

11237 14



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO



INSTITUTO MEXICANO
DEL SEGURO SOCIAL

CENTRO MEDICO DEL SURESTE

**“ESTUDIO CRITICO DE LAS MALFORMACIONES DEL TUBO
NEURAL EN EL CENTRO MEDICO DEL SURESTE, MERIDA,
YUCATAN, EN EL AÑO DE 1989”.**

T E S I S

Que para obtener el postgrado de especialista en:

PEDIATRIA MEDICA.

PRESENTA:

Dr. Cein Alexis Ballinas Farrera

MERIDA, YUCATAN, MEXICO
ENERO DE 1990.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	PAGINA
1.- ANTECEDENTES CIENTIFICOS	1
2.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	9
3.- OBJETIVOS	10
4.- MATERIAL Y METODOS	11
5.- RESULTADOS	12
6.- DISCUSION Y RESUMEN	24
7.- CONCLUSIONES	29
8.- BIBLIOGRAFIA	31

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

Las malformaciones congénitas, representan un complejo grupo de entidades patológicas, las cuales repercuten en el núcleo familiar, así como también sobre la sociedad y el medio ambiente.

Se define como malformación congénita a todo aquel defecto estructural presente al nacimiento, resultado de un desarrollo embriológico alterado y que producen limitaciones en las esferas biológica, psicológica y social del individuo. Se pueden dividir en mayores y menores, entendiéndose por mayores aquellas que producen limitaciones importantes en dichas esferas. Según su etiología, las malformaciones congénitas se pueden clasificar como: 1.- Genéticas, 2.- Ambientales y 3.- No bien definidas (6).

Los defectos del tubo neural son un grupo de malformaciones del cerebro y médula espinal que se originan en varios momentos durante la gestación. Las más comunes son Anencefalia y Mielomeningocele, según algunos autores, las cuales surgen durante el proceso de neurulación, un período bien definido entre los días 17º y 30º después de la ovulación. Algunos autores incluyen a los Encefaloceles, Hidrocefalia y varias lesiones caudales dentro de los casos de defectos del tubo neural. Estos defectos son clínicamente aparentes por estar abiertos, con exposición de tejido nervioso, en contraste a los defectos postneurulación que están cubiertos por piel. (1, 2)

Tres categorías generales de defectos de neurulación, a saber, craneoraquisquisis (disrafismo total), anencefalia y mielomeningocele, existen desde el punto de vista clínico. La craneo-

raquisquisis es una condición en la cual el cerebro y la médula espinal están expuestos en la superficie. La anencefalia existe cuando el tejido cerebral está expuesto a la superficie a través de un defecto en el cuero cabelludo y el cráneo, la médula espinal permanece intacta. El mielomeningocele puede ocurrir en cualquier parte a lo largo del eje espinal, pero más comúnmente ocurre en la región lumbar; no están cubiertos por piel, aunque puede reepitelizarse. (1, 2, 5)

Está aceptado generalmente que los defectos del tubo neural en el humano son causados por la falta de plegamiento de éste. Ha sido postulada una hipótesis basada en un inadecuado aporte de nutrientes como causa de esta alteración, de acuerdo a esto, un retraso en el establecimiento del flujo sanguíneo o una aberración de la vascularización que irriga el tejido neural, puede interferir con el plegamiento del tubo neural. (3, 4, 5)

Después del cierre de los neuroporos rostral y caudal pueden surgir un gran número de malformaciones del sistema nervioso central (defectos del tubo neural postneurulación). Debido a que el ectodermo embrionario cubre la superficie del embrión, estas malformaciones están cubiertas por piel o cerradas. Entre estas lesiones están: Iniencefalia, Encefalocele, Hidrocefalia y lesiones lumbosacras. (1, 2, 3)

Por lo tanto, estos defectos son resultado de un fallo en la fusión de la línea media posterior del cráneo (Cráneo Hendido) o de la columna vertebral (Espina Bífida). El resultado es una hendidura ósea a través de la cual saldrán cantidades variables de Cerebro (Encefalocele) o de Médula Espinal, en cuyo caso se

llamará: Meningocele, Mielomeningocele o Raquisquisis, según sea una herniación de Meninges o que esté acompañada de Parénquima Medular o Raíces Nerviosas. (5, 9)

La Anencefalia, Espina Bífida y Encefalocele pueden resultar de genes mutantes simples, anormalidades cromosómicas o influencias intrauterinas directas o por la acción combinada de factores genéticos y ambientales desconocidos. No hay, por lo tanto, una etiología definida por lo que se piensa en un origen multifactorial. Este último grupo multifactorial, hace más del 90 % de estas alteraciones. Se han implicado también factores geográficos, étnicos o variaciones raciales, variaciones estacionales o temporales, medio socioeconómico bajo, baja paridad e infertilidad relativa. Otros estudios mencionan a trastornos en el metabolismo de los folatos en la mujer embarazada, como factor predisponente, otros los han relacionado con la vitamina A e incluso algunos agentes han sido considerados, por diversos autores, como teratógenos en un pequeño número de casos: Hipertermia materna, aminopterina, citrato de clomifeno y valproato de sodio. (1, 7, 10)

En países desarrollados, constituyen la segunda causa de malformaciones congénitas mayores después de las malformaciones cardíacas. Se han reportado variaciones importantes en la prevalencia y epidemiología, mencionándose tan alta en las Islas Británicas como 3.05 a 6.79 casos por 1000 nacidos vivos y nacidos muertos, respectivamente, para anencefalia y de 3.33 a 4.13 casos por 1000 para mielomeningocele, y mucho menor en Francia, Noruega, Hungría, Checoslovaquia, Yugoslavia y Japón, siendo so-

lo de 0.1 a 0.6 por 1000 nacimientos. En México se reporta una frecuencia de 1.5 por cada 1000 nacidos vivos. Para el meningocele se ha considerado una prevalencia de uno en 3000 recién nacidos. El riesgo de recurrencia tanto para un segundo hijo afectado como para los posibles hijos de éste, es empírico, aunque algunos autores mencionan que la posibilidad de recurrencia es de aproximadamente 1 en 20. (1, 2, 3, 4, 6)

Algunos estudios reportan que este tipo de defectos son más comunes en mujeres que en hombres. Aunque otros autores han publicado una mayor predominancia en el sexo masculino (para algunos tipos de malformaciones) o ninguna diferencia entre ambos sexos. Se ha visto incluso, cierto tipo de relación con el cromosoma X. Probablemente existan diferencias en la incidencia y prevalencia por el diagnóstico prenatal del defecto y el aborto terapéutico consecuente. (8, 9, 10)

Un punto importante es lo anteriormente expuesto, propiciando la "prevención" y manejo de estas malformaciones, ya que existe en la actualidad la posibilidad de poder diagnosticar prenatalmente los defectos del tubo neural abiertos por la determinación de la alfa-fetoproteína.

La alfa-fetoproteína, una globulina del suero fetal, se produce en un principio en el saco vitelino y luego en el hígado e intestino del feto. Una porción de esta proteína pasa de la orina fetal al líquido amniótico. En los casos de defectos del tubo neural, hay una transferencia de componentes de la sangre fetal al líquido amniótico, por lo que se elevan las concentraciones de esta proteína tanto en el suero de la madre como en

aquel. Hay aumento de la alfa-fetoproteína en el suero materno durante las primeras 20 semanas de la gestación y luego disminuye. En Gran Bretaña, un estudio conjunto de detección de la alfa-fetoproteína en el suero materno informó haberla encontrado en 80 % de los fetos con defectos del tubo neural.

En malformaciones que ocurren después del cierre de los neuroporos, esta determinación es de poca utilidad ya que el neuroepitelio no entra en contacto con el líquido amniótico.

Otros métodos de diagnóstico utilizados son la Ultrasonografía y la determinación de Acetilcolinesterasa en el líquido amniótico. Siendo la primera de particular importancia, ya que además de proporcionar una visualización de las lesiones raquídeas, cuando estas se detectan permite efectuar una adecuada amniocentesis al localizar al feto y la placenta. La acetilcolinesterasa está presente en el sistema nervioso central y el suero del feto, ausente en el suero materno y presente en bajos niveles en el líquido amniótico. Cuando las determinaciones de alfa-fetoproteína y acetilcolinesterasa en el líquido amniótico se combinan y si ambas están elevadas, es indicativo de defectos del tubo neural abiertos, eliminándose así los resultados falsos positivos de la determinación de alfa-fetoproteína sola. (1, 2, 5, 6, 10)

Cuando el niño nace con Mielomeningocele, generalmente manifestará problemas en 4 niveles interrelacionados: 1. Parálisis o debilidad muscular por debajo del defecto, 2. Alteraciones de la sensibilidad cutánea, 3. Incontinencia de vejiga e intestino, y 4. Hidrocefalia.

El mielomeningocele se acompaña hasta en un 90 % aproximadamente de la malformación de Arnold-Chiari (Chiari II), que se asocia con hidrocefalia. Una minoría de estos casos puede cursar con disfunción del tallo cerebral que incluyen estridor inspiratorio, apnea central, cianosis y disfagia; otros problemas respiratorios incluyen neumonía por aspiración y cor pulmonale. El mielomeningocele no tratado puede resultar en infección del sistema nervioso central o en hidrocefalia que incrementa rápidamente. Se ha visto en pacientes en quienes se han efectuado mieloplastia y derivación ventriculoperitoneal y que desarrollan posteriormente apneas repetidas con buen funcionamiento valvular, que existe hidromielia abarcando desde región cervical hasta columna dorsal, valorándose ésta por Resonancia Magnética del cuello, debiendo tomarse en cuenta esta situación para el manejo correspondiente. (11, 12, 13)

Algunos reportes indican una sobrevivencia igual en pacientes en quienes la lesión fue cerrada de aquellos en los que no se reparó. Otros autores manifiestan que hay mejoría con el procedimiento descompresivo en ciertos pacientes, pero debiendo evaluar las alteraciones presentes (compresión del tallo cerebral) por medio de Cisternografía con Metrizamida o por Resonancia Magnética.

El mayor avance terapéutico para el tratamiento de esta condición ocurrió cerca de 1960 con la introducción de la derivación ventricular. Sin embargo, Lorber, en 1971, observó la preocupación en lo concerniente al tratamiento de todos los niños con mielomeningocele, en que si bien éste prolongó sus vidas,

no pareció ser siempre en mayor beneficio del niño. A pesar de esto, en casi todos los casos, el tratamiento definitivo siempre será quirúrgico con el cierre del defecto. Posteriormente habrá que efectuarse su derivación ventriculoperitoneal o ventriculoatrial. Sin embargo, algunos autores han obtenido mejores resultados y recomiendan la derivación simultánea ventriculoperitoneal, al momento del cierre del mielomeningocele, realizando previamente a la cirugía estudio ultrasonográfico para valorar el tamaño de los ventrículos, ya que la única contraindicación serían los ventrículos pequeños o normales. (14, 15, 16, 17, 18, 19,20)

Finalmente, se ha considerado que el enfoque terapéutico debe ser multidisciplinario y decidir junto con los padres el tratamiento en el caso de aquellos niños que se consideren como recuperables y tal vez con riesgo mínimo de tener secuelas y determinar las medidas que se toman en los que existe hidrocefalia avanzada, meningitis purulenta, ventriculitis o grandes defectos motores. En algunos hospitales un equipo incluyendo un neocirujano, cirujano plástico, fisioterapeuta, enfermera clínica y pediatra, evalúan a cada neonato a la admisión. Los criterios para considerar un mal pronóstico, incluyen: 1. Lesiones anatómicas torácicas grandes y lumbares altas con parálisis espinal acompañante, 2. presencia de problemas médicos adicionales que amenazan la vida o malformaciones que requieran de tratamiento extraordinario, 3. Hidrocefalia avanzada con perímetro cefálico mayor de 2 DE arriba de la media al nacimiento o presencia de manto cerebral frontal de menos de 1 cm., 4. Hemorragia o infec-

ción del SNC y 5. Circunstancias sociales que impiden el adecuado desarrollo emocional del niño. El pronóstico en la mayoría de los casos, de cualquier modo, será malo, por las complicaciones y secuelas de esta enfermedad, con un alto índice de complicaciones de tipo infecciosas, quirúrgicas, neurológicas e intelectuales. (21, 22, 23, 24)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Se han realizado múltiples estudios con la finalidad de proporcionar el mejor manejo y calidad de vida a los pacientes con defectos del tubo neural, así como también para valorar el pronóstico de los mismos, llegando incluso a considerarse la selección del manejo quirúrgico o no quirúrgico como un dilema tanto legal como ético, moral y médico.

Se puede considerar que en nuestro medio existe un ligero predominio en la incidencia de estas malformaciones, con respecto a otras regiones, pero no se cuenta con un plan de manejo establecido para el mejor tratamiento de los pacientes con este tipo de padecimientos, observándose, probablemente como resultado de esto: Retraso en el procedimiento quirúrgico, infecciones del defecto cuando éstos están abiertos, infecciones postquirúrgicas, incluyendo ventriculitis y por consiguiente estancia prolongada del paciente y mayor necesidad días/cama.

Este estudio fue realizado con el propósito de conocer las causas que condicionaron prolongación de la estancia hospitalaria, las complicaciones derivadas del retraso en el procedimiento quirúrgico, las inherentes al propio defecto, los estudios más comúnmente efectuados y el manejo médico instalados, así como las dificultades que existieron para la realización del plan de manejo.

Este trabajo puede ser preliminar para la realización de un protocolo de manejo de este tipo de pacientes.

OBJETIVOS

- Conocer el tipo predominante de malformaciones del tubo neural
- Conocer el plan de manejo instalado inicialmente.
- Conocer los estudios más comúnmente solicitados.
- Identificar las complicaciones derivadas del procedimiento quirúrgico y las inherentes al propio defecto.
- Conocer las causas que condicionaron la prolongación de la estancia hospitalaria y el tiempo promedio de la misma.
- Conocer las dificultades que existieron para la realización del plan de manejo.

MATERIALES Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de pacientes que ingresaron al servicio de pediatría del Centro Médico del Sureste "El Fenix", en el período comprendido del 1º de enero al 31 de diciembre de 1989, con diagnóstico de algún defecto del tubo neural, de ambos sexos y con edades comprendidas entre 1 a 60 días.

Se investigó: edad, sexo, diagnóstico, manejo médico, estudios de laboratorio y gabinete realizados, complicaciones propias del padecimiento y del tratamiento quirúrgico, causas de diferimiento de la cirugía, así como promedio y causas de estancia prolongada.

Se consideró como estancia prolongada en forma arbitraria a la permanencia en el hospital por más de 15 días a partir de la primera admisión, no tomándose en cuenta las hospitalizaciones posteriores.

Los datos fueron concentrados en una hoja especial planeada para tal fin y en base a esto se obtuvieron los resultados que posteriormente se indican.

Este trabajo fué con caracter retrospectivo, observacional y descriptivo por lo que no ameritó tratamiento estadístico.

Los resultados fueron expresados por medio de gráficas porcentuales y cuadros.

RESULTADOS

De un total de 80 niños ingresados en el período requerido para el trabajo, solo 42 de ellos reunieron los criterios de inclusión para el estudio, de éstos se excluyeron 6 por no haberse localizado el expediente clínico. Todos los pacientes fueron de primera vez.

De los 36 pacientes estudiados, 21 fueron del sexo masculino (58.3%) y 15 del sexo femenino (41.6 %). Se efectuó la división por grupos de edades, quedando comprendido el mayor número de pacientes en el grupo de 1 a 15 días de edad (27), siendo el paciente de menor edad de 6 horas de vida extrauterina y el mayor de 58 días de nacido. (Figuras 1 y 2)

El diagnóstico más frecuente fue el de Mielomeningocele en 25 casos (69.4 %), seguido por la malformación de Arnold-Chiari tipo II e Hidrocefalia en 11 (30.5 %) y 9 (25 %) casos respectivamente. (Cuadro 1)

En cuanto al plan de manejo establecido inicialmente, todos excepto un paciente, con diagnóstico de Meningocele Dorsal y Raquisquisis, recibieron 2 o más antibióticos de amplio espectro, en ocasiones con dos esquemas de manejo completos, debido generalmente a infección del defecto, ventriculitis o infección de la herida quirúrgica. Así mismo en algunos casos (5) hubo necesidad de manejo con acetazolamida, esteroide o anticonvulsivantes (fenobarbital y DFH). Se efectuó Punción Ventricular en 7 casos (19.4 %) y en un solo caso hubo necesidad de asistencia ventilatoria. (Cuadro 2)

Entre los exámenes de laboratorio que más se efectuaron se encontró la Biometría Hemática Completa en 34 de los casos (94.4 %), Grupo Sanguíneo y Rh en 33 casos (91.6 %), Tiempo de Protrombina en 31 casos (86.1 %) y Tiempo Parcial de Tromboplastina y Plaquetas en 28 casos cada uno (77.7 %). Solamente se efectuó estudio de Líquido Cefalorraquídeo en 8 casos (Citoquímico) y Cultivo en 7 pacientes. Entre los estudios de Gabinete realizados, la Tomografía Axial Computarizada se llevó a cabo en 9 pacientes (25 %) y la Ultrasonografía Transfontanelar en 10 de ellos (27.7 %). Se efectuaron un total de 9 estudios Radiográficos, incluyendo Radiografías de Cráneo, Columna, Tórax y Simple de Abdomen. El resto de estudios de laboratorio realizados se muestra en el cuadro correspondiente. (Cuadro 4)

Las principales complicaciones encontradas, tanto propias del defecto del tubo neural como las inherentes al procedimiento quirúrgico se enlistan en el Cuadro 5; siendo las más frecuentes para el primer grupo la infección del defecto roto y la ventriculitis con 3 casos cada una y la Hidrocefalia con 18 casos (50 %) para el segundo grupo. En 4 casos (11.1 %) se reporto septicemia, presentándose en un paciente posterior al procedimiento quirúrgico, no habiéndose realizado la reparación del defecto en 3 de ellos.

La estancia hospitalaria más corta fue de 2 días y la mayor de 62 días existiendo un promedio de 16.4 días por paciente, considerándose por lo tanto como estancia prolongada el tiempo de hospitalización en general. Del total de 36 pacientes, 14 (38.8 %) de ellos permanecieron en el servicio más de 15 días. (Cuadro 6)

Entre las causas de estancia hospitalaria prolongada se encontró que la infección del defecto y/o ventriculitis, ocupó el mayor porcentaje, con un 57.1 % de casos (8 pacientes), seguida de la falta de tiempo quirúrgico y la infección de la herida quirúrgica y/o dehiscencia de la misma en 42.8 % cada una (6 casos para cada una). El retraso en la realización de estudios de gabinete fue la causa de hospitalización prolongada en 4 casos (28.5 %). (Cuadro 7)

Con respecto a las dificultades encontradas para la realización del plan de manejo se puede decir que no existieron en cuanto al manejo médico, habiendo solo para la realización del procedimiento quirúrgico contratiempos como la falta de tiempo quirúrgico (12 casos), generalmente condicionado por cirugías de urgencias que ocupaban las salas de quirófano, la infección agregada del defecto y/o ventriculitis en 9 casos (25 %) lo cual impidió la cirugía temprana y, el retraso en la realización de los estudios de gabinete (TAC, USG Transfontanelar) en 8 casos. Las demás causas se analizan en el Cuadro 8.

De los 36 pacientes estudiados, 8 fallecieron (22.2 %), indicándose las causas en el Cuadro 9, habiendo permanecido por más de 15 días en el hospital (estancia prolongada) 3 de ellos; entre éstos se reporta un caso de Hidranencefalia y otro por Muerte Súbita al sexto día de estancia hospitalaria.

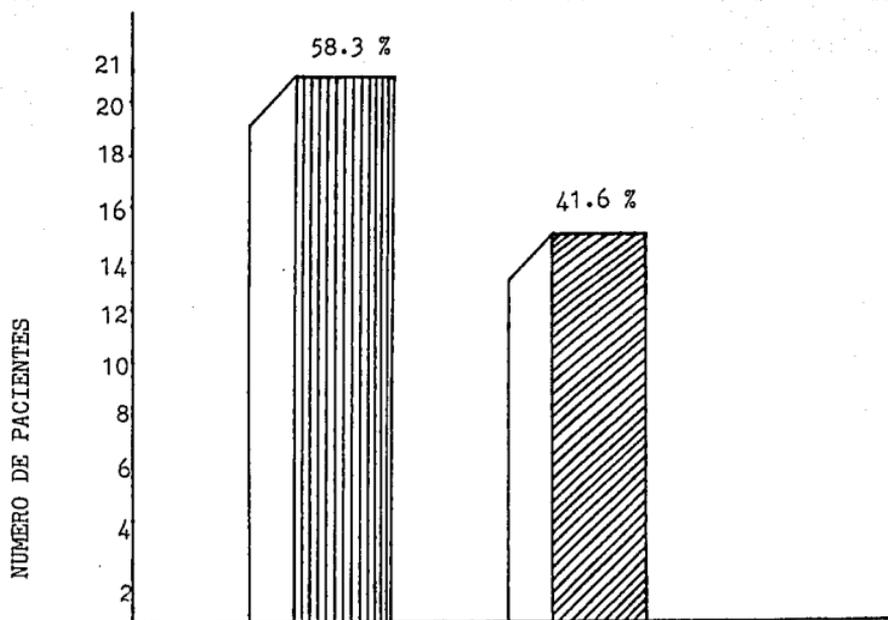


FIGURA 1: DISTRIBUCION POR SEXOS

 Masculino
 Femenino

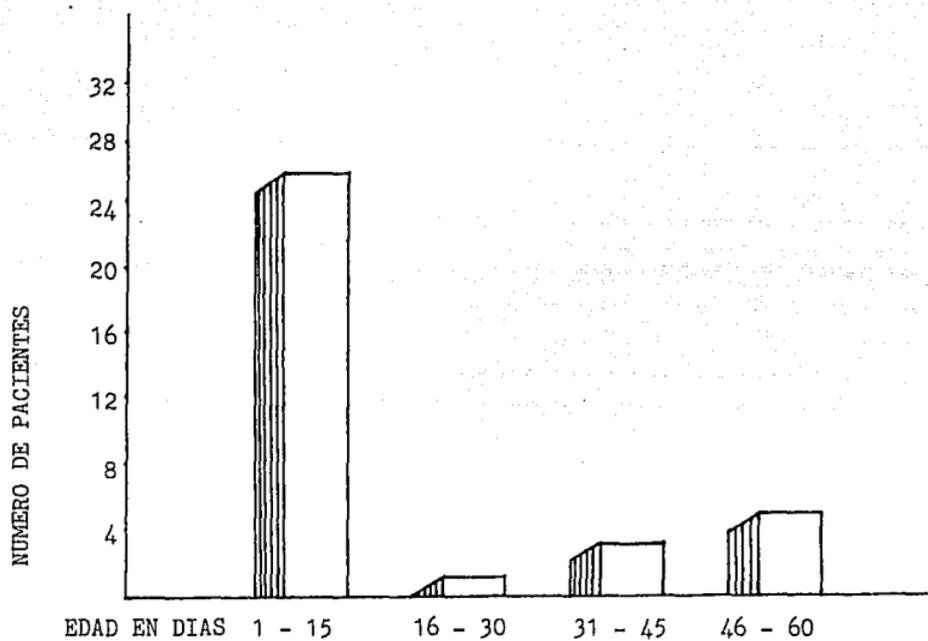


FIGURA 2: DISTRIBUCION POR GRUPOS DE EDAD

DIAGNOSTICO	No. DE CASOS	%
MIELOMENINGOCELE ROTO	18	50.0
NO ROTO	7	19.4
ARNOLD-CHIARI TIPO II	11	30.5
HIDROCEFALIA	9	25.0
MENINGOCELE	4	11.1
RAQUISQUISIS	2	5.5
ENCEFALOCELE	2	5.5
LIPOMENINGOCELE	1	2.7
MIELOENCEFALOCELE	1	2.7
HIDRANENCEFALIA	1	2.7
AGENESIA DE CUERPO CALLOSO	1	2.7

CUADRO 1: DISTRIBUCION POR DIAGNOSTICO

MANEJO	No. DE CASOS	%
ANTIBIOTICOS		
BETALACTAMICOS	32	88
AMINOGLUCOSIDOS	27	75
CEFALOSPORINAS	5	13.8
CLORAMFENICOL	1	2.7
OTROS MEDICAMENTOS		
ACETAZOLAMIDA	5	13.8
ANTICONVULSIVANTES	3	8.3
ESTEROIDES	2	5.5
OTROS PROCEDIMIENTOS		
PUNCION VENTRICULAR	7	19.4
ASISTENCIA VENTILATORIA	1	2.7

CUADRO 2: MANEJO MEDICO Y PROCEDIMIENTOS EFECTUADOS A LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES DEL TUBO NEURAL DURANTE SU ESTANCIA HOSPITALARIA

EXAMENES SOLICITADOS	No. DE CASOS	%
B. H. C.	34	94.4
GPO. SANGUINEO Y RH	33	91.6
T. P.	31	86.1
T. P. T.	28	77.7
PLAQUETAS	28	77.7
L. C. R. CITOQUIMICO	8	22.2
CULTIVO	7	19.4
CULTIVO DE SECRECION DE HERIDA	3	8.3
V. S. G. TRANSFONTANELAR	10	27.7
T. A. C. DE CRANEO	9	25.0
RADIOGRAFIAS: CRANEO	4	11.1
COLUMNA	3	8.3

CUADRO 3: EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE EFECTUADOS A LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES DEL TUBO NEURAL DURANTE SU ESTANCIA HOSPITALARIA

COMPLICACIONES	No. DE CASOS	%
PROPIAS DEL PADECIMIENTO		
HIDROCEFALIA	18	50.0
PARAPLEJIA	15	41.6
PARAPARESIA	9	25.0
INCONTINENCIA DE ESFINTERES	8	22.2
SINDROME DE COMPRESION DE TALLO CEREBRAL	7	19.4
DEFORMIDAD DE EXTREMIDA- DES INFERIORES	6	16.6
MICROCEFALIA	1	2.7
DESARROLLO PSICOMOTOR RETRASADO	1	2.7
DEL DEFECTO ROTO Y POSTQUIRURGICAS		
DEHISCENCIA DE HERIDA QUIRURGICA	8	22.2
INFECCION Y/O NECROSIS DEL DEFECTO ROTO	4	11.1
SEPSIS	4	11.1
VENTRICULITIS	3	8.3
FISTULA DE L. C. R.	3	8.3
NECROSIS DE HERIDA QUIRURGICA	2	5.5
MENINGOENCEFALITIS	1	2.7
NINGUNA	3	8.3

CUADRO 4: COMPLICACIONES ENCONTRADAS EN LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES DEL TUBO NEURAL DURANTE SU ESTANCIA HOSPITALARIA

DIAS DE ESTANCIA	No. DE CASOS	%
1 a 15 días	22	61.1
16 a 62 días	14	38.8

CUADRO 5: TIEMPO DE ESTANCIA HOSPITALARIA. EL PROMEDIO DE ESTANCIA DE LOS 14 PACIENTES CON HOSPITALIZACION PROLONGADA FUE DE 27.6 DIAS LO QUE REPRESENTA UNA IMPORTANTE OCUPACION DIAS/CAMA, CON COSTO ELEVADO SUBSECUENTE.

CAUSAS	No. DE CASOS	%
INFECCION DEL DEFECTO Y/O VENTRICULITIS	8	57.1
FALTA DE TIEMPO QUIRURGICO	6	42.8
INFECCION POSTQUIRURGICA Y DEHISCENCIA DE HERIDA	6	42.8
RETRASO EN LA REALIZACION DE ESTUDIOS DE GABINETE	4	28.5
RETRASO EN LA VALORACION POR NEUROCIRUGIA	3	21.4
DISFUNCION VALVULAR	1	7.1

CUADRO 6: CAUSAS DE HOSPITALIZACION PROLONGADA EN LOS 14 PACIENTES CON ESTANCIA MAYOR DE 15 DIAS. EN OCASIONES EXISTIERON DOS O MAS CAUSAS.

CAUSAS	No. DE CASOS	%
FALTA DE QUIROFANO DISPONIBLE	12	33.3
RETRASO EN LA REALIZA- CION DE ESTUDIOS DE GABINETE	8	22.2
PROCESO INFECCIOSO AGREGADO DEL DEFECTO Y/O VENTRICULITIS	9	25.0
FALTA DE VALORACION O SEGUIMIENTO POR NEUROCIRUGIA	4	11.1
SE CONSIDERO CASO NO QUIRURGICO	4	11.1
NO SE CONSIDERO URGENCIA QUIRURGICA	3	8.3
FALTA DE ANESTESIOLOGO PARA LA REALIZACION DE CIRUGIA	1	2.7

CUADRO 7: CAUSAS O DIFICULTADES ENCONTRADAS PARA LA REALIZACION DEL PLAN DE MANEJO QUIRURGICO EN EL TOTAL DE 36 PACIENTES.

NOTA: EXISTIERON EN OCASIONES DOS O MAS CAUSAS EN UN MISMO PACIENTE.

CAUSAS	No. DE CASOS	%
CHOQUE SEPTICO	2	5.5
VENTRICULITIS CHOQUE SEPTICO	2	5.5
HIDRANENCEFALIA	1	2.7
HIDROCEFALIA SEVERA SINDROME DE COMPRESION DE TALLO ENCEFALICO	1	2.7
MENINGOCEFALITIS VENTRICULITIS	1	2.7
MUERTE SUBITA	1	2.7
TOTAL:	8	22.2

CUADRO 8: CAUSAS DE MUERTE EN 8 PACIENTES CON MALFORMACIONES DEL TUBO NEURAL.

DISCUSION Y RESUMEN

Los defectos del tubo neural constituyen un heterogéneo grupo de malformaciones congénitas mayores, que son el resultado de una falla del cierre del mismo en etapas tempranas de la Embriogénesis. Constituyen un grupo de patologías con una amplia repercusión tanto a nivel familiar como social.

Cuando la alteración es grande no existe ninguna dificultad en el diagnóstico, sin embargo, cuando es pequeña puede pasar inadvertida si no se explora adecuadamente la región dorsal.

Un estudio previo indica un ligero predominio en la incidencia de los defectos del tubo neural en nuestro medio con respecto a otros reportes en el país.

En nuestro estudio se determinó una distribución por sexos prácticamente similar, aunque con un ligero predominio en el sexo masculino, situación que ya ha sido establecida por diversos autores.

El mayor número de pacientes quedó comprendido en el grupo de 1 a 15 días de vida, indicándonos ésto que los pacientes son enviados a nuestro Hospital en etapas tempranas, aunque ésto no influyó en la presencia o no de ruptura del defecto.

De los tipos de malformaciones del tubo neural, el Mielomeningocele ocupó el primer lugar con un 69.4 % de casos, lo que concuerda con reportes previos y lo que motiva seguramente el mayor número de complicaciones añadidas, sobre todo, la infección del defecto ya que predominó el Mielomeningocele Roto en 18 de

los 25 casos de esta alteración.

En relación al cumplimiento del plan de manejo, se puede decir que, con respecto al manejo médico se llevó a cabo en 97.2 % de los casos, lo que nos indica que en lo que concierne al manejo por parte del Servicio de Pediatría Médica hay buen seguimiento de los casos, sobre todo en relación a las complicaciones infecciosas.

Se solicitaron en la gran mayoría de los pacientes los estudios de laboratorio preoperatorios de rutina, generalmente al ingreso al servicio y posteriormente de acuerdo a las complicaciones agregadas que se fueron presentando, tales como ictericia, infecciones de vías urinarias, desequilibrio hidroelectrolítico (un caso), trastornos metabólicos e infecciones del defecto o postquirúrgicas. Cabe hacer notar que el estudio del Líquido Cefalorraquídeo, tanto para Citoquímico como para Cultivo, solamente se realizó en 8 pacientes, lo cual puede estar también en relación a la posibilidad de sospecha de neuroinfección, concluyéndose que este estudio no es solicitado como examen rutinario en la valoración inicial de los pacientes con malformaciones del tubo neural. Lo mismo puede comentarse de los estudios de Tomografía Axial Computarizada y Ultrasonografía Tranfontanelar, mismos que se solicitaron en 9 y 10 ocasiones respectivamente y solo en casos de duda de la existencia de hidrocefalia y para valorar así mismo la presencia de tabicamientos por ventriculitis y decidir la instalación o no de un sistema de derivación ventricular. Se puede considerar que no forman parte del plan de manejo y diagnóstico rutinario de estos pacientes.

Se encontró en cuanto a las complicaciones que éstas más bien fueron secundarias al propio defecto, más comúnmente hidrocefalia, y generalmente en asociación de la malformación de Arnold-Chiari tipo II, y las de tipo infeccioso (de la herida quirúrgica) aparentemente son más frecuentes posterior al procedimiento quirúrgico (Mielomeningoplastia), pudiendo estar esto relacionado al tamaño del defecto, ya que al ser éste grande, tienen que afrontarse los bordes de la piel que generalmente quedan a tensión con la necrosis inicial e infección subsecuente; en ningún caso se realizó aplicación de injertos.

Podemos considerar que la mayoría de pacientes tuvieron una estancia corta (menor de 15 días) en el servicio, pero tomando en cuenta el total de pacientes, éstos tuvieron una estancia promedio en días prolongada, lo cual es de esperarse por el importante número de complicaciones amén de otros factores que también influyen en forma importante. Por lo mismo se encontró que de los pacientes con mayor estancia hospitalaria, la mayoría de ellos cursó con procesos infecciosos tanto del defecto como del Sistema Nervioso Central. Otra causa también importante de la prolongación de la estancia lo constituyen: 1. La falta de tiempo quirúrgico generalmente por ocupación de los quirófanos por urgencias quirúrgicas, que puede considerarse razonable tratándose de un hospital de concentración a donde son derivados la mayor parte de casos quirúrgicos, y 2. La infección y/o dehiscencia de la herida quirúrgica por lo comentado anteriormente.

Se puede considerar en cuanto a las dificultades encontradas para la realización del plan de manejo que éstas no siempre

fueron por fallas técnicas, ya que en una gran mayoría se debieron a procesos infecciosos del defecto o del Sistema Nervioso Central a su ingreso a la Unidad, o poco después del mismo, lo cual prolongó por lo tanto la estancia en el servicio, además de que en 7 casos se consideró como caso no quirúrgico o no meritorio de cirugía de urgencia.

De la mortalidad, 8 casos de los 36 estudiados (22.2 %), podemos decir que es elevada, pero ésta puede estar influenciada por no haberse ingresado al estudio el total de pacientes captados inicialmente, por no cumplir con los requisitos establecidos. Además es de esperarse por los defectos tan importantes que presentaban y los procesos infecciosos agregados tan severos.

En resumen y como se puede observar, a pesar de que el número de casos no fue elevado, si nos da una imagen aproximada de la realidad de este tipo de padecimientos en nuestro hospital, el número frecuente de ellos y las causas de su manejo prolongado, pudiendo detectarse que las complicaciones son generalmente inherentes a la propia malformación.

Esto nos hace reflexionar sobre la importancia que puede tener en lo subsecuente el consejo genético a los padres de estos pacientes, lo cual podría disminuir la incidencia de dichas malformaciones.

Así mismo, es imperativo establecer un plan de manejo que sirva como guía para el tratamiento de este tipo de paciente y evitar con ello en la medida de nuestras posibilidades las complicaciones, sobre todo infecciosas y por lo consiguiente la

prolongación del tiempo de hospitalización, que implica también la desesperanza y cansancio del padre o la madre acompañantes.

CONCLUSIONES

1. Existe un ligero predominio del sexo masculino en nuestro grupo de estudio.
2. El Mielomeningocele, como se ha reportado previamente, constituye, dentro de las malformaciones del tubo neural, la mayor causa de ingreso hospitalario.
3. La mayoría de pacientes son enviados a nuestra Unidad del medio rural y generalmente dentro de los primeros 15 días de vida. Podría ser posible un mejor tratamiento y pronóstico de los mismos si el defecto fuera detectado previamente al nacimiento y enviado dentro de las primeras horas de vida.
4. El plan de manejo generalmente iniciado a su ingreso es a base de un doble esquema antimicrobiano, sobre todo porque la mayoría de los pacientes llegan a nuestro Hospital con el defecto roto, a pesar de ello, esto traerá consecuentemente complicaciones de tipo infeccioso.
5. Los estudios más comúnmente solicitados fueron los preoperatorios y cuando fueron necesarios los cultivos u otros. Se encontró que el examen de Líquido Cefalorraquídeo no forma parte del plan de estudio inicial al igual que la Tomografía Axial Computarizada y la Ultrasonografía Transfontanelar. Esto puede ser importante de tomarse en cuenta si se pretende realizar posteriormente un protocolo de manejo.
6. Las principales complicaciones encontradas fueron las infecciosas y alteraciones motrices, mismas que se reportan como

las más frecuentes en la literatura mundial. El síndrome de compresión de tallo cerebral sólo se encontró en pacientes con hidrocefalia importante generalmente no derivada.

7. Se considera que en nuestro Hospital existe una estancia prolongada de estos pacientes y las causas son tanto por fallas técnicas como por complicaciones del padecimiento, pudiendo tal vez disminuirse ésta con la integración del protocolo de manejo ya referido. Esto mismo puede considerarse también como parte de las dificultades que existen para la realización del manejo.
8. Es necesario al ingreso del paciente la valoración conjunta de los servicios de Neurocirugía y Pediatría para definir un pronóstico más fidedigno e instalar el manejo acorde a esto y comunicar a los padres la realidad del problema, para decidir junto con ellos la decisión final. De cualquier modo el nacimiento de un niño con una malformación del tubo neural siempre implica un enorme problema en todos los ámbitos.

BIBLIOGRAFIA

- 1.-Lemire R J: Neural tube defects. JAMA 1988; 259: 558-562.
- 2.-Czeizel A: Neural tube defects. JAMA 1988; 259: 3562.
- 3.-Stevenson R E, Kelly J C, Aylsworth A S, Phelan M C: Vascular basis for neural tube defects: A hypothesis. Pediatrics 1987; 80: 102-106.
- 4.-Jasso L: Malformaciones congénitas. En: Neonatología Práctica. Manual Moderno. México 1983. Pág. 255-256.
- 5.-Berg B O: Malformaciones congénitas. En: Neurología Pediátrica. Manual Moderno. México 1987. Pág. 30-31.
- 6.-Guzmán T R: Defectos congénitos de etiología multifactorial. En: Defectos congénitos en el recién nacido. Editorial Trillas. México 1986. Pág. 216-217.
- 7.-Oakley G P, Adams M J, James L M: Vitamins and neural tube defects. Lancet 1983: 798-799.
- 8.-Martínez - Frías M L, Parralo J A, Salvador J, Frías J L: Sex ratios in neural tube defects. Lancet 1986: 871-872.
- 9.-Hall J G: Neural tube defects, sex ratios and X inactivation. Lancet 1986: 1334.
- 10.-Seller M J: Unanswered question on neural tube defects. Br Med J 1987; 294: 1-2.
- 11.-Oren J, Kelly D H, Todres D, Shannon D C: Respiratory complications in patients with myelodysplasia and Arnold-Chiari malformation. AJDC 1986, 140: 221-224.

- 12.-Davis D H, Laws E R Jr: Arnold-Chiari malformation in children. J Neurosurg 1988; 68: 498-499.
- 13.-Faria M A: Symtomatic Arnold-Chiari malformations. J Neurosurg 1988; 68: 316.
- 14.-Venes J L, Black K L, Latack J T: Preoperative evaluation and surgical management of the Arnold-Chiari II malformation. J Neurosurg 1986; 64: 363-370.
- 15.-Charney E B, Rorke L B, Sutton L N, Schut L: Management of Chiari II complications in infants with myelomeningocele. J Pediatr 1987; 111: 364-371.
- 16.-Hoffman H J, Taecholarn C, Hendrick E B, Humphreys R P: Management of lipomyelomeningoceles. J Neurosurg 1985; 62: 1-8.
- 17.-Rickwood A M K: Untreated myelomeningocele. Lancet 1985: 1421.
- 18.-Guthkelch A N: Surgical closure of the back lesion in open neural tube defects. Br Med J 1988; 297: 67.
- 19.-Deans G T, Boston V E: Is surgical closure of the back lesion in open neural tube defects necessary? Br Med J 1988; 296: 1441-1442.
- 20.-Chadduck W M, Reding D L: Experience with simultaneous ventriculo-peritoneal shunt placement and myelomeningocele repair. J Pediatr Surg 1988; 23: 913-916.
- 21.-Charney E B, Weller S C, Sutton L N, Bruce D A, Schut L B: Management of the newborn with myelomeningocele: Time

- for a decision-making process. Pediatrics 1985; 75: 58-64.
- 22.-Working group on current medical/ethical problems in the northern health region. The prognosis for babies with meningomyelocele and high lumbar paraplegia at birth. Lancet 1985: 996-997.
- 23.-Siperstein G N, Wolraich M L, Reed D, O'Keefe P: Medical decisions and prognostications of pediatricians for infants with meningomyelocele. J Pediatr 1988; 113: 835-840.
- 24.-Mc Laughlin J F, Shurtleff D B, Lamers J Y, Stuntz T, Hayden P W, Kropp R J: Influence of prognosis on decisions regarding the care of newborns with myelodysplasia. N Engl J Med 1985; 312: 1589-1594.
- 25.-Gross R H: Newborns with myelodysplasia - The rest of the story. N Engl J Med 1985; 312: 1632-1634.