



**ANOMALÍAS ASOCIADAS EN PACIENTES MENORES DE 6 MESES CON
MIELOMENINGOCELE, QUE ASISTEN A LA CONSULTA EXTERNA DE
PEDIATRÍA DEL HOSPITAL GENERAL SAN JUAN DE DIOS DURANTE LOS
MESES DE ENERO A DICIEMBRE DEL 2010.**

MARIA JOSE CARRILLO QUAN

Tesis

Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de Postgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas
Maestría en Pediatría
Para obtener el grado de
Maestra en Pediatría
Enero 2,013

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL GENERAL SAN JUAN DE DIOS
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

INFORME FINAL DE INVESTIGACION

DRA. MARIA JOSE CARRILLO QUAN
AUTOR

DR. CARLOS VARGAS REYES
REVISOR

GUATEMALA DE LA ASUNCIÓN, AGOSTO DE 2011

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

INDICE DE CONTENIDO

I.	Resumen.....	4
II.	Introducción.....	5
III.	Antecedentes.....	6
	a. Definición	6
	b. Embriología.....	6
	c. Epidemiología.....	7
	d. Factores de Riesgo.....	8
	e. Anomalías Asociadas.....	13
	f. Tratamiento.....	
IV.	Objetivos.....	15
V.	Materiales y Métodos.....	16
	a. Tipo de Estudio.....	16
	b. Población y Muestra de Estudio.....	16
	c. Criterios de inclusión	16
	d. Metodología.....	17
VI.	Resultados.....	18
VII.	Conclusión.....	21
VIII.	Recomendaciones.....	22
IX.	Referencias Bibliográficas.....	23
X.	Anexos.....	26

I. RESUMEN

Los defectos del tubo neural son en su mayoría espina bífida, correspondiendo el 70% mielomeningocele, presentando diversas patologías asociadas las cuales al ser identificadas en los primeros seis meses de vida, puede permitir alrededor del 50% de supervivencia del paciente.

El estudio realizado fue de tipo descriptivo longitudinal, llevado a cabo en el Hospital General San Juan de Dios durante los meses de enero a diciembre del año 2010, donde se incluyen a los pacientes de 0 a 6 meses de edad evaluados en la consulta externa de neurocirugía pediátrica que presentaran mielomeningocele, donde mediante una boleta de recolección de datos se caracterizó las anomalías asociadas según sexo y frecuencia de las mismas, obteniendo un total de 139 pacientes con mielomeningocele, de los cuales el 100% presento alguna anomalía asociada. El objetivo principal de la investigación fue identificar la incidencia y describir las principales anomalías asociadas en dichos pacientes.

Dentro de los resultados, el sexo femenino (54%) fue el predominante; y las anomalías asociadas con mayor frecuencia fueron las musculoesqueléticas (61%) seguidas de las urinarias (48%) y posteriormente las neurológicas, como lo fueron la hidrocefalia.

II. INTRODUCCIÓN

Los defectos del tubo neural constituyen la segunda causa de defectos congénitos a nivel mundial, luego de las cardiopatías congénitas, naciendo anualmente alrededor de 500.000 niños con algún tipo de anomalía del tubo neural. El mielomeningocele es una de las formas de presentación más frecuentes de las mielodisplasias y los problemas médicos asociados a él son determinantes para el futuro para estos niños.

Los pacientes con mielomeningocele presentan en un 80% otras anomalías asociadas como lo son la hidrocefalia, Síndrome de Arnold Chiari tipo II, deformidades musculoesqueléticas, infecciones urinarias, vejiga neurógena, entre otros; las cuales al ser identificadas tempranamente se pueden tratar y así poder mejorar la calidad de vida de los pacientes.

Según estudios previos, la incidencia de anomalías del tubo neural en Guatemala, es más alta (2.34x1.000nv) que en otros países en vías de desarrollo como lo son India, Africa y Tailandia (0.35 por 1,000 nacidos vivos) (6). En el Hospital San Juan de Dios para el año 2000 se reportó una incidencia de anomalías del tubo neural en 2.13 por cada 1000 nacidos vivos, de los cuales, el 35% corresponden a diagnóstico de mielomeningocele Es necesario la caracterización de las anomalías asociadas que conlleva dicho diagnóstico ya que al detectarlos en los primeros meses de vida y proporcionando tratamiento precozmente se obtiene más de 50% de supervivencia. (2,4,17)

III. ANTECEDENTES

a. DEFINICION

El mielomeningocele es una malformación congénita del sistema nervioso, en el cual hay una alteración en la formación de la columna vertebral observándose una falla en el cierre de los cuerpos vertebrales lo que ocasiona que la médula espinal y las meninges que la recubren, protruyan por la espalda del niño.(Figura 1, anexo) El mielomeningocele puede estar recubierto de piel o aparecer abierto al exterior (rasquisquisis). (1,4,7)

El mielomeningocele en un 80% de los casos presenta anomalías asociadas como los son Síndrome de Arnold Chiari tipo II, hidrocefalia, vejiga neurógena, malformaciones musculoesqueléticas. (13)

b. EMBRIOLOGIA

El Sistema nervioso central aparece al inicio de la tercera semana de gestación y requiere de varias etapas: gastrulación, proceso notocordal y neurulación, siendo en ésta última la formación del tubo neural. Lo primero en aparecer es una placa alargada de origen ectodérmico y en forma de zapatilla, llamada placa neural. Alrededor del día 18 de gestación la placa neural se invagina a lo largo de su eje central para formar el surco neural, con pliegues neurales a cada lado. Figura 2, anexo. (1,3)

Hacia el final de la tercera semana, los pliegues neurales, cercanos a la línea media del embrión, se mueven uno hacia el otro y se fusionan, lo que convierte a la placa en el tubo neural. La formación se inicia en la parte media del embrión y progresa hacia extremo craneal (se cierra más rápido) y caudal. El tubo neural se diferencia en el Encéfalo y la Médula espinal.

A medida que se fusionan los pliegues neurales para formar el tubo neural, algunas células neuroectodérmicas que se encuentran a lo largo de la cresta de cada pliegue pierden sus afinidades y fijaciones con células vecinas. Estas células de la cresta migran hacia los lados

del tubo neural una vez que éste se ha separado del ectodermo superficial. Al inicio es una masa aplanada irregular llamada cresta neural, que luego se separa en partes derecha e izquierda, migran hacia las caras dorsales laterales del tubo neural, donde originan los ganglios sensoriales de los nervios raquídeos (ganglios de las raíces dorsales) y nervios craneales (los ganglios de los pares craneales V, VII, IX y X); además de estos elementos también formarán las meninges primarias, células de Schwann, y glándula adrenal. Luego de su cierre, el tubo neural procede una intensa proliferación celular, en la capa neuroepitelial, distinguiéndose en este período la formación de las capas del manto que originará la sustancia gris y la capa marginal que a su vez originará la sustancia blanca. Regionalmente en el tubo neural se distingue la formación de una placa basal y de una placa alar, ambas separadas por un surco limitante. Las neuronas que se originen en las vecindades de dicho surco tendrán una función visceral, mientras que aquellas que se originan en la región dorsal de la lámina alar y de la región ventral de la lámina basal serán somatosensitivas y somatomotoras respectivamente. Figura 3, anexo.

c. EPIDEMIOLOGIA:

Los defectos del tubo neural es la segunda causa de defectos congénitos a nivel mundial, luego de las cardiopatías congénitas, correspondiendo el 50% el mielomeningocele. La frecuencia de mielomeningocele entre los niños recién nacidos vivos varía de una nación a otra. (6) asociándose al desarrollo económico y social. En Estados Unidos de América la frecuencia de anomalías del tubo neural es de alrededor de 1 x 1,000 nacidos vivos y algunos grupos de población se encuentran especialmente afectados, estando en ellos las tasas más elevadas, como en latinos y población México-Americana, Dinamarca, presenta menos de 0.2 casos por 1,000 nacidos vivos. Sin embargo, países en vías de desarrollo como lo es Guatemala, a pesar de la disminución de la tasa de mortalidad infantil desde el año de 1,990 (60x 1,000 nacidos vivos) al año 2007 (29 x 1,000 nacidos vivos), continúa manteniendo una cifra elevada en comparación a otros países. Las anomalías del tubo neural ocupa el primer lugar de las malformaciones congénitas en este país. (8,9)

En el 2001, el Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social (MSPAS) reportó que la incidencia de malformaciones congénitas fue de 4x1,000 nacidos vivos, dato muy similar al reportado en la tesis grupal realizada en el ámbito comunitario en junio 2003, la cual evidenció que 3x n.v. presentaron algún tipo de malformación congénita, correspondiendo el 67% a anomalías del tubo neural, siendo el 35% Mielomeningocele. Los departamentos de

Quetzaltenango y Totonicapán con las incidencia más altas, 10.61 casos x 1,000 n.v y 15.28 casos x 1,000 n.v. respectivamente. El Hospital General San Juan de Dios con 2.13 casos x 1,000 n.v. (6)

d. FACTORES DE RIESGO

En la actualidad existen evidencias que las anomalías del tubo neural son multifactoriales. Actualmente se han identificado los siguientes:

- Factores Ambientales: siendo los más importantes la localización geográfica y la clase socioeconómica. En Guatemala la mayor cantidad de casos proceden del altiplano del país, especialmente los ubicados en la región del noroccidente. (1,6)
- Factores cromosómicos: tales como trisomía 13, trisomía 18 y trisomía 21.
- Factores teratógenos: medicamentos utilizados como el ácido valpróico (con 1% al 2% de los embarazos), talidomida, los antifólicos como aminopterina, metrotexato, isotretionina, difenhilhidantoína, fenitoína, fenobarbital y carbamazepina. También se puede menciónar productos químicos como solventes, selenio, cloruro de metileno, cloruro de vinil, solventes orgánicos, nitritos. Y finalmente el consumo de alcohol etílico en dosis elevadas es también un factor de riesgo. (1,3,6)
- Métodos anticonceptivos: el uso de dispositivos intrauterinos con cobre expone al embrión a altas dosis de este elemento.
- Factores físicos: hipertermia materna, Diabetes Mellitus, los baños sauna durante las primeras semanas de gestación.
- Factores nutricionales: megadosis de vitamina A y deficiencia de ácido fólico, especialmente en el primer trimestre de gestación.(1,6)

e. ANOMALIAS ASOCIADAS:

Aparte de los trastornos funcionales de los miembros inferiores y del tronco, característico de los niños con mielomeningocele, también se presentan otras alteraciones como son las siguientes:

- Neurológicas: encontrándose hidrocefalia, tanto comunicante como no comunicante, Síndrome de Arnold Chiari II, agenesia de cuerpo calloso, epilepsia, parálisis cerebral infantil. El síndrome de arnold chiari es un defecto variable, en la formación del tronco

cerebral, que a menudo se asocia a hidrocefalia. La forma más extrema consiste en la herniación de estructuras de la porción más baja del cerebelo o amígdalas cerebelosas y del tronco cerebral a través foramen magnum, de forma que algunas partes del cerebro alcanzan típicamente el canal espinal, engrosándolo y comprimiéndolo.

La hidrocefalia aparece debido al bloque de los orificios de salida del IV ventrículo o por estrechez asociada del acueducto, estructuras por donde circula normalmente el líquido cefalorraquídeo. Figura 4, anexo. La malformación de Arnold Chiari puede aparecer aislada, aunque a menudo se asocia a otras malformaciones del cerebro y de la médula espinal como siringomielia y espina bífida. El término de síndrome del Arnold Chiari se ha limitado recientemente a las malformaciones congénitas que desplazan el tronco cerebral y el cerebelo hacia el canal espinal. El Arnold Chiari de tipo II por el contrario, asocia a esta malformación del cerebro un mielomeningocele, por lo que el saco herniario puede contener partes de la médula espinal, de las membranas espinales y del líquido cefalorraquídeo. Al contenido de este saco herniario se le conoce como siringomielos. Esta malformación se debe a una anomalía durante el desarrollo fetal, aproximadamente el 10% producen síntomas ya desde la lactancia, entre ellas, llanto débil y apnea. Figura 5, anexo.

Estudios previos han demostrado la presencia de hidrocefalia que ha necesitado tratamiento quirúrgico inmediato hasta en un 87% de los pacientes, disminución del área de la fosa posterior 74%, malformación de Chiari 67%. (11)

Hidromielia: Se llama así a la dilatación quística del propio canal epidural intramedular. Usualmente comunica con la circulación del LCR en la fosa posterior o en el raquis. La hidromielia puede producirse por las alteraciones en la circulación del LCR ocasionadas por una malformación de Chiari I o II o bien por aracnoiditis de las cisternas de la fosa posterior. El déficit neurológico progresivo está generalmente asociado con hidromielia o estrechamiento de la médula en el sitio del reparo del MM. Una progresiva lesión neurológica debe ser la primera consideración en un niño con MM, con deformidad de la columna y ausencia de anomalías congénitas. Cuando la cavidad quística intramedular está separada del conducto epidural y no está generalmente en comunicación con la circulación del LCR, se llama siringomielia. La hidromielia es pues una siringomielia comunicante. Tanto la hidromielia como la

siringomielia pueden tener la misma etiología y también pueden causar la misma sintomatología, muy unida siempre a las malformaciones de Chiari. La localización más frecuente y típica es la médula cervical o cervico-dorsal, aunque a veces la cavidad puede ocupar prácticamente toda la longitud de la médula. La sintomatología más característica consiste en: disociación sensorial de "tipo siringomiélico": pérdida de la sensibilidad termoalgésica con preservación de la sensibilidad profunda, con una distribución que afecta al tórax y ambos miembros superiores. Presentan afectación motora de ambas manos, con atrofia muscular, paresia progresiva espástica de ambos miembros inferiores. El diagnóstico más correcto se realiza siempre por estudio con RMN y el tratamiento es quirúrgico (21). Debe siempre descartarse la posibilidad de siringomielia, hidromielia o mielomalacia. Figura 6, anexo.

- Renales: Si el niño sobrevive, su infancia tiene que enfrentar un pronóstico sombrío. Hacia la mitad de la segunda década de la vida, aproximadamente el 9% de los pacientes muere por problemas relacionados con patología renal 16% y un 41% restante muestra evidencia de disminución de la función renal. Del 40 al 70 por ciento de estos niños muestran dilataciones del polo superior del riñón. También se han presentado pacientes con infecciones recurrentes del tracto urinario, siendo secundarias a las mismas anomalías anatómicas renales como por el tratamiento de las anomalías renales; (32% por requerir múltiples cateterizaciones y 70% por derivaciones). (6,)

Los procedimientos de diagnóstico urológico temprano tratan de evaluar la forma subyacente de vejiga neurógena, disfunciones y malformaciones asociadas al tracto urinario superior y los cambios secundarios al crecimiento del cuerpo. La meta principal de la terapéutica debe ser la conservación y la protección de la función renal, y secundario, el desarrollo social adecuado para el vaciamiento de la vejiga, que está relacionado con la situación social individual y las discapacidades asociadas. Se reporta en estudios, que hasta en un 25% de los pacientes con mielomeningocele presentan cambios asociados a disfunción de la vejiga neurógena por lo tanto ha sido necesario realizar en dichos pacientes un seguimiento a largo plazo con exámenes urodinámicos en el departamento de urología. (16,18,19)

Con un examen de urodinamia se pueden diagnosticar, reflujo vesicoureteral, hiperactividad del musculo detrusor, capacidad vesical, cistometrias y residuos postmicciones, estas patologías pueden llegar a provocar falla renal no reversible.

Algunos estudios previos han demostrado que los pacientes con reflujo vesicoureteral de diagnostico y tratamiento tardío, pueden presentar falla renal en un 26% con tasas de filtración glomerular menor a 33%.(16,17)

- Intestinales: La incontinencia fecal es otra complicación frecuente en estos niños, la cual, a su vez repercute negativamente en su estado sicosocial. Generalmente la incontinencia fecal está asociada a incontinencia urinaria y la solución es la reconstrucción quirúrgica del intestino y vejiga como reservorios para un adecuado manejo de las deposiciones. Se han estudiado anteriormente series de pacientes que han sido intervenidos quirúrgicamente con el procedimiento de Malone para enemas anterógrados y la reconstrucción del esfínter urinario con vesicoplastia tipo Mitrofanoff. Dichos estudios han demostrado que los pacientes pueden llegar a tener continencia fecal normal hasta en un 90% y continencia urinaria en un 81%, con un total de complicaciones post quirúrgicas del 7%.(20)

- Musculoesqueléticas: Un alto porcentaje de niños con mielomeningocele presenta una disfunción de sus miembros superiores. Esta disfunción se refiere a pobre habilidad, trastornos en el movimiento simultáneo de las manos, inadecuado control y coordinación. Esto es debido a la existencia en ellos de malformaciones del sistema nervioso central concomitantes con su lesión medular. La disfunción de los miembros superiores es mayor y más frecuente cuando el mielomeningocele va asociado a una hidrocefalia.(12)

La luxación congénita de la cadera y el pie equino varo es una de las anomalías musculoesqueléticas más frecuentes de pacientes con mielomeningocele. Figura 7 y 8, anexo. Hall y Martín 5 analizaron un agrupo de 130 pacientes con mielomeningocele quienes ya habían completado su crecimiento: el 78 por ciento de ellos tenían deformidades en la columna. Banta y col 2 revisaron 268 pacientes seguidos por más de cuatro años: 16% a los nueve años y 52% a los quince años. Cuando la lesión se encontraba localizada a la altura de T 12 ó por encima del 100 % presentaban escoliosis. Piiggott, igualmente, revisando 250 pacientes con MM, encontró escoliosis en el 90 por ciento de ellos a la edad de 10 años. (21)

Las deformidades de la columna en los pacientes con MM, se pueden clasificar en dos grupos y a menudo presentan combinadas:

1. Anormalidades congénitas del cuerpo vertebral: pueden a su vez comprender dos tipos embrionarios:

- a. Defectos de formación, que resultan en hemivértebra.
- b. Defectos en segmentación, produciendo una sólida barra de hueso que une 2 o más segmentos vertebrales. En cada caso el resultado será un crecimiento de la columna.

2. Inestabilidad local, determinada por la ausencia de elementos posteriores y o trastornos paralíticos debidos a déficit neurológico.

La estabilidad de la columna es debida a 3 factores: la estabilidad inherente a la constitución morfológica y disposición de los cuerpos vertebrales; la determinada por elementos posteriores (facetis y ligamentos) y la producida por los músculos en los diferentes segmentos de la columna. En el paciente con MM estos factores normales de estabilidad se pierden especialmente por la ausencia de los elementos posteriores, sus músculos y ligamentos. Si a lo anterior se asocia la parálisis muscular y la disfunción neuromuscular, el resultado será una paraplejía con una amplia laminectomía.

Las deformidades de la columna, en el MM pueden morfológicamente clasificarse en: cifosis, lordosis, escoliosis y cifoescoliosis. Estas curvas pueden ser debidas, como se ha visto, a defectos congénitos, estructurales, de los elementos óseos o a imbalance muscular, ocasionando por la lesión neurológica. En general las deformidades debidas a imbalance neuromuscular aparecen y se desarrollan a edades más avanzadas. Las cifosis predominan en pacientes en los cuales el MM tiene un nivel torácico.

Ha sido analizada por varios autores. En general su severidad se relaciona con el nivel topográfico de la lesión. Shurtleff y col 17 analizando un gran número de casos señala las características de su evolución: a la edad de un año sólo un 3% había desarrollado

escoliosis; a los 10 años el 33%, cuando el nivel era T 12; 22% cuando era L1 ó L2: 18% a niveles de L3 / L5 y 3% a nivel de S1. Al final del crecimiento 88% de los pacientes con nivel torácico presentaron escoliosis significativa; 63% con nivel L1 - L2 y 23% con nivel L3 - L5 y 4% con nivel S1. (21,22)

f. Tratamiento:

El tratamiento se ha dividido en 4 partes fundamentales:

- Tratamiento profiláctico.
- Selección de los pacientes susceptibles de tratamiento.
- Medidas generales de tratamiento y tratamiento del MM.
- Tratamientos ortopédicos especiales.

El examen obstétrico en general y el examen específico orientado a la detección precoz de la deformidad, en articular como es la dosificación de la alfa - fetoproteína en el suero materno, examen practicado a partir de la décimo sexta semana permite detectar la espina bífida abierta con un alto índice de seguridad. Ante la presencia de una reacción positiva se deba hacer una ultrasonografía con el objeto de descartar la presencia de otras posibles causas de elevación de la alfa - feto - proteína, como son el embarazo gemelar, la anencefalia, el onfalocele y una edad gestacional incorrecta (3). En casos de dudas, finalmente puede realizarse la dosificación de la alta-fetoproteína en el líquido amniótico y la relación acetilcolinesterasa / psudocolinesterasa en el líquido amniótico.(2)

Selección de los niños susceptibles de tratamiento: Si no se ha logrado el ideal del tratamiento, que como se ha dicho es el evitar el nacimiento del niño anormal, y se esté ante la persona de un recién nacido con MM, un equipo médico especializado, después de estudiar su pronóstico vital y funcional, debe definir si debe recibir o no un tratamiento intensivo. Este criterio de selección que ha sido declarado ético y moral en muchos países debe contar con la aprobación de los padres, debidamente ilustrados al respecto.(10)

Aquellos niños de buen pronóstico y seleccionados para ser tratados serán sometidos a la corrección quirúrgica del defecto y recibirán todas las medidas necesarias para lograr su sobrevivencia y su rehabilitación funcional. La intervención puede realizarse en el curso de la primera semana que sigue al nacimiento.

Aquellos niños de mal pronóstico sólo recibirán cuidados de enfermería. Podrán permanecer en el hospital, si su estado es crítico, o ser enviados a su casa. La región espinal debe protegerse y evitar así su presión. De ordinario no se indican antibióticos ni sedantes y por supuesto tampoco la aplicación de válvulas derivativas. De acuerdo con los trabajos publicados, la sobrevivencia de estos niños que han sido aquellos que han sido atendidos solícitamente en el hogar, alcanza un 30%. El niño que sobrevive debe ser revaluado a los seis meses para una nueva selección para tratamiento quirúrgico.(5)

La experiencia de varios autores ha mostrado, cómo una o más de estas condiciones están presentes, la mitad de los niños muere en la infancia y la mitad restante presenta, si sobrevive, severas deformidades e incapacidades. En una revisión retrospectiva de 163 casos de MM que habían sido juzgados con estos criterios, solamente uno tuvo un buen resultado. Si uno de estos niños clasificado como de mal pronóstico, logra sobrevivir se le deberá hacer una reevaluación posterior.

Son objetivos del tratamiento: reducir el impacto del daño neurológico, realizando una corrección temprana del defecto. Las intervenciones ortopédicas y fisioterapia para los trastornos músculo esqueléticos. La contención familiar e individual del paciente para enfrentar esta patología y promover su inclusión social. La presión abdominal y la cateterización vesical permanente o periódica para drenar la orina, aunque también puede colocarse un esfínter artificial. La quimioprofilaxis antibiótica es recomendable para controlar las infecciones. Los grupos de apoyo y el asesoramiento genético, pueden ayudar al paciente y su familia para manejar la complejidad de este trastorno. (8)

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

nefrología, psicología, ortopedia y radiólogos; equipo paramédico como auxiliares de enfermería, fisioterapistas y psicólogos. Requiriendo además equipo de imágenes y laboratorio. (12,16)

IV. OBJETIVOS

a. GENERAL

- i. Determinar la incidencia de las anomalías asociadas a pacientes con mielomeningocele en niños menores de 6 meses que asisten a la consulta externa de neurocirugía durante el período de enero a diciembre del 2010.

b. ESPECIFICOS

- i. Determinar cuáles son las anomalías asociadas a mielomeningocele en pacientes menores de 6 meses de edad que consultan a la consulta de pediatría del Hospital General San Juan de Dios durante el año 2010.
- ii. Determinar el sexo más frecuente en el cual presenten anomalías asociadas con mielomeningocele que consultan en pediatría en el Hospital General San Juan de Dios durante el año 2010.
- iii. Determinar la edad más frecuente en pacientes con mielomeningocele que llegan a la consulta externa del Hospital General San Juan de Dios durante los años 2010

V. MATERIALES Y METODOS

a. TIPO DE ESTUDIO:

Descriptivo, longitudinal

b. POBLACION Y MUESTRA DE ESTUDIO:

Se incluyo en el estudio a la totalidad de los pacientes con diagnostico de mielomeningocele, que acudieron a la consulta externa de pediatría y neurocirugía pediátrica del Hospital General San Juan de Dios, en los meses comprendidos del mes de enero del año 2010 a diciembre del año 2010.

c. CRITERIOS DE INCLUSION:

- Diagnostico de mielomeningocele
- Pacientes referidos o diagnosticados en el Hospital General San Juan de Dios menores de 6 meses de vida
- Pacientes vivos, con expediente en el hospital

d. METODOLOGIA

Se recolectaron los datos mediante evaluación directa de pacientes ingresados con mielomenigocele en la clínica de espina bífida del departamento de pediatría. La evaluación de los pacientes fue realizada por residentes del departamento de pediatría conjuntamente con el personal del departamento de neurocirugía pediátrica. Se evaluaron los expedientes clínicos y el cuaderno de estadística donde se registraron las diferentes patologías asociadas y las interconsultas realizadas, llenando los datos necesarios en una boleta de recolección de datos para la identificación de las distintas anomalías asociadas, para luego ser tabuladas. Se realizó seguimiento de la evolución intrahospitalaria de los pacientes con indicación de ingreso, evaluando los estudios radiológicos y de laboratorio durante su manejo hospitalario durante el tiempo que permanecieron ingresados. Las anomalías musculoesqueléticas asociadas fueron diagnosticadas durante el examen físico y ayuda radiológica; las afectaciones de origen renal se diagnosticaron por medio de exámenes de laboratorio y ultrasonido y las complicaciones cerebrales por medio de imágenes (tomografía axial computarizada y resonancia magnética).

VI. RESULTADOS

En Guatemala existe una alta incidencia de malformaciones del tubo neural, de las cuales el mielomeningocele (MMC) es la mas frecuente. Estudios previos han descrito la asociación de distintas anomalías asociadas a MMC.(1,7)

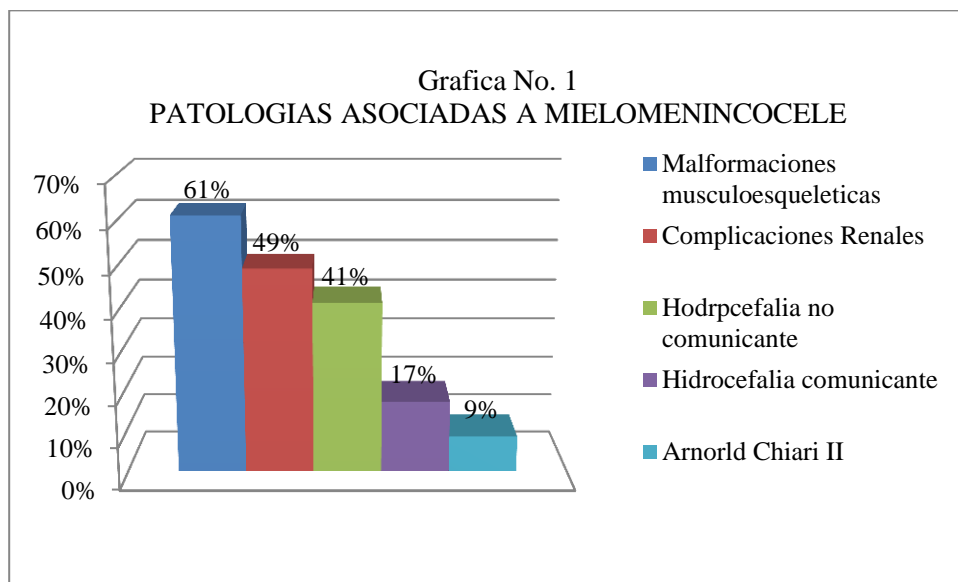
A continuación se presentan los resultados obtenidos luego de la evaluación de pacientes con mielomeningocele en el Hospital General san Juan de Dios.

Se recopilaron datos de pacientes con MMC para poder determinar las principales anomalías asociadas a ella. Se documentaron un total de 139 pacientes, de los cuales 75 fueron pacientes femeninas, correspondiente al 54% y 64 pacientes masculinos, correspondientes a un 46%.

Tabla No. 1	
SEXO DE LOS PACIENTES CON MIELOMENINGOCELE HOSPITAL GENERAL SAN JUAN DE DIOS, ENERO A DICIEMBRE 2010	
Masculinos	64
Femeninos	75
Totales	139

Los datos se presentan en tablas y graficas, exponiendo los resultados correspondientes a la incidencia y tipos de malformaciones asociadas que presentaron los pacientes evaluados.

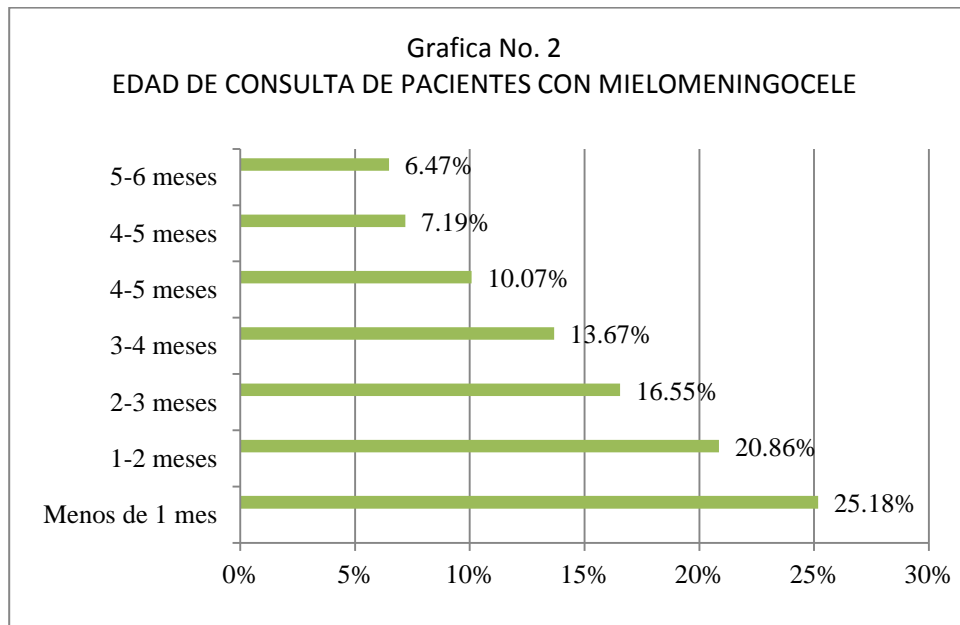
En el 92% de los pacientes presentaron más de dos malformaciones asociadas por lo que los totales presentados no equivalen a un 100%. Estos porcentajes fueron obtenidos independientemente si los pacientes tenían varias malformaciones al mismo tiempo.



Las malformaciones con más alta incidencia fueron las musculoesqueleticas (61%), de las cuales se identificaron pie equino varo y escoliosis, seguido de las afecciones renales (49%). En estudios previos han identificado con mayor frecuencia las complicaciones renales, las cuales incluyen infecciones de tracto urinario, reflujo vesicoureteral e hidronefrosis hasta en un 52%.(8,9) Estas mismas complicaciones fueron encontradas en nuestro grupo de estudio. La diferencia deriva principalmente en que en estudios previos se han investigado las complicaciones en todas las malformaciones del tubo neural y en el presente estudio se estudio únicamente las anomalías asociadas al mielomeningocele.

En un estudio realizado durante los años 1995 al 2008 en Estados Unidos, se evidenció mediante resonancia magnética que el 87% de los pacientes con mielomeningocele presentan hidrocefalia y el 67% síndrome de Arnold Chiari tipo II. (11) En el presente estudio

se muestra que el 58% de los pacientes presentan hidrocefalia y 8% síndrome de Arnold Chiari tipo II, de ésta última anomalía cerebral se obtiene una cifra muy reducida debido a que no se pudo realizar resonancia magnética a todos los pacientes del estudio.



Los pacientes con mielomeningocele, en su mayoría, son referidos en sus primeros días de nacidos de distintos hospitales nacionales y departamentales por lo que la edad más frecuente al ingreso fueron pacientes con menos de un mes de nacidos, siendo estos 35 pacientes (25.18%).

VII. CONCLUSION

Todos los pacientes con mielomeningocele presentan por lo menos, una anomalía asociada. La mayoría de pacientes que consultaron con mielomeningocele fueron de sexo femenino siendo la edad de consulta más frecuente pacientes con menos de 30 días de nacidos. De los pacientes con mielomeningocele, la condición asociada más frecuente fueron las anomalías musculoesqueléticas, las cuales incluyen, pie equino varo y escoliosis. La segunda anomalía asociada fueron las malformaciones o condiciones renales como infección de tracto urinario a repetición y reflujo vesicoureteral.

VIII. RECOMENDACIONES

- Realizar la referencia oportuna interdisciplinaria con los demás departamentos (cirugía, urología, traumatología, genética, etc), para una evaluación completa del historial médico y examen físico del paciente, y así poder prevenir complicaciones que puedan poner en peligro la vida del paciente.
- Otorgar un listado de anomalías frecuentes a encontrar en pacientes con mielomeningocele, según cada especialidad, para facilitar a los profesionales a reconocer y determinar dichas anomalías para su tratamiento.
- Implementar una guía de diagnóstico, tratamiento y seguimiento, de las anomalías asociadas en cada paciente, que sea manejada ambulatoriamente por los responsables del paciente, para que cada departamento este enterado el tratamiento establecido.
- Considerando que la malformación con mayor incidencia fueron las anomalías musculoesqueléticas, se recomienda proponer un protocolo de tratamiento de estos pacientes para el departamento de traumatología y ortopedia, durante las evaluaciones iniciales del paciente.
- Continuar con el protocolo actual de exámenes de laboratorio y de gabinete para el diagnóstico de posibles complicaciones renales.

IX. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Langman, T. W. Sader Embriología Médica. Con orientación clínica. 7° Edición, 4° Reimpresión, enero de 1997 - Editorial Médica Panamericana.
2. American academy of pediatrics. Committee on Genetics. Folic acid for prevention of neural tube defects. . Pediatrics 1999, Vol 104 pp 325-7.
3. Lorenzo D. Botto et al. Medical progress: neural-tube defects. The New England Journal of Medicine. November 11, 1999. Vol 341, No. 20
4. Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood. 2ª edición. Cambridge: Mac Keith Press, 1998.
5. Wehby MC, O'Hollaren PS, Abtin K, Hume JL, Richards BJ: Occult tight filum terminale syndrome: Results of Surgical untethering. Pediatr Neurosurg 2004; 40: 51-57.
6. Gómez Cipriano, Amílcar. Manejo médico-quirúrgico de neonatos con anomalías del tubo neural. Tesis (Médico y cirujano). Universidad de San Carlos. Facultad de Ciencias Médicas. Guatemala. 2000.
7. Dr. Carlos Chua. MACG, Dra. Gabriela Cifuentes MACG, Defectos del Tubo Neural. Estadística de Guatemala. 2da edición. 2002. Pag. 85-91
8. Elwood M, Little J, Elwood JH. Epidemiology and control of neural tube defects: Oxford University Press 1992

9. Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Prob1 Pediatr* 2000 Nov-Dec;30(10):313-332.
10. Pitkin RM. Folate and neural tube defects. *Am J Clin Nutr*. 2007 Jan;85(1):2855-2885.
11. GROSS, R.H.; COX, A.: Early management and Decisión Making for the treatment of Myelomeningocele: *Pediatrics*: 72: 4, 450 (1983).
12. Alexiou GA, Zarifi MK, Georgoulis G, Mpouza E, Prodromou C, Moutafi A, Anagnostakou M, Sfakianos G, Prodromou N. Cerebral abnormalities in infants with myelomeningocele *Neurol Neurochir Pol*. 2011 Jan-Feb;45(1):18-23..
13. Goldschmidt EL, Tello AM. Prevención de los defectos del cierre del tubo neural. *Revista del Hospital de niños de Buenos Aires*. 2000,42: 238-244
14. Mc lone DG. Results of treatment of children born with myelomenigocele . *Clin . neurosurg* 1983; 30:407-12.
15. Jorgelina Iglesias y col. Detección y tratamiento del Mielomeningocele por un equipo interdisciplinario. *Revista del Hospital Materno Infantil Ramon Sarda*,2000.vol nº1. Pág. 11-17
16. Patel J, Walker JL, Talwalkar VR, Iwinski HJ, Milbrandt TA. Correlation of spine deformity, lung function, and seat pressure in spina bifida. *Clin Orthop Relat Res*. 2011 May;469(5):1302-7
17. Arora G, Narasimhan KL, Saxena AK, Kaur B, Mittal BR. Risk factors for renal injury in patients with meningomyelocele. *Indian Pediatr*. 2007 Jun;44(6):417-20.
18. Bruschini H, Almeida FG, Srougi M. Upper and lower urinary tract evaluation of 104 patients with myelomeningocele without adequate urological management. *World J Urol*. 2006 Jun;24(2):224-8. Epub 2006 May 16.

19. Kang JK, Lee KS, Jeun SS, Lee IW, Kim MC. Role of surgery for maintaining urological function and prevention of retethering in the treatment of lipomeningomyelocele: experience recorded in 75 lipomeningomyelocele patients. *Childs Nerv Syst.* 2003 Jan;19(1):23-9. Epub 2002 Dec 14.
20. Goepel M, Krege S, Portgys P, Rübber H. [Urological diagnosis in children with myelomeningocele]. *Urologe A.* 1999 Jan;38(1):10-3.
21. Bar-Yosef Y, Castellan M, Joshi D, Labbie A, Gosalbez R.. Total continence reconstruction using the artificial urinary sphincter and the Malone antegrade continence enema. *J Urol.* 2011 Apr;185(4):1444-7. Epub 2011 Feb 19.
22. Drs. Valentin Malagon, German Carrillo, Ivan Munera, et. Al. Hospital Infantil Universitario Lorencita Villegas de Santos Bogotá. Facultad de Medicina del Colegio Mayor de Nuestra Señora del Rosario. Comité de seguimiento de mielomeningocele. Trastornos Musculosqueléticos en mielomeningocele. 1999.
23. MALAGON, V.: Deformidades congénitas del sistema esquelético: Frecuencia: Revisión analítica de factores perinatales. *Tribuna Médica XXXIV:* 12, 489 (1969).

X. ANEXOS

INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS

Patologías asociadas en pacientes de 0 a 6 meses de edad con mielomeningocele

Que asisten a la consulta externa de pediatría

Enero 2010 a diciembre 2010

Edad de paciente : _____

Género: _____

1. Malformaciones Musculoesqueleticas:

- a. Pie Equino varo
- b. luxación de cadera
- c. Escoliosis
- d. Lordosis
- e. Otros _____

2. Malformaciones Neurológicas

- a. Hidrocefalia comunicante
- b. Hidrocefalia no comunicante
- c. Sx de Arnold Chiari
- d. Otro _____

3. Malformaciones Renales

- a. Infección del tracto urinario
- b. Reflujo vesico-ureteral
- c. Agenesia renal
- d. Otros: _____

4. Otros _____

Figura 1

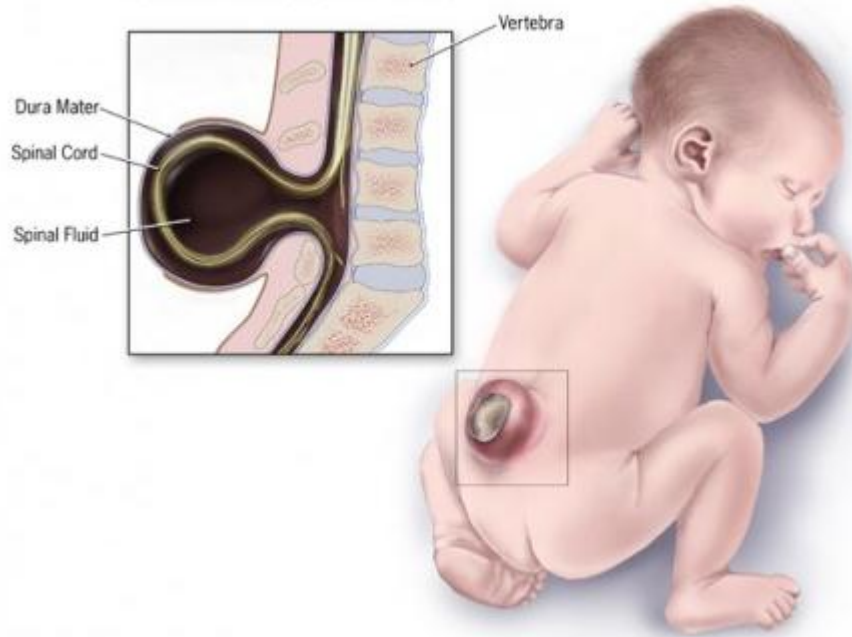


Figura 2

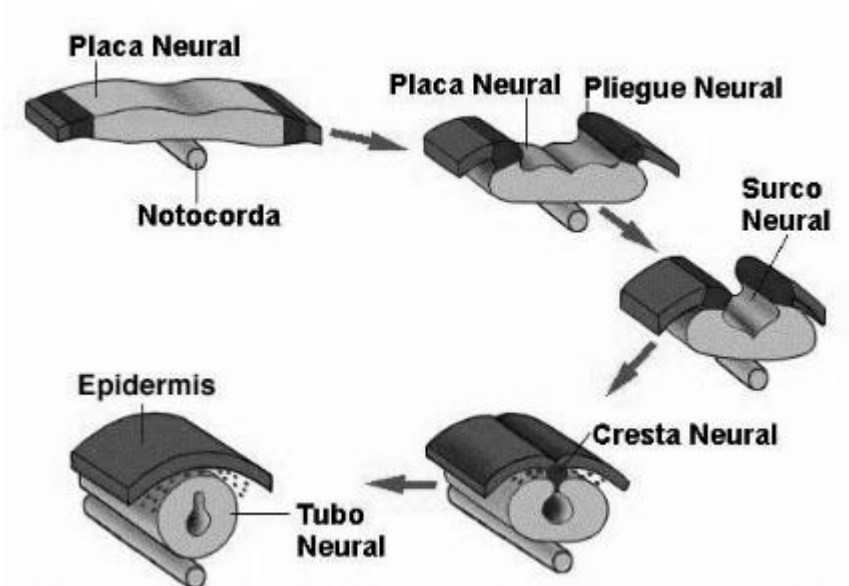


Figura 3

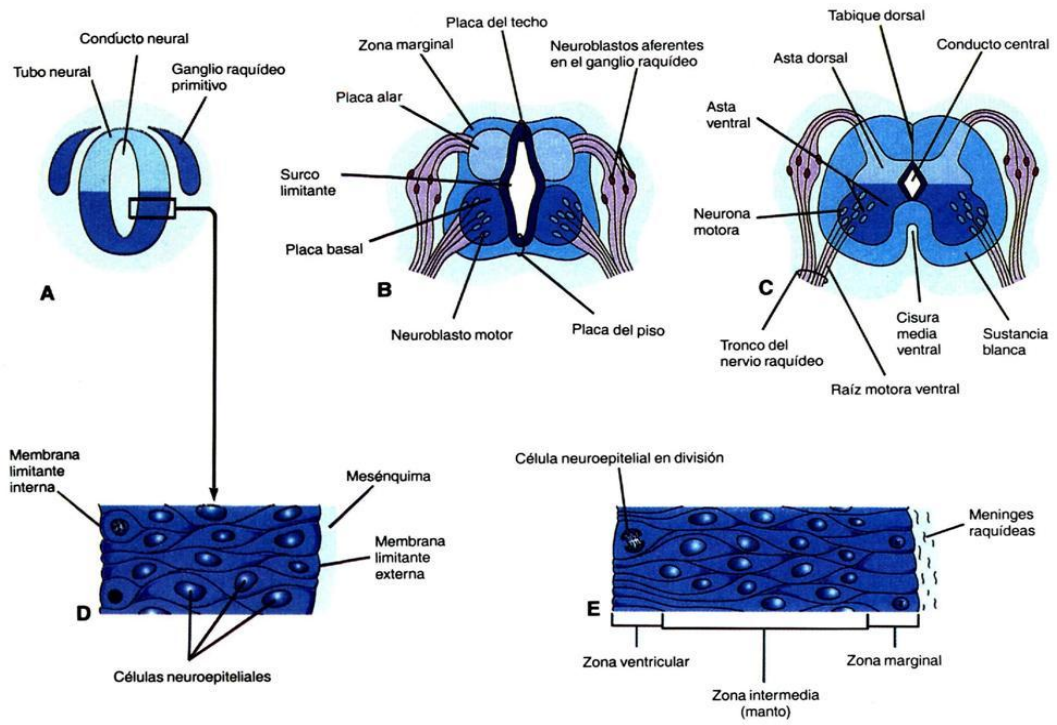


Figura 4

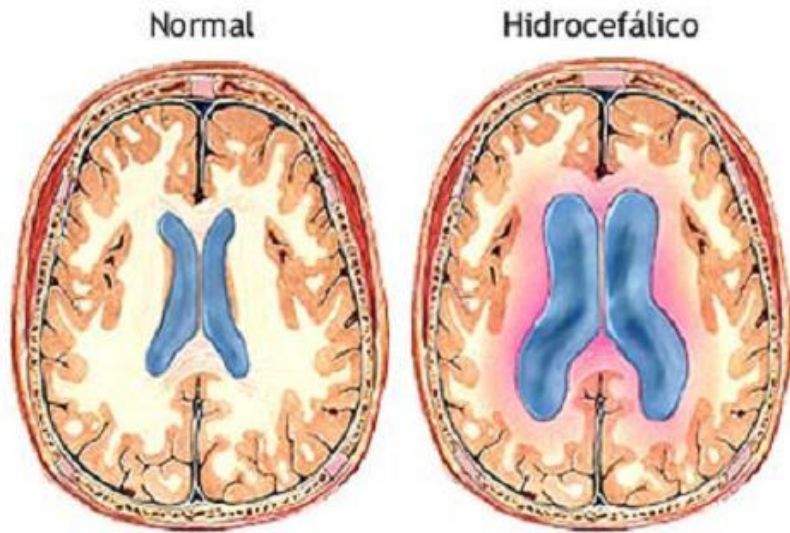


Figura 5

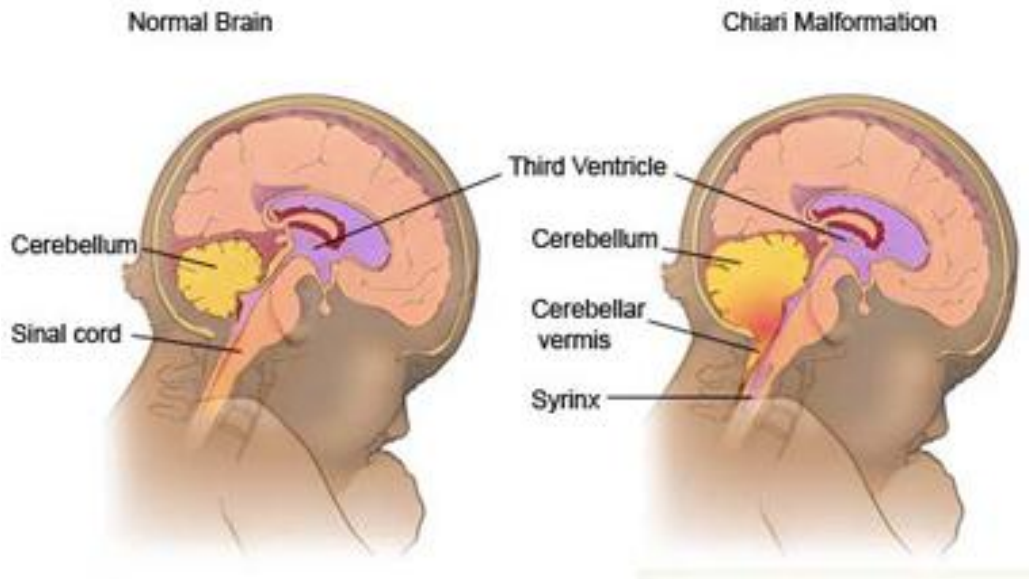
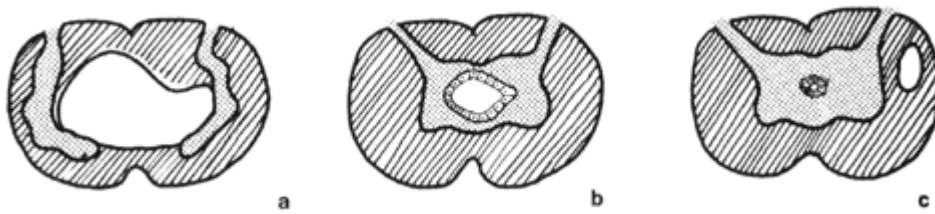


Figura 6



a: siringomielia, b: hidromielia, c: mielomalacia cavitada

Figura 7



Figura 8

