considera bajo y se asocia invariablemente a disrafismo oculto. Un cono anclado puede ocurrir como un hecho aislado, pero es mas frecuente que se asocie a otras anomalías que, por tracción y/o presión. La causa mas frecuente es la presencia de un filum terminale engrosado mayor de 2mm que es su medida normal. (4, 9, 21, 34, 38,39)

C.5.1.f.1).- Examen Físico:

Neurológicamente la sintomatología puede presentarse por estiramiento, o bien por alteración vascular. El examen neurológico debe ser minucioso. (4, 9, 21, 38, 39).

C.5.1.f.2).- Metodos Diagnósticos:

- Diagnostico por Imágenes:

Los signos validos para la Mielografía, TAC- Mielografía y USG incluyen: Cono medular mas bajo de lo habitual, con posición generalmente posterior; las raíces lumbosacras al salir en posición mas inferior de lo habitual, suelen tener un curso mas horizontal, el filum puede estar engrosado o efectos compresivos por masas acompañantes.(9, 12, 34).

C.5.1.g).- Malformaciones de Arnold Chiari:

Incluye un complejo de alteraciones malformativas del tronco encefálico y del cerebro. Consiste en un desarrollo anormal con desplazamiento inferior en el interior del canal medular, en donde se encuentra a nivel cervical el cerebelo, cuarto ventrículo y bulbo raquídeo. Este desorden es caracterizado por elongación cerebelar y protrusión completa a través del foramen magno dentro de la medula espinal.

Las Malformaciones de Arnold Chiari se clasifican en cuatro tipos de los cuales son mas importantes y frecuentes el tipo I y II.

.- Arnold Chiari Tipo I:

La deformidad consiste en un desplazamiento de las amígdalas cerebelosas hacia el canal raquídeo cervical. Incluye malformaciones asociadas como las siguientes; diastomatomielia, siringomelia, asimetría del foramen magno, platibásia, siringobulbia, etc. Es típico que en este tipo de pacientes haya síntomas durante la adolescencia o la vida adulta y no suele acompañarse de hidrocefalia.

.-Arnold Chiari Tipo II:

Es la mas frecuente y casi siempre se asocia a hidrocefalia y disrafismo espinal. Los principales componentes de este tipo de malformación so: A) Alargamiento y desplazamiento en dirección caudal, a través del foramen magnum, del vermis y las amígdalas cerebelosas, que forman una masa compacta en el foramen magnum y sobre la parte superior de la medula cervical.

B) Distorsión del bulbo raquídeo que da lugar a una característica curvatura en Z a nivel de la unión bulbomedular y C) Una fosa posterior pequeña y poco profunda, junto con el foramen magnum aumentado de tamaño.

- Arnold Chiari Tipo III:

Hay atresia del cuarto ventrículo, estenosis del acueducto o impactación del foramen magno. Se ha relacionado con Arnold Chiari tipo I y II, adicionalmente cráneo bifido occipital, espina bifida quística cervical y encefalocele.

- Arnold Chiari Tipo IV:

Existe migración y proliferación anormal del cerebelo, este es hipoplásico, la vermis intervertebrada y la expansión quística de una elongación del 4to. Ventrículo (4, 7, 12, 15, 18, 21, 22, 38, 41, 43).

C.5.1.g.1).- Examen Físico:

No presenta sintomatología en infantes; ocurre en adolescente adultos con hidrocefalia resultante de la estenosis del acueducto u obstrucción dl cuarto ventrículo o del foramen magno ocasiona torticolis, epistótonos, signos de compresión del foramen magno, la herniación es mas evidente en la, tercera vértebra cervical, con leve desviación de la columna vertebral como escoliosis, hay malformación en la base del cráneo, cefaléa, vértigos, parálisis laríngea y signos cerebrales progresivos. Hay elongación de los nervios del cráneo y las raíces cervicales son compresionadas, tambien se da obstrucción de los agujeros de Luscka y Magendi produciendo hidrocefalia(4, 12, 14, 18, 21, 38, 41.).

C.5.1.g.2).- Métodos diagnósticos:

.- Diagnostico por Imágenes:

El enema de bario se hace necesario por la afección de esfínteres que se puede producir.

La radiografía simple de cráneo muestra una fosa posterior pequeña y un canal cervical ensanchado.

El Ultrasonido transfontanelar también nos localiza obstrucción de los agujeros y edema cerebral.

La Tomografía computarizada con contraste y la resonancia magnética, permiten ver las amígdalas cerebelosas descendiendo dentro del canal cervical y otras anomalías del metencefalo. (4, 9, 32, 34).

D) COMPLICACIONES MAS FRECUENTES.

D.1).- Hidrocefalia:

La hidrocefalia no es una enfermedad específica, sino un grupo de distintos procesos que aparecen como consecuencia de un trastorno en la circulación y reabsorción del LCR, en raras ocasiones, de la producción del mismo por un papiloma de plexos coroideos. (4, 12, 32, 38, 39).

La hidrocefalia que resulta de la obstrucción del sistema ventricular es llamada: Hidrocefalia obstructiva o no comunicante; la que se origina de la obliteración de las cisternas subaracnoideas o por mal funcionamiento de las

vellosidades aracnoideas se denomina: Hidrocefalia no obstructiva o comunicante.

De los niños con mielomeningoceles que requerirán de una operación derivativa para controlar la hidrocefalia progresiva, se calcula una aproximación del 75 %. Se han reducido enormemente los problemas que presentan los pacientes con hidrocefalia desde la implantación de las derivaciones ventrículo peritoneales. Es muy importante reconocer los signos de obstrucción como los siguientes: cefaléa, vómitos, irritabilidad, somnolencia, mirada perdida, sospecha de meningitis y cambios en la evaluación neurológica. (1, 4, 12, 21, 22, 38, 39, 41).

D.2).- Sepsis o Meningitis:

En Meningocele y mielomeningoceles ulcerado es la complicación mas frecuente, así como en pacientes con hidrocefalia y colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal, ya que estas son vías de entrada para microorganismos que pueden causar afección a este nivel.

Esta patología se evidencia por el examen físico pues el paciente presenta disminución de la succión, irritabilidad, llanto no consolable, fiebre y signos de irritabilidad meníngea. (3, 21, 22, 41).

D.3).- Cardiovasculares:

Las mas frecuentes complicaciones cardiacas son la comunicación inter-auricular CIA. y la comunicación inter-ventricular CIV. Al examen físico se pueden auscultar ruidos cardiacos alejados, se puede hacer diagnostico por EKG y Ecocardiograma mas específicamente. (4, 9, 21, 22, 34, 38).

D.4).- Anomalías Ortopédicas:

La afección de la medula espinal produce un número de deformidades y anomalías de columna así como de las extremidades inferiores, con marcadas variaciones de postura. La mayoría de los mielomeningoceles afectan la región lumbar media, lo que provoca anomalías normales o espásticas de los músculos inervados a nivel de la medula lumbar superior y flacidez o espasticidad de los músculos inervados en un plano inferior. (4, 9, 21, 22, 41, 42, 43).

D.5).- Anomalías Genitourinarias:

Los niños con mielomeningoceles que logran sobrevivir por un tiempo más o menos prolongado necesitan un control adecuado de la función renal; pues el fallo renal es la causa más frecuente de muerte en niños mayores con esta afección. Los problemas neurológicos surgen por la inervación de la vejiga siendo estos tres grupos principales que son: Infección, incontinencia urinaria

presión retrograda alta. La vejiga flácida no se vacía completamente y la vejiga espástica en donde no hay coordinación entre las fibras musculares.

La fertilidad en hembras con espina bifida está bien documentada, para algunos varones con mielomeningoceles la erección y la eyaculación aunque la mayoría son estériles por la prostatitis y la eyaculación retrograda (4, 38, 39, 43).

E.). TRATAMIENTO MAS FRECUENTE DE ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL.

El tratamiento que se ofrece con mayor frecuencia a las anomalías del tubo neural es el quirúrgico por lo cual se describirán a continuación los mas utilizados.

E.1.)- Mielomeningocele y Encefalocele.

Algunos centros han intentado elaborar criterios para determinar que niños deben ser tratados agresivamente y cuales deben recibir solo tratamiento de sostén. Los criterios de exclusión mas conocidos y elaborados en el Reino Unido son los siguientes : a) Parálisis intensa de las piernas, b) Lesiones Toracolumbares o Toracolumbosacras c) Sifosis o escoliosis d) Lesiones de nacimiento asociadas e) Otros defectos congénitos del Corazón, Cerebro o tubo digestivo y f) Cabeza visiblemente agrandada. Según datos mas recientes estos criterios selectivos tienen poco valor pronostico y, por ello, la mayoría de Hospitales tratan agresivamente a la mayoría de pacientes. En los Hospitales nacionales son operados todos los pacientes con anomalías del tubo neural no existiendo criterios de exclusión ni protocolos para el manejo y tratamiento de estos pacientes.

Los mielomeningoceles son lesiones congénitas complejas que a menudo aparecen en el tercio caudal de la columna, en la superficie cutánea o muy cerca de ella se identifican elementos anormales de la médula espinal. La deformidad no se limita a lesión obvia de la columna sino que abarca múltiples áreas del Sistema Nervioso Central. La malformación de Chiari tipo II aparece casi exclusivamente en caso de mielomeningocele. En la valoración inicial y antes de llegar a cualquier decisión en cuanto a la operación, hay que proteger las lesiones tenues para que no se rompan, y conservar húmedas con torundas empapadas con solución salina las que incluyen tejido Nervioso al descubierto.

Las metas de cirugía en el cierre de mielomeningoceles son: 1) Restauración de la duramadre hermética para evitar la desecación del tejido nervioso delicado; 2) Cierre de la piel para evitar la infección, y 3) Recolocación de los elementos nerviosos dentro del conducto raquídeo, para evitar traumatismos. En el post operatorio se vigilara a loa pacientes en busca de meningitis e hidrocefalia.

Los Encefaloceles son evaginaciones de las leptomeninges relacionadas con hernia de tejido encefálico, en el saco. De manera característica, aparecen en la línea media de la región occipital, aunque hay lesiones raras que aparecen en la zona frontal o en la base del cráneo. El tejido encefálico contenido en el Encefalocele puede ser amorfo y avascular. Es necesario eliminarlo para permitir el recubrimiento adecuado de la lesión, por medio de Duramadre y Piel, durante el cierre quirúrgico; sin embargo, hay que hacer un intento por conservar el tejido viable.

Recomendar el cierre de un mielomeningocele o Encefalocele es una compleja decisión medica, moral y social. Las opiniones varían ampliamente, y van desde el criterio que recomienda dar la reparación de todas las lesiones, a pesar del defecto neurológico pre-operatorio, hasta la posición que recomienda la corrección con base en una serie de criterios de selección que intentan escoger a los individuos que tienen posibilidades de convertirse en miembros viables y productivos de la sociedad.

E.2.).- Meningocele.

Antes de la corrección quirúrgica del defecto, el paciente debe ser estudiado minuciosamente por radiografías simples, Topografía o Resonancia Magnética para determinar la extensión del tejido neural afectado, si lo esta y la existencia de anomalías asociadas. La mayoría de los Meningoceles están bien cubiertos y no suponen ninguna amenaza para el paciente.

Los pacientes que tengan pérdidas de (LCR) Líquido Cefalorraquídeo o una piel de cubierta muy fina deben ser sometidos a cirugía lo antes posible para evitar Meningitis.

La Espina Bífida Oculta es una frecuente malformación, que consiste en un defecto de la línea media de los cuerpos vertebrales, sin protrusión de la medula espinal ni de las meninges. La mayoría de las personas no tienen signos ni síntomas neurológicos, y lo habitual es que la anomalía no tenga ninguna consecuencia. En algunos casos la espina bífida oculta se acompaña de algunas alteraciones más graves como Diastematomielia, Siringomielia y Medula anclada.

E.3.)- Diastematomielia con Tabique Medio.

Las causas más frecuentes de consulta por esta anomalía son de tipo ortopédico, como escoliosis, cifosis o deformidades de piernas o pies, vejiga neurogénica, retraso o anomalías de la marcha. La resección electiva de espolones o bandas fibrosas en la línea media, junto con sus hojas dúrales, casi siempre detienen el deterioro progresivo y es recomendable en todos, los niños una vez establecido y confirmado el diagnóstico.

E.4.)- Siringomielia.

Esta anomalía aparece como un síndrome urológico, ortopédico o neurológico. El diagnóstico se confirma por Tomografía computarizada. Entre las alternativas terapéuticas están la derivación ventriculoperitoneal, cuando coexiste hidrocefalia, drenaje de la cavidad quística en el espacio subaracnoideo espinal, | del orificio de syrinx en el extremo caudal del cuarto ventrículo, y establecimiento de un conducto semirígido entre el cuarto ventrículo y el espacio subaracnoideo raquídeo. a menudo es imposible

revertir el déficit neurológico de larga duración y la estabilización del trastorno neurológico pre existente es una meta terapéutica mas practica.

E.5.)- Hidrocefalia.

Dentro de los enigmas de la medicina moderna el tratamiento de la hidrocefalia, ocupa sin lugar a dudas un lugar de importancia. Los tipos de válvulas que mas se utilizan actualmente son las siguientes: Pudenz, Holter, Demver, Hakim, Pornoy, Mischler, Raimond, American Heyer-Shulte valve, Orvis valve. El tipo de derivación realizada depende del neurocirujano. En general se prefieren las derivaciones Ventrículo peritoneales pues sus complicaciones son menos frecuentes, de menor gravedad y con mortalidad mas baja.

Las derivaciones intracraneales son utilizadas en casos seleccionados de hidrocefalia no comunicante, la derivación intracraneana puede ser utilizada para diverger el liquido de un segmento obstruido del sistema ventricular al espacio sub-aracnoideo, mas allá del bloqueo. Las derivaciones extracraneanas se utilizan en pacientes con hidrocefalia comunicante, derivación que va del espacio sub-aracnoideo al corazón o peritoneo.

Las técnicas operatorias para el procedimiento quirúrgico de pacientes con hidrocefalia son variadas; cuando se trata de hidrocefalia debida a mala absorción LCR se puede utilizar: Operación de Putman y Scaff, Aproximación lateral de Dandy, Resección directa de los plexos coroídeos y operación de Hyndman. Si la Hidrocefalia es Comunicante: Anastomosis ventriculo-yugular de Payer, Cisternostomia de Haynes, ventriculo-mastoidostomia de Nosik, y ventriculo-auriculostomia de Pudenz-Hyer. Cuando la Hidrocefalia requiere una derivación del liquido cerebro espinal a otras cavidades del cuerpo: Técnica de Picaza (abdominal); Técnica de Pudenz o Spitz (circulación vascular abdominal), Técnica cardiaca directa (corazón), y derivación ventriculo senostomia.

La hidrocefalia continua siendo una entidad neuroquirurgica importante, pero las complicaciones son muy frecuentes; el fallo en el sistema ventriculo peritoneal es actualmente un problema frustrante para el neuro-cirujano, que requiere u tratamiento quirurgico a tiempo para evitar complicaciones serias. La meningitis y las infecciones de heridas operatorias continúan a la orden del día. (10, 23, 28, 36)

VI. METODOLOGIA.

TIPO DE ESTUDIO:

Metodo Retrospectivo Descriptivo.

SUJETO DE ESTUDIO:

Expedientes clinicos de pacientes que nacieron o consultaron con alguna anomalia del tubo neural en el Departamento de Pediatria del Hospital Pedro de Betancourt durante el periodo de Enero 1,993 a Enero 1,997.

POBLACION O MUESTRA:

El total de pacientes con alguna anomalia del tubo neural, que nacieron o consultaron en el Departamento de Pediatria del Hospital Pedro de Betancourt, durante el periodo mencionado anteriormente.

CRITERIOS DE INCLUCION:

- Pacientes con expediente clinico, que nacieron o consultaron con alguna anomalia del tubo neural en el Departamento de Pediatria, Hospital Pedro de Betancourt de Antigua Guatemala durante el periodo de Enero 1,993 a Enero 1,997.

- Pacientes de ambos sexos, comprendidos entre las edades de 0 a 12 años mas, las características anteriores.

CRITERIOS DE EXCLUCION:

Pacientes que no cumplan con los criterios de inclusión.

VARIABLES A ESTUDIAR.

VARIABLE.No.1 - Frecuencia.

DEFINICION CONCEPTUAL.- Recién nacidos y pacientes que consultaron con alguna anomalía del tubo neural.

DEFINICION OPERACIONAL. Según encontrado en expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE.- Numérica

ESCALA DE MEDICION.- 1, 2, 3, 4, 5, 6,...

VARIABLE.No.2.- Diagnostico clinico.

DEFINICION CONCEPTUAL.- Examen físico realizado a pacientes por inspección, palpación, percusión, y auscultación.

DEFINICION OPERACIONAL.- Diagnostico de la anomalía en el expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE.- Nominal.

ESCALA DE MEDICION.- Anencefalia, encefalocele, Meningocele, mielomenigocele, espina bífida, etc.

VARIABLE.No.3 - Tipo de anomalía del Tubo Neural.

DEFINICION CONCEPTUAL.- Defecto congénito del tubo neural, dependiendo de su localización anatómica.

DEFINICION OPERACIONAL.- Diagnostico de la anomalía en la historia clínica.

TIPO DE VARIABLE.- Nominal.

ESCALA DE MEDICION.- Anaencefalia, encefalocele, meningocele, mielomenigocele, espina bífida, etc.

VARIABLE.No.4.- Complicaciones mas frecuentes.

DEFINICION CONCEPTUAL. Enfermedades asociadas a la anomalía ya existente.

DEFINICION OPERACIONAL.- Según encontrado en expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE.- Nominal

ESCALA DE MEDICION.- Hidrocefalia, sepsis, meningitis, CIA, CIV, etc.

VARIABLE.No.5.- Edad.

DEFINICION CONCEPTUAL.- Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta los doce años.

DEFINICION OPERACIONAL.- Pacientes que nacieron o consultaron comprendidos entre las edades de 0 a 12 años con expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE.- Numérica

ESCALA DE MEDICION.- Recién nacido, 1 a 11 meses y 1 a 12 años.

VARIABLE.No.6.- Sexo.

DEFINICION CONCEPTUAL.- Diferencia clínica entre hombre y mujer.

DEFINICION OPERACIONAL.- Según encontrado en expediente clínico.

TIPO DE VARIABLE.- Nominal.

ESCALA DE MEDICION.- Masculino - Femenino.

VARIABLE.No.7.- Peso.

DEFINICION CONCEPTUAL.- Gravitación de la materia de un cuerpo en el vacío.

DEFINICION OPERACIONAL.- Kilogramos.

TIPO DE VARIABLE.- Numérica.

ESCALA DE MEDICION.- 1, 2, 3, 4, 5, etc.

VARIABLE.Nº.8.- Circunferencia cefálica.

DEFINICION CONCEPTUAL.- Diámetro de cabeza que incrementa desde el nacimiento hasta lograr el completo desarrollo.

DEFINICION OPERACIONAL.- Según encontrado en expedientes clínicos.

TIPO DE VARIABLE.- Numérica

ESCALA DE MEDICION.- 30 a 55 Cms. Mas, Menos

VARIABLE No. 9.- tratamiento.

DEFINICION CONCEPTUAL : conjunto de medios que se ponen en practica para la recuperación o alivio de una enfermedad.

DEFINICION OPERACIONAL : De acuerdo al tratamiento brindado a la anomalía del tubo neural.

TIPO DE VARIABLE : NOMINAL.

VARIABLE No. 10. Evolución:

DEFINICION CONCEPTUAL : Sucesión de fases por las que pasa una enfermedad desde su origen hasta su terminación.

DEFINICION OPERACIONAL :

- Buena evolución : paciente que egreso mejorado con seguimiento por consulta externa y no reconsulta por presentar complicaciones y su evolución fue satisfactoria.

- Mala evolución paciente egreso mejorado y reconsulta por presentar complicaciones, o que egreso en malas condiciones, con mal pronostico o egreso contra indicado.

-Evolución ignorada : paciente que luego de su egreso ya no asistió a sus citas por consulta externa y se desconoce su evolución.

TIPO DE VARIABLE : Nominal.

VARIABLE No. 11 : Mortalidad.

DEFINICION CONCEPTUAL : proporción de muertes en un periodo determinado.

DEFINICION OPERACIONAL : Determinando el numero de pacientes fallecidos por anomalías del tubo neural, comprendidos entre las edades de cero a doce años.

TIPO DE VARIABLE : Nominal.

RECURSOS.

HUMANOS:

Personal de Docencia e investigacion Hospital Nacional Pedro de Betancourt. Antigua Guatemala.

Personal de docencia e investigacion USAC.

Estudiante investigador.

Asesor y Revisor del proyecto.

Personal de Archivo de Registros Médicos.

FISICOS:

Hospital Pedro de Betancourt.

Departamento de Pediatría.

Departamento de Docencia e Investigacion

Archivo de registros Médicos.

Departamento de Docencia e Investigacion USAC.

Bibliotecas: Hospital Pedro de Betancourt, Hospital Roosevelt, USAC, Universidad Francisco Marroquín, Roomers.

MATERIALES:

Libros de Neonatología, Embriología, Neurología, Neurocirugía, Pediatría,
Diagnósticos por Imágenes, genética.

Libro de Nacimientos del Departamento de Maternidad
Libro de egresos del Departamento de Pediatría.

Expedientes clínicos de pacientes seleccionados.

Boleta de Recolección de Datos.

VII. EJECUCION DE LA INVESTIGACION.

ACTIVIDADES

- 1.- Selección y aprobación del tema del Proyecto de Investigación por la Jefatura de docencia del Hospital Pedro de Betancourt.
- 2.- Elección del Asesor y Revisor.
- 3.- Recopilación de material bibliográfico.
- 4.- Elaboración del proyecto conjuntamente con el Asesor y Revisor.
- 5.- Aprobación del Proyecto por la Jefatura de Docencia del Hospital Pedro de Betancourt.
- 6.- Aprobación del Proyecto por la Coordinación de Tesis de la Universidad de San Carlos.
- 7.- Ejecución del trabajo de campo.
- 8.- Procesamiento de datos, elaboración de tablas, gráficas.
- 9.- Análisis y discusión de resultados.
- 10.-Elaboracion de conclusiones, recomendaciones y resumen.
- 11.-Presentacion del Informe Final Para correcciones.

12.-Aprobacion del Informe Final por la Jefatura de Docencia Hospital Pedro de Betancourt.

13.-Aprobacion del Informe Final por la Coordinación de Tesis de La Universidad de San Carlos de Guatemala.

14.-Impresion del Informe Final y Tramites Administrativos.

15.-Examen Publico en defensa de la tesis.

VIII. PRESENTACION DE RESULTADOS .

A continuación se presentan mediante cuadros los resultados obtenidos en el presente estudio, en dónde se revisaron un total de 81 expedientes clínicos de pacientes pediátricos con diagnóstico, tratamiento y seguimiento de anomalías del tubo neural.

CUADRO No. 1
PACIENTES QUE PRESENTARON ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL
EN EL HOPITAL PEDRO DE BETHANCOURT, POR EDAD Y SEXO
DURANTE EL PERIODO DE ENERO 1993 A ENERO 1997.

| EDAD | SEXO | | | | TOTAL | % |
|--------------|----------|-------|-----------|-------|-------|-------|
| | FEMENINO | % | MASCULINO | % | | |
| 1 A 28 DIAS | 24 | 29.62 | 17 | 20.98 | 41 | 50.61 |
| 1 A 2 MESES | 7 | 8.64 | 4 | 4.93 | 11 | 13.58 |
| 3 A 5 MESES | 5 | 6.17 | 3 | 3.7 | 8 | 9.87 |
| 6 A 8 MESES | 3 | 3.7 | 2 | 2.46 | 5 | 6.17 |
| 9 A 12 MESES | 4 | 4.94 | 4 | 4.94 | 8 | 9.87 |
| 1 A 3 AÑOS | 2 | 2.46 | 2 | 2.46 | 4 | 4.94 |
| 4 A 6 AÑOS | 1 | 1.23 | 1 | 1.23 | 2 | 2.46 |
| 7 A 9 AÑOS | 0 | 0 | 1 | 1.23 | 1 | 1.23 |
| 10 A 12 AÑOS | 1 | 1.23 | 0 | 0 | 1 | 1.23 |
| TOTAL | 47 | 58.02 | 34 | 41.98 | 81 | 100 |

FUENTE: REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)

CUADRO No. 2

**CIRCUNFERENCIA CEFALICA PRESENTADA POR SEXO EN
PACIENTES CON ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL EN EL HOSPITAL
PEDRO DE BETHANCOURT, DURANTE EL PERIODO DE ENERO 1993
A ENERO 1997.**

| CIRCUNFERENCIA CEFALICA EN cm. | SEXO | | | | TOTAL | % |
|-----------------------------------|------|-------|------|-------|-------|-------|
| | FEM | % | MASC | % | | |
| 20 A 25 | 1 | 1.23 | 1 | 1.23 | 2 | 2.46 |
| 26 A 30 | 1 | 1.23 | 1 | 1.23 | 2 | 2.46 |
| 31 A 35 | 6 | 7.4 | 5 | 6.17 | 11 | 13.58 |
| 36 A 40 | 9 | 11.11 | 9 | 11.11 | 18 | 22.22 |
| 41 A 45 | 5 | 6.17 | 1 | 1.23 | 6 | 7.4 |
| 46 A 50 | 9 | 11.11 | 5 | 6.17 | 14 | 17.28 |
| 51 Y MAS | 3 | 3.7 | 1 | 1.23 | 4 | 4.93 |
| TOTAL | 34 | 41.97 | 23 | 28.39 | 57 | 70.37 |

**FUENTE: REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE
BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)**

CUADRO No. 3

**PESO POR SEXO DETERMINADO EN PACIENTES CON ANOMALIAS
DEL TUBO NEURAL EN EL HOPITAL PEDRO DE BETHANCOURT,
DURANTE EL PERIODO DE ENERO 1993 A ENERO 1997.**

| PESO EN GRAMOS | SEXO | | | | TOTAL | % |
|-------------------|------|-------|------|------|-------|-------|
| | FEM. | % | MASC | % | | |
| 500 - 1000 | 2 | 2.47 | 1 | 1.23 | 3 | 3.7 |
| 1001 - 1500 | 2 | 2.47 | 1 | 1.23 | 3 | 3.7 |
| 1501 - 2000 | 4 | 4.94 | 2 | 2.47 | 6 | 7.4 |
| 2001 - 2500 | 5 | 6.17 | 3 | 3.7 | 8 | 9.88 |
| 2501 - 3000 | 8 | 9.88 | 5 | 6.17 | 13 | 16.04 |
| 3001 - 3500 | 8 | 9.88 | 3 | 3.7 | 11 | 13.58 |
| 3501 - 4000 | 3 | 3.7 | 4 | 4.94 | 7 | 8.64 |
| 4001 - 4500 | 2 | 2.47 | 1 | 1.23 | 3 | 3.7 |
| 4501 - 5000 | 0 | 0 | 1 | 1.23 | 1 | 1.23 |
| 5001 - 5500 | 1 | 1.23 | 0 | 0 | 1 | 1.23 |
| 5501 - 6000 | 1 | 1.23 | 0 | 0 | 1 | 1.23 |
| 6001 - 6500 | 2 | 2.47 | 2 | 2.47 | 4 | 4.94 |
| 6501 - 7000 | 1 | 1.23 | 1 | 1.23 | 2 | 2.47 |
| 7001 Y MAS | 7 | 8.64 | 7 | 8.64 | 14 | 17.28 |
| TOTAL | 46 | 56.78 | 31 | 38.2 | 77 | 95.02 |

FUENTE: REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)

CUADRO No. 4

EXAMEN FÍSICO EFECTUADO EN PACIENTES CON ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL EN EL HOPITAL PEDRO DE BETHANCOURT, DURANTE EL PERIODO DE ENERO 1993 A ENERO 1997.

| EXAMEN FISICO | | FRECUENCIA | PORCENTAJE |
|---------------|------------------|------------|------------|
| PIEL | Normal | 0 | 0 |
| A NIVEL | Masa | 50 | 22.72 |
| VERTEBRAL | Úlcera | 8 | 3.63 |
| | Macrocefalia | 31 | 14.09 |
| CABEZA | Microcefalia | 12 | 5.45 |
| | Huesos agen. | 11 | 5 |
| | Nistagmo | 1 | 0.45 |
| OJOS | Exoftalmia | 13 | 5.9 |
| | Estrabismo | 4 | 1.81 |
| CORAZON | C.I.A. | 2 | 0.9 |
| | C.I.V. | 0 | 0 |
| LOCALIZACION | Cervical | 2 | 0.9 |
| DEL | Dorsolumbar | 22 | 10 |
| DEFECTO | Lumbosacra | 24 | 10.9 |
| A NIVEL | Xifosis | 1 | 0.45 |
| VERTEBRAL | Lordosis | 0 | 0 |
| | Escoliosis | 1 | 0.45 |
| EXTREMIDADES | Hipoplasia osea | 1 | 0.45 |
| SUPERIORES | Ageneia de dedos | 6 | 2.72 |
| EXTREMIDADES | Equino valgo | 1 | 0.45 |
| INFERIORES | Equino varo | 12 | 5.45 |
| | Pie Zambo | 0 | 0 |
| GENITALES | Criptorquidia | 0 | 0 |
| ANO Y RECTO | Ano imperforado | 4 | 1.81 |
| NEUROLOGICO | Con afección | * 43 | 50.62 |
| | Normal | * 17 | 20.99 |
| | TOTAL | 220 | 100 |

(*)Estos resultados fueron tomados independientemente de los otros aspectos del examen físico debido a que fue realizado en 58 pts.

FUENTE:REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)

CUADRO No. 5

FRECUENCIA Y PORCENTAJE DE METODOS DIAGNOSTICOS UTILIZADOS EN BASE AL NÚMERO TOTAL DE CASOS DE PACIENTES CON ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL EN EL HOPITAL PEDRO DE BETHANCOURT, DURANTE EL PERIODO DE ENERO 1993 A ENERO 1997.

| METODOS DIAGNOSTICOS | FRECUENCIA | PORCENTAJE |
|---------------------------------|-------------------|-------------------|
| RAYOS X | 46 | 26.58 |
| ULTRASONIDO | 21 | 12.13 |
| TAC | 7 | 4.04 |
| RESONANCIA MAG. | 1 | 0.57 |
| EKG | 0 | 0 |
| ECG | 0 | 0 |
| ALFA FETO PROT. | 0 | 0 |
| OTROS | 98 | 56.64 |
| TOTAL | 173 | 100 |

FUENTE: REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)

CUADRO No. 6

FRECUENCIA Y PORCENTAJE POR EDADES DE ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL PRESENTADAS EN EL HOSPITAL PEDRO DE BETHANCOURT, DURANTE EL PERIODO DE ENERO 1993 A ENERO 1997.

| EDAD | MIELO MENINGO CELE | ANEN CEFALIA | MENINGO CELE | ENCEFALO CELE | A. CHIARI | ESP. BIFIDA | TOT |
|-----------------|--------------------------|-----------------|-----------------|------------------|--------------|----------------|-----|
| 1 - 28 DIAS | 9 | 23 | 7 | 3 | 1 | 1 | 44 |
| 1 - 2 MESES | 9 | 0 | 4 | 0 | 0 | 0 | 13 |
| 3 - 5 MESES | 4 | 0 | 1 | 2 | 1 | 0 | 8 |
| 6 - 8 MESES | 1 | 0 | 4 | 0 | 0 | 0 | 5 |
| 9 - 12 MESES | 4 | 0 | 2 | 0 | 1 | 0 | 7 |
| 1 - 3 AÑOS | 1 | 0 | 0 | 0 | 2 | 0 | 3 |
| 4 - 6 AÑOS | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 | 2 |
| 7 - 9 AÑOS | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 |
| 10 - 12 AÑOS | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 | 1 |
| TOTAL | 28 | 23 | 20 | 6 | 5 | 2 | *84 |

(*Se dan 84 resultados debido a que 3 pacientes con anencefalia asociado al problema de base presentaron: 2 meningocele y uno encefalocele.

FUENTE: REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)

CUADRO No. 7

**FRECUENCIA Y PORCENTAJE DE COMPLICACIONES EN PACIENTES
CON ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL PRESENTADAS EN EL
HOPITAL PEDRO DE BETHANCOURT, DURANTE EL PERIODO DE
ENERO 1993 A ENERO 1997.**

| COMPLICACION | FRECUENCIA | PORCENTAJE |
|---------------------|------------|------------|
| HIDROCEFALIA | 36 | 58.06 |
| ORTOPEDICAS | 13 | 20.96 |
| SEPSIS O MENINGITIS | 7 | 11.29 |
| GENTTURINARIAS | 4 | 6.45 |
| CARDIOVASCULARES | 2 | 3.22 |
| TOTAL | 62 | 100 |

**FUENTE:REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE
BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)**

CUADRO No. 8

**FRECUENCIA Y PORCENTAJE DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO
BRINDADO A PACIENTES CON ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL
PRESENTADAS EN EL HOPITAL PEDRO DE BETHANCOURT,
DURANTE EL PERIODO DE ENERO 1993 A ENERO 1997.**

| TRATAMIENTO QUIRURGICO | FRECUENCIA | PORCENTAJE |
|-------------------------------|------------|------------|
| CIERRE DE MIELOMENINGOCELE | 20 | 37.73 |
| COLOCACION DE V.D.V.P. | 20 | 37.73 |
| CIERRE DE MENINGOCELE | 11 | 20.75 |
| CIERRE DE ENCEFALOCELE | 2 | 3.77 |
| TOTAL | 53 | 100 |

**FUENTE:REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE
BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)**

CUADRO No. 9

**FRECUENCIA Y PORCENTAJE DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DE
PACIENTES CON ANOMALÍAS DEL TUBO NEURAL
DIAGNOSTICADOS Y TRATADOS EN EL HOPITAL PEDRO DE
BETHANCOURT, DURANTE EL PERIODO DE ENERO 1993 A ENERO
1997.**

| EVOLUCION CLINICA | FRECUENCIA | PORCENTAJE |
|------------------------------|-------------------|-------------------|
| BUENA | 25 | 30.86 |
| MALA | 12 | 14.81 |
| IGNORADO | 16 | 20 |
| FALLECIDO | 28 | 34.56 |
| TOTAL | 81 | 100 |

**FUENTE: REGISTROS MEDICOS, ARCHIVOS HOSPITAL PEDRO DE
BETHANCOURT ANTIGUA GUATEMALA. (ANEXO No. 1)**

IX. ANÁLISIS E INTERPRETACION DE RESULTADOS

CUADRO No.1.

Podemos observar que el sexo que presentó más frecuencia de anomalías del tubo neural, fue el femenino con un 58.02 %, y el masculino 41.98 %. Lo anterior concuerda con la literatura revisada, en donde se menciona que en éste tipo de anomalía el sexo femenino es afectado en un 70 %. Así mismo nos damos cuenta que en el intervalo de edades el porcentaje mayor se encuentra en el grupo de 1 a 28 días con un 51.61 %, dando resultados similares a lo encontrado en las revisiones bibliográficas que mencionan: "Estas anomalías congénitas son las más encontradas en salas de Pediatría". (7,5).

CUADRO No.2.

Demuestra que en lo que respecta a Circunferencia cefálica, esta fué medida en el 70.33 % de los pacientes. El rango de medición con mayor porcentaje fué el de 36 a 40 centímetros con un 22.22 %. Tomando en cuenta que el porcentaje más alto de pacientes por edades es el de 1 a 28 días, podemos demostrar que el perímetro cefálico demuestra Macrocefalia o Hidrocefalia.

CUADRO No. 3.

Se observa que el peso fué medido en el 95 % de los pacientes y el porcentaje más alto se encuentra en el rango de 500 a 3000 gramos con el 54.3%. Lo que concuerda con el cuadro número No. 1 en donde se establece que el 50.91 % están entre el grupo neonatal.

CUADRO No. 4.

El examen físico fue efectuado en el 100% de los casos, observándose que en la piel a nivel vertebral un 22.70% presentó una masa, en la cabeza un 14.09% mostraron microcefalia, en corazón 0.90% en comunicación interauricular, la lesión a nivel vertebral con más frecuencia fue lumbosacra con un 10.90%; en extremidades superiores Agenesia de dedos 2.72%, en extremidades inferiores Pie Equino Varo 5.45% y en genitales Ano imperforado 1.80%. Todo ello demuestra la frecuente asociación de otras patologías a anomalías del tubo neural.

El examen neurológico fue efectuado en 58 pacientes lo que corresponde al 71.6% de los cuales el 43% tenían alguna afección neurológica, lo anterior es debido a que esta patología origina afección a nivel del sistema nervioso central principalmente.

CUADRO No. 5

El método diagnóstico utilizado con más frecuencia en estos pacientes corresponde al enunciado otros, e incluye: examen físico, estudios de laboratorio y método anatomopatológico, con un 56.64%. A estos pacientes se les realiza tratamiento quirúrgico, para lo cual en nuestro país en los diferentes hospitales nacionales no existe protocolo alguno para el tratamiento quirúrgico respectivo; si existe duda en el examen físico se realizan otros estudios diagnósticos como TAC, RM, etc. Para evitar complicaciones y más daño neurológico.

CUADRO No. 6

La anomalía del tubo neural que se presentó con mayor frecuencia en el Hospital Pedro de Bethancourt fue Mielomeningocele con un 33.33% lo cual contrasta con la literatura universal que señala a la Anencefalia como la

malformación más importante en otros países. En Guatemala los estudios realizados en cuanto a anomalías del tubo neural reportan como anomalía predominante Meningocele y Anencefalia, otros estudios reportan al Mielomeningocele como anomalía predominante. Lo anterior concuerda con el presente trabajo pues en orden de frecuencia se dió Mielomeningocele, Anencefalia y Meningocele.

CUADRO No. 7

En cuanto a complicaciones se puede observar que la más frecuente fue Hidrocefalia con un 58.06%; esto se puede atribuir a que Mielomeningocele fue la anomalía del tubo neural reportada con mayor frecuencia, y de esta anomalía, la complicación más frecuente es Hidrocefalia.

CUADRO No. 8

Podemos darnos cuenta que el tratamiento quirúrgico que se brindó mayormente fue Cierre de Mielomeningocele y colocación de Válvula de Derivación ventrículo peritoneal, con un 37.73% para cada uno de ellos lo que confirma lo encontrado en los cuadros 6 y 7.

CUADRO No. 9

Se puede observar que en lo referente a evolución clínica el 30.86% tienen buena evolución, el 20% es ignorado, el 14.81% han tenido mala evolución y el 34.56% fallecieron. De estos últimos el 28.40% corresponde a anencefálicos, lo cual concuerda con la literatura universal.

X. CONCLUSIONES

1. De las anomalías del tubo neural la que se presentó con mayor frecuencia en el Hospital Pedro de Bethancourt es Mielomeningocele.
2. En el Hospital Pedro de Bethancourt el examen físico es el método más utilizado para hacer el diagnóstico de 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.
4. El ultrasonido obstétrico y niveles de Alfa Feto-proteína entre las semanas 10 y 20 de gestación, no son utilizadas rutinariamente para la determinación temprana de anomalías del tubo neural.
5. Los signos que presentaron los pacientes con anomalía del tubo neural fueron a nivel de piel, cabeza y columna vertebral.
6. La mayor causa de mortalidad en pacientes con anomalía del tubo neural, diagnosticados, tratados y seguidos en el Hospital Pedro de Bethancourt es Anencefalia.

XI. RECOMENDACIONES

1. Las anomalías del tubo neural constituyen una frecuencia importante en el Hospital Pedro de Bethancourt, por lo tanto, es aconsejable realizar el diagnóstico lo más temprano posible para preparar de una mejor manera a los futuros padres, y tomar las medidas pertinentes para el manejo y tratamiento adecuado del paciente
2. Las historias clínicas deben ser más detalladas en cuanto a la anomalía presentada, ya que el examen físico es el método más utilizado para hacer el diagnóstico.
3. El personal médico y paramédico que tienen contacto con pacientes gestantes deben ser educados sobre cuales son los factores predisponentes y de la utilización del ácido fólico, así como otras medidas para la prevención de anomalías del tubo neural, para de esta manera brindar una mejor orientación a las madres y futuras madres, y por ende disminuir la frecuencia de esta patología.
4. Efectuar seguimiento obligatorio a los pacientes con anomalías del tubo neural por lo menos una vez al mes.
5. Que se evalúe la realización de un protocolo para el manejo y tratamiento de pacientes con anomalías del tubo neural, ya que ningún Hospital Nacional cuenta con lineamientos específicos para tal objetivo.

XII. RESUMEN

XII. RESUMEN

El presente estudio fue realizado en los departamentos de pediatría y recién nacido de maternidad en el Hospital Pedro de Bethancourt Antigua Guatemala.

Se determinó la frecuencia, métodos diagnósticos y tratamiento de pacientes con anomalías del tubo neural. El estudio fue descriptivo retrospectivo con un total de 81 casos durante el periodo de Enero de 1993 a Enero de 1997; se elaboró boleta para recolección de datos utilizando para recavar información libros de ingresos y egresos de consulta externa, emergencia pisos del departamento de pediatría y recién nacidos del departamento de maternidad, para luego revisar los expedientes clínicos de los pacientes elegidos.

El análisis de datos establece que las anomalías del tubo neural se presentaron con una incidencia de 6 a 8 por cada 1000 niños nacido vivos, el sexo afectado con mayor frecuencia es el femenino, lo cuál es confirmado por la literatura. La anomalía con mayor incidencia es Mielomeningocele con un 33.33%, los hallazgos clínicos encontrados más frecuentemente fueron en piel a nivel vertebral una masa, con un 22.72%, en cabeza macrocefalia con un 14.09% y la lesión vertebral a nivel lumbosacra 10.90%.

El examen neurológico se realizó en 58 pacientes de los cuales 43 tenían alguna afección neurológica.

El método diagnóstico más utilizado fue el examen físico con un 56.64%, el tratamiento quirúrgico brindado más frecuentemente fue Cierre de Mielomeningocele y colocación de válvula de derivación, ventriculo peritoneal con un 37.73% para cada uno de ellos.

En cuanto a la evolución clínica el 30.86% tuvieron una buena evolución, el 20% es ignorado. Fallecidos 34.56% de los cuales el 27.38% fueron anencéfalos.

XIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

1. Archivos de Neurocirugía de Journal Oficial Academi.
En Complications of Neurologics. Brasil brasilera
1,993 Vol. 51. pp30.
2. Arriaza Torres Claudia. Evolucion clinica de
pacientes con Mielomeningocele, Departamento de
Pediatria. Hospital Roosevelt. Tesis (Med y Cir).
USAC. 1,994.
3. Behrman Nelson. Meningitis Bacteriana Aguda
Tratado de Pediatria 14 Edicion. Volumen 1. 1,992.
pp 825 - 34.
4. Behrman Nelson. Malformaciones congenitas del SNC.
Tratado de Pediatria 15. Edicion. Vol.2. 1,997. pp
2,085 - 96.
5. Bustamante, Sarabia -J. Galindo, Martinez-DF.
Caudal appendix in sequential defects of amniotic
rupture a case report. Ginecol. Obstet. Mex.
Marzo 1,997. 65: 114-7.
6. Bittar Z. Major anomalies in consecutive births in
south of Beirut. A preliminary report about
incidence and pattern. J- Med-Liban. 1,995; 43 (2):
62-7.
7. Cabrera B. Marco Antonio. Recurrencia de Anomalias
del Tubo Neural y características clinicas en recién
nacidos. Departamento ,de Pediatria. Hospital
General San Juan de Dios. Tesis (Med y Cir). USAC.
1,997.

8. Cabrera V. Julio Rafael. Recomendaciones para el uso de Acido Folico, para reducir el No de casos de Anomalias del Tubo Neural. Folleto mimeografiado sin datos editoriales. 1,993.
- 9 Callen, Peter W. MD. Open Neural Tube Defects. Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. Third Edition. 1,994.
10. Cheek Joseph. Neuro Surgery pediatrica. Editorial Wilkins. 1992.
11. Coddington DA; Hisnanick J J. Midline congenital anomalies. The estimated occurrence among Americans indian and Alaska native infants. Clin Genet. 1,996. Aug. 50 (2) 74-78.
12. Cotran Kumar Robbins. Defectos del Tubo Neural. Patologia Estructural y Funcional 4a. Edicion. Vol.2. 1,990 pp 1,514 - 17.
- 13 Clínicas Genéticas de Norte America. Malformaciones del Tubo Neural. Vol.1. Mexico Inter Americana. 1,992. pp 8, 15, 25.
14. Chusid J.G. Examen fisico y neurologico del neonato y paciente pediatrico. Neuroanatomia. 16a. Edicion. Canada, Copyrigh 1,990. pp 80 - 70.
15. David -KM. Split cervical spinal cord with Kliper-Feil Syndrome. Brain 1,996. Dec 119. pp 1,859 - 72.
16. Dyken Paul R. Facial Features of neurologyc syndromes. Serie Schaum. 1,990. pp 4 - 61.

17. Espinasse - M; Manuvrier -S. Embriofetopathy due to valproate. Arch Pediat. 1,996. Sep; 3 (9): 896-9.
18. Galvan J.M. Anomalías del Tubo Neural. 2da. Edición. Barcelona Salvat. tomo I. 1,990. pp 85 - 92.
19. Genética Médica. Parte I. Mexico Inter Americana. 1,992. Vol 39 en Ingles.
20. Instituto de Nutrición de Centro América y Panamá. Neonatología. 1,996.
21. Juárez S. Aura Violeta. Anomalías del Tubo Neural. Departamento de Pediatría. Hospital Roosevelt. Tesis (Med y Cir) USAC. 1,994.
22. Kesler F. Rodolfo E. Anomalías del Tubo Neural. Departamento de Pediatría. Hospital General San Juan de Dios. Tesis (Med y Cir). USAC. 1,994.
23. Lawrence W. Way. Diagnósticos y tratamiento Quirúrgico. Manual Moderno séptima edición. 1995.
24. Martínez Frías -ML. Frías. -JL. Are blastogenetic anomalies sporadic. AM -J-. Med. Genet. 1,997. Feb 11; 68(4) 381-5.
25. Martínez Frías ML. Felix Rodriguez V. Syndromes with Neural Tube defects; Epidemiologic analysis Spain. An Esp Pediat. 1,996. Sep: 45(3) 276-80.
26. Moore Keitt. Tercera Semana del Desarrollo Humano. Embriología Básica. 4ta. Edición. 1,995. pp 50 - 60.

27. More Peursaud. Tercera Semana del Desarrollo. Embriología. 4ta. Edición. 1,995. pp 58 - 69.
28. Nájera Navas Francisco. Prevalencia de las infecciones de las derivaciones ventrículo peritoneales en pacientes pediátricos. Departamento de Neurocirugía, Hospital Roosevelt. Tesis. (Médico y Cirujano) USAC 1994.
29. . Nickel. RE. Magenis. RE. Neural Tube defects and deletions of 22 q 11. Am -J- Med Genet. 1,996. Dec: 66(1) 25 - 7.
30. Padmanabhan. R.; ahmed -I. Sodium Valproate augments spontaneous neural tube defects. Toxicol. 1,996. Sep - Oct.; 10 (5): 345 - 63.
31. Pagnotta. G. Maffulli -N-. Antenatal sonography diagnosis of clubfoot. J. Foot. Ankle - Surg. 1,996. Jan. Feb; 35(1): 67 - 71.-
32. Papp. C; Adam. -Z; Toth Pal. E. Risk of recurrence of cranoespinal anomalies. J - Matern fetal Med. 1,997. Jan - Feb; 6 (1): 53 - 7.
33. Parakrama - Chadrasona. Clive R. Tylor. Patologia general. 1,994. pp 970 - 77.
34. Pedrosa Cesar. Sistema Nervioso Central, La Medula Espinal. Diagnostico por Imagenes. Tratado de Radiologia Clinica. Tomo II. 1,994. pp 1,634 - 41.
35. Roszkowski -M. The tethered spinal cord. Diagnosis and surgical consideration. Pediat. Pol. 1,996. Feb; 71 (2): 135 - 41.

36. Sabinston. Tratado de Patología Quirúrgica 14 edición Volumen 2. 1995.
37. Sattar. MT; Bannister -CM. Ocult spinal dys kosm the common combination of lesions y the clinical manifestations in 50 patients. Eur.-J- Pediat. Surg. 1,996. Dec.6 suppl 1: 10 - 4.
38. Schaffer And Averys. Disease of the Newborn. Malformation of center wervous sistem. Sixth ed State United of America, Sounnders. Cap. 45. 1,991. pp 426 -43.
39. Stephen G. Warxman. Neuroanatomia Correlativa. 10ma. Edicion, de la 2da Edicion en Ingles. 1,995 pp 977 - 77.
40. S. Encarnación. Pronostico de laa anomalias del tubo neural en una poblacion Guatemalteca. Departamento de Pediatria. Hospital General San Juan de Dios. Tesis.(Med y Cir).USAC 1,990.
41. Tot. P. Edwin. Anomalias del tubo neural en el Hospital Regional de Coban. Tesis. (Med y Cir).USAC. 1,990.
42. Van Allen -MI. Multisite Neural Tube Closure In Humans. Birth - Defects. Orig. Artic Sep. 1,996; 30 (1) 203 - 25.
43. Zoitakis R. y J. Martin. Neonatal-Perinatal Medicine. fifty ed. Missouri, Mosby, cap 36. 1,992. pp 691 - 703.

XIV. ANEXOS

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS.

Boleta No. _____ Expediente No. _____ Año _____ Sexo. M _____

F _____ R.N. _____ Edad _____ Peso _____

Circunferencia cefálica _____

EXAMEN FISICO:

PIEL A NIVEL VERTEBRAL: Normal _____ Masa _____ Ulcera _____

CABEZA: Macrocefalia _____ Microcefalia _____ Huesos Agen. _____

OJOS: Nistagmo _____ Exoftalmia _____ Estrabismo _____

CORAZON: CIA _____ CIV _____

COLUMNA VETEBRAL: Localización del defecto
Cervical _____ Dorsolumbar _____ Lumbosacra _____ Xifosis _____
Lordosis _____ Escoliosis _____

EXTREMIDADES SUP. Hipoplasia Osea _____ Agenesia de Dedos _____

EXTREMIDADES INF. Pie Zambo _____ Equinovaro _____ Equinovalgo _____

GENITALES. Criptorquidea _____ Ano Imperforado _____

NEUROLOGICO.

Reflejos. Normales _____ Sensibilidad Normal _____

Disminuidos _____ Disminuida _____

Ausentes _____ Ausente _____

Fuerza Musc. Normal _____ Motricidad Normal _____

Disminuida _____ parésia _____

Ausente _____ Parálisis _____

DIAGNOSTICO CLINICO. Anencefalia _____ Encefalocele _____
 Meningocele _____ Mielomenigocele _____ Espina Bífida _____
 Seno Neurodermal Congénito _____ Arnold Chiari _____ a) Hidrocefalia
 Tratamiento Quirúrgico _____ operación _____
 Paliativo (válvula) _____

METODOS DIAGNOSTICOS UTILIZADOS. Rx _____ USG _____
 TAC _____ RM _____ EKG _____ ECG _____ Otros _____

COMPLICACIONES MAS FRECUENTES. Hidrocefalia _____
 Sepsis o Meningitis _____ Cardiovasculares _____
 Ortopédicas _____ Genitourinaria _____ Ninguna _____
 Otras _____

Evolución

- a) Buena _____
 b) mala _____
 c) ignorado _____
 d) fallecido _____