



11249
30
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

ESTUDIO RETROSPECTIVO SOBRE LA INCIDENCIA
DE LOS DEFECTOS DEL TUBO NEURAL EN
NEONATOS NACIDOS EN EL HOSPITAL GENERAL
DE MÉXICO. O.D., EN UN PERIODO DE 3 AÑOS.
DE 1997 A 1999.

T E S I S
Q U E P R E S E N T A :
DRA. RITA SILVA ESPINOSA
CON EL PROPOSITO DE OBTENER EL TITULO DE
SUBESPECIALIDAD EN NEONATOLOGIA

TUTOR DE TESIS:
DR. LINO E. CARDIEL MARMOLEJO
JEFE DEL SERVICIO DE NEONATOLOGIA
DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

MEXICO, D.F.,

2003

TESIS CON
FALLA DE CARGO



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

**ESTUDIO RETROSPECTIVO SOBRE LA INCIDENCIA DE LOS
DEFECTOS DEL TUBO NEURAL EN NEONATOS NACIDOS EN EL
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O. D., EN UN PERIODO DE 3
AÑOS, DE 1997 A 1999.**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

[Handwritten signature]

DR. LINO EDUARDO CARDIEL MARMOLEJO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO
DE NEONATOLOGIA
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.D.

[Handwritten signature]

DR. FRANCISCO MEJIA COVARRUBIAS
JEFE DE LA UNIDAD DE PEDIATRIA
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.D.

[Handwritten signature]

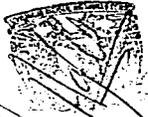
DR. ALEJANDRO ECHEGARAY DEL VILLAR
COORDINADOR DE ENSEÑANZA DE LA
UNIDAD DE PEDIATRIA
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.D.

TUTOR DE TESIS

[Handwritten signature]

DR. LINO EDUARDO CARDIEL MARMOLEJO
JEFE DE LA UNIDAD DE NEONATOLOGIA
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.D.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



REGISTRADO EN ESPECIALIZACIÓN
COMISION DE TESIS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

INDICE

INTRODUCCIÓN	4
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	29
JUSTIFICACIÓN	29
HIPÓTESIS	29
OBJETIVOS	29
MATERIAL Y METODO	30
RESULTADOS	31
DISCUSIÓN	38
CONCLUSIÓN	40
BIBLIOGRAFIA	41

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INTRODUCCION

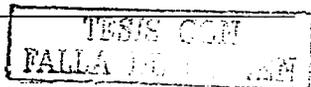
Los defectos del tubo neural, constituyen uno de los grupos más comunes de malformaciones congénitas del recién nacido.³³

Actualmente, se cuenta con tecnología a nivel genético de manera prenatal, en donde se realiza una prueba, detectándose de manera oportuna, anormalidades genéticas; así como defectos del tubo neural.³⁴

La determinación en líquido amniótico, presenta niveles elevados de alfa fetoproteína, la cual es una de las bases para diagnóstico de fetos con defectos del tubo neural, dentro de los cuales se incluyen: espina bífida y anencefalia. Los niveles de alfa fetoproteína, también se encuentran elevados en el suero materno. A partir de los años 70's, fue cuando se iniciaron estas determinaciones, las determinaciones de alfa fetoproteína elevada, también se asociaron con otras malformaciones congénitas como el onfalocele, gastrosquisis y algunas alteraciones renales; así como en el síndrome de Down.^{33,34}

Se mencionan algunas características para decidir la realización de un estudio invasivo como lo es la amniocentesis, dentro de las cuales se encuentra la edad materna, considerando a las madres mayores de 35 años, anomalías cromosómicas previas, anormalidades cromosómicas presentes en algún familiar; o bien, cuando se ha detectado a través de ultrasonografía, anormalidades anatómicas.^{34,36}

Los defectos del tubo neural, representan las causas principales de mortalidad y morbilidad infantiles. En Estados Unidos, se reporta una incidencia de 1 en 1000 embarazos y se estiman 300,000 en todos los recién nacidos en todo el mundo.⁴⁴ Siendo el resultado, responsable de más de una tercera parte de todos los neonatos que sufren síndromes de anomalías congénitas.



Representan un grupo heterogéneo de trastornos basados en factores tales como: la cronología y la afcción de elementos específicos del tubo neural y sus derivados.

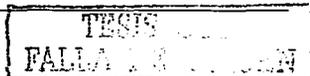
El sistema nervioso central, comienza su desarrollo en el decimotavo día de la gestación; el tubo primordial se deriva junto con la notocorda y el mesodermo cordal subsecuente, induce la formación de la placa neural. El cierre del neuroectodermo, comienza en el vigésimo segundo día de la gestación y se lleva a cabo por invaginación de los bordes laterales de la placa neural. El cierre comienza en la región medular inferior y en la región cervical y avanza en ambas direcciones. El neuroporo anterior se cierra entre el vigésimo quinto día y vigésimo sexto día, y el neuroporo posterior se cierra dos o tres días más tarde, formando una cavidad cerrada, continua que constituye el sistema ventricular primitivo y el canal central del cordón. La aplicación ulterior del ectodermo cutáneo, se presenta solo si los bordes convergen del surco neural y se juntan para formar este tubo.³⁶

Las alteraciones del tubo neural van desde la anencefalia hasta los trastornos disráficos que presentan patologías del cierre caudal.

TIPOS DE DEFECTOS DEL TUBO NEURAL

1. DEFECTOS PRIMARIOS.

Constituyen aproximadamente el 95% de todos los defectos del tubo neural; se deben al fallo primario del cierre del tubo neural; o posiblemente, a la rotura del tubo neural ya cerrado y que tendría lugar entre los días 18 y 28 de la gestación. La anomalía resultante, suele constar de dos lesiones anatómicas en la placa caudal, una placa neural expuesta abierta a lo largo de la línea media dorsal, en la parte craneal, la malformación de Arnold Chiari II (malformación de la protuberancia y del bulbo raquídeo, desplazamiento caudal del cerebelo y del cuarto ventrículo, con estenosis del acueducto de Silvio e hidrocefalia).¹



Las malformaciones más graves son: la craneoraquisquisis y la anencefalia, la cual es incompatible con la vida.

Dentro de los defectos primarios del tubo neural se encuentran:

a) **Mielomeningocele:** Defecto del tubo neural primario. Consiste en un abombamiento sacular de los elementos neurales, habitualmente a través de una solución de continuidad en el hueso y en los tejidos blandos de las regiones posteriores dorsales, lumbar o sacra. Las anomalías estructurales se extienden a lo largo del sistema nervioso central con hidromielia y anomalías de los tubérculos cuadrigéminos, cuerpo calloso, tercer ventrículo y ventrículos laterales, y patrones de las circunvoluciones de los hemisferios cerebrales.

En el 84% de estos neonatos aparece hidrocefalia, la malformación como la de Arnold Chiari II, se observa en el 90% de los casos. La duramadre y la aracnoides están incluidas típicamente en el saco, que contienen estructuras neurales visibles, la piel se encuentra habitualmente abierta a nivel del saco. ²

Se cree que el mielomeningocele, una falla restringida del cierre del tubo neural caudal posterior, se presenta antes de los 26 días de la gestación. Se dice que su incidencia es de entre 1 y 5 de cada 1000 nacidos con vida, con picos más elevados en regiones del norte de las islas Británicas. Se presentan anomalías del esqueleto tales como la ausencia de los arcos vertebrales, el desplazamiento lateral de los pedículos y un canal espinal ensanchado; pero también, puede presentarse una cobertura dérmica incompleta, aunque variable. Intrauterinamente, se presentan malformaciones ortopédicas secundarias de las extremidades inferiores, contracturas congénitas como artrogriposis, dada la ausencia del movimiento fetal. En casi el 75%, se presenta hidrocefalia, que casi siempre está asociada con malformación Arnold Chiari o curvatura y alargamiento de las estructuras del tallo cerebral.

TESIS C. C. I.
FACULTAD DE ORCEN

La morbilidad y la mortalidad que se ven en el mielomeningocele, resultan de las complicaciones de la meningitis por saco abierto, hidrocefalia y compromiso renal.

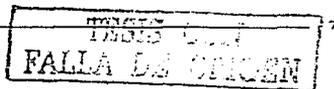
Otros estados disráficos incluyen meningocele, espina bífida diastetomielia.

El meningocele es la hernia de las meninges, no acompañada por tejido neural y cubierta por la piel o por paredes delgadas. Como ocurre en el mielomeningocele, estas lesiones son más comunes en la región lumbosacra y se presentan defectos en los arcos vertebrales. Estos pacientes pueden sufrir anomalías en la marcha; particularmente en los periodos de crecimiento rápido; o pérdida del control vesical ya adquirido. Los meningoceles generalmente, no se asocian con hidrocefalia.

b) La espina bífida oculta. Habitualmente se refiere a un defecto vertebral sin hernia del contenido del canal vertebral, se encuentra más comúnmente en la región lumbosacra en el momento del nacimiento. La mayoría de los paciente con esta patología, son asintomáticos, aunque algunos pueden identificarse con la presencia de lunares con pelo o marcas de nacimiento en la base de la columna vertebral. Ocasionalmente, una fistula puede producir un quiste intravertebral o una estructura epidermoide. Debe examinarse cuidadosamente en busca de fistulas, a todos los recién nacidos que presenten meningitis bacteriana recurrentemente por gérmenes gram negativos, dado que estos pueden constituir la fuente de infección.

c) La Diastematomielia: La médula espinal está dividida por un espolón óseo o cartilaginoso que se extiende desde la superficie dorsal del cuerpo de la vértebra. Está asociada con espina bífida oculta, en más del 50% de los casos y puede provocar deficiencias neurológicas al producción tracción sobre la médula.

d) Los lipomas. Son lesiones hamartomatosas asociadas con estados disráficos y se localizan más comúnmente en la región del filum terminal. Aunque los estados disráficos ocultos pueden no detectarse en los inicios de la infancia; en un 80% de los



casos, están asociados con lesiones dérmicas y defectos vertebrales. Más avanzada la niñez, a medida que la médula espinal asciende a su posición en la vida adulta, los pacientes pueden presentar alteraciones en la marcha, deformidades en los pies, mala función de los esfínteres y escoliosis. La insuficiencia en la ascensión de la médula espinal, asociada con malformación primaria o tumor secundario, se conoce como iniciación de médula.

- e) *Síndrome de Regresión Caudal, o Displasia Caudal.* Agenesia del sacro, es una malformación congénita de expresividad variable, que consiste en una falla en el desarrollo normal de las extremidades inferiores: la columna distal, la pelvis y la médula espinal. Aquellas porciones de la placa neural comprometidas con la función motora, están ausentes y las deformidades de las extremidades inferiores van desde la hipoplasia ósea hasta las contracturas en flexión. Las deficiencias neurales comprenden la debilidad y atrofia de los músculos inervados, por las raíces sacras comprometidas. Este síndrome se presenta por lo común, en recién nacidos hijos de madres diabéticas y se han notado anomalías en otros sistemas u órganos, que incluyen ano imperforado, agenesia renal y genitales ambiguos.

OTROS DEFECTOS CLASIFICADOS DENTRO DE DEFECTOS PRIMARIOS DEL TUBO NEURAL INCLUYEN:

ENCEFALOCELE: Consiste en un defecto de la duramadre, con o sin contenido cerebral, su tamaño puede variar desde unos cuantos milímetros, hasta muchos centímetros, se puede presentar a nivel occipital, cervical o más raramente frontal.

ANENCEFALIA: Es la forma más grave de estos defectos, es la falta de la bóveda craneana y el hueso occipital, encontrándose expuestos los derivados del tubo neural, incluidos el cerebro y el tejido óseo. El defecto suele extenderse a través del agujero occipital y afecta al tronco cerebral.

TEJIDO CON
FALLA DE ORIGEN

EPIDEMIOLOGIA:

La incidencia es variable, dependiendo del lugar geográfico y de la población. En Estados Unidos se han reportado rangos desde 1 de 500 recién nacidos, a 1 de 2000 recién nacidos vivos. En un estudio realizado en cuanto a la frecuencia y etiología de malformaciones mayores, se reportan en un 2% de los recién nacidos, siendo una de ellas, el mielomeningocele uno de los más frecuentes.⁴

En Estados Unidos, se reporta una frecuencia de 1 en 1000 embarazos y se estima que 300,000 en todos los recién nacidos en todo el mundo.⁴⁴

ETIOLOGIA:

Se han reportado de acuerdo a multiestudios dentro de las malformaciones mayores, donde se revisó la etiología en 18,155 nacidos:

HERENCIA MULTIFACTORIAL:

◆ Anencefalia-mielomeningocele/encefalocele	25 casos
◆ Anomalías cardíacas	45 casos
◆ Hipospadias	8 casos
◆ Onfalocele	2 casos
◆ Agenesia renal bilateral	1 caso

9

TRICIS COM
FALLA DE ORIGEN

HERENCIA MENDELIANA	
◆ Desórdenes autosómicos dominantes	57 casos
◆ Desórdenes autosómicos recesivos	9 casos
◆ Desórdenes ligados al cromosoma	1 caso

ANORMALIDADES CROMOSOMICAS	
◆ Síndrome de Down	21 casos
◆ Trisomía 13	3 casos
◆ Otros	3 casos

CONDICIONES TERATOGENICAS	
◆ Hijos de madres diabéticas	
◆ Efectos de Warfina	

De estos 18,155 recién nacidos –los cuales 344 resultaron con malformaciones mayores– representan un 2%; los defectos del tubo neural se presentaron en 25 pacientes con herencia multifactorial, representando el segundo lugar de malformaciones mayores.⁴

ETIOLOGÍA:

Los defectos del tubo neural se consideran un trastorno heterogéneo desde el punto de vista etiológico, considerándose siete categorías principales:

1. Herencia multifactorial
2. Trastornos del gen mutante único
3. Anormalidades cromosómicas, entre ellas: duplicación parcial del cromosoma 11q; así como trisomía 13 y 18.
4. Síndromes hereditarios raros, con patrones de transmisión inciertos.
5. Fenotípicos específicos de causa desconocida, como el mielomeningocele relacionado con teratomas coccígeos; así como de otras malformaciones.

6. Agentes teratógenos, entre ellos se menciona el ácido valproico y a hipertermia materna.
7. Relaciones no clasificables. No se clasifican con otras anomalías congénitas. En este grupo se sugiere la aparición del mielomeningocele; así como de otras malformaciones, como un fenómeno esporádico.

La causa de mayor parte de los mielomeningoceles, es de herencia multifactorial. Tal patrón de herencia, comprende predisposición de origen poligenético y determinado por los defectos combinados de genes aditivos menores que operan en varios loci.

Investigaciones epidemiológicas; así como las que comprueban que pacientes con miel

CAUSAS DE MIELOMENINGOCELE Y RIESGOS DE RECURRENCIA.

CAUSAS	PATRON DE HERENCIA	RIESGO DE RECURRENCIA
▪ Poligenética con influencias ambientales adversas	Multifactorial	1.5 a 12%
▪ Genes mutantes únicos	Autosómica	50%
▪ Disrafia espinal familiar	Dominante	50%
▪ Anencefalia/espina bifida familiar	Autosómica recesiva	25%
▪ Anormalidades cromosómicas	Aparición esporádica	0.01 a 1%
▪ Trastornos específicos de origen desconocido	Aparición espontánea	0.01 a 1%
▪ Relación con otras anomalías congénitas importantes.	Aparición esporádica	0.05%

En otro estudio en cuanto a prevalencia de las malformaciones en general, se encontró en fetos que se abortaron de manera espontánea, las siguientes malformaciones:

MALFORMACION	ABORTOS ESPONTANEOS		
	De 2 a 8 semanas	9 a 18 semanas	19 semanas
Anencefalia, Mielomeningocele, Encefalocele	31	10	116
Extrofia de Cloaca	0	7.3	10.3
Polidactilia	0	7.3	0

Lo reportado fue en un número de abortos por cada 1000.^{5,6}

Esto mismo se reportó en recién nacidos muertos, en donde el mielomeningocele, anencefalia y encefalocele se presentaron en 1.4 de cada 1000. Ocupando uno de los primeros lugares de incidencia.⁵

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

PATOGENIA.

Durante los últimos 25 años se han incrementado los conocimientos acerca de los fenómenos normativos en la formación embrionaria del tubo neural y su evolución hacia la médula espinal. Una etapa crítica en el desarrollo del tubo neural, es el proceso mediante el cual los elementos neurales recién diferenciados, empiezan a plegarse y a la postre se fusionan para formar el tubo neural primario. Hoy se dispone de evidencia experimental precisa en el sentido de que el mielomeningocele se origina por falta de cierre del tubo neural anormal en la parte posterior del tubo neural, durante la cuarta semana de gestación. Los agentes que alteran el cierre normal del tubo neural producen defectos en este último mielomeningocele, incluso al administrarlos en animales. En otras investigaciones se ha demostrado que una vez que ocurre cierre normal del tubo neural, no hubo desarrollo subsecuente de espina bífida.

Por último, el examen patológico de embriones abortados, ha revelado que es posible identificar con claridad, disrafia espinal, tanto difusa como focal, en etapas de desarrollo, antes del período de cierre normal del tubo neural.³

Sin embargo, la teoría del cierre anormal del tubo neural, ha sido objeto de crítica porque no explica de manera adecuada, otras características displásicas como: hidrocefalia y la malformación del metencéfalo, que suele acompañar al mielomeningocele.

Otra hipótesis señala que una impermeabilidad persistente del techo del cuarto ventrículo, altera el flujo de salida del líquido cefalorraquídeo; esto, origina un estado hidrodinámico pulsátil anormal, que distiende el conducto central de la médula espinal en desarrollo, y con el tiempo rompe el tubo neural; sin embargo, esta teoría no es congruente en el sentido de que existen reportes de mielosquisis, antes de la formación del plexo coroide, además, los estudios no han demostrado en pruebas histológicas, anomalías en el techo del cuarto ventrículo.

De esta manera, en la actualidad el balance de las pruebas sugiere que la mayor parte de los mielomeningoceles, dependen de las alteraciones en el cierre primario del tubo neural.

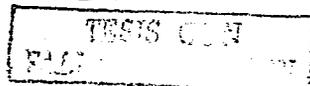
ANATOMIA PATOLÓGICA:

En el 80% de los recién nacidos con mielomeningocele, el defecto incluye la región lumbar, puesto que es la última región del tubo neural en cerrarse. La médula espinal se presenta por una placa neural con una rudimentaria estructura neural en forma tubular. Casi todos los mielomeningoceles contienen un espacio subaracnoideo agrandado en la parte ventral; por lo que el tejido neural tiene desplazamiento dorsal, lo cual crea un saco herniado sobre la espalda.

El tejido neural anormal, está circuncidado en la región media del defecto, por una red vascular, y en la periferia se observa tejido epitelial, la cobertura dérmica es incompleta, pero variable, más el esqueleto axial, presenta deficiencia uniforme.³⁶

Los defectos de la columna vertebral constan de: la falta de arcos vertebrales o de su fusión, y anomalías óseas que se extienden mucho más allá en dirección cefálica de la lesión neural visible.

La disfunción neurológica que se presenta, se correlaciona de acuerdo al nivel de la lesión de la médula espinal; sin embargo, en ocasiones es difícil definir con certeza estos niveles, y puede haber asimetría. El análisis de función motora y sensorial de la lesión, proporcionando cierto pronóstico estimado de las capacidades neurológicas en el futuro. En niños con niveles afectados a nivel de L2 y por arriba, quizá puedan presentar deambulación con ayuda de braguero ortopédico completo; pero la movilidad a largo plazo, suele requerir silla de ruedas. La mayoría de los pacientes con lesiones por debajo de S1 a L1, a la postre, son capaces de caminar sin ayuda.



La incidencia de complicaciones urológicas y su gravedad, se relaciona con el nivel de déficit de la médula espinal. Más del 85% de los mielomeningoceles en S2 y por arriba, producen disfunción neurógena de la vejiga, originando una combinación de lesiones de neurona motora superior e inferior, aunque la magnitud de la disfunción vesical, es variable y tal vez, se modifique con la edad.

Se calcula que aproximadamente el 80% de niños con mielomeningocele, tendrán anomalías renales, cuyo patrón se relaciona con el nivel sensorial del déficit neurológico.

Es típico que los casos de agenesia renal, se observen en la espina bífida a nivel de T5 a T8, en tanto que las malformaciones renales en herradura, suelen relacionarse con lesiones en T9 a L1 y las duplicaciones del uréter se encuentran en mielomeningoceles que afectan el área sacra.

En la mayoría de los pacientes, son lesiones por debajo de S1, es raro aunque aparezca escoliosis, complicación casi universal en lesiones por arriba de L2. La incidencia de hidrocefalia en mielomeningocele varía, según el sitio. Se observa en un 95%, en los que afectan las áreas toracolumbar, lumbar y lumbosacra; en el 63% de las lesiones cuando son a nivel occipital, cervical, torácico, o sacra.

Afección de área lumbar, toracolumbar y lumbosacra, se presenta hidrocefalia en un 95%. Afección de la región occipital, cervical, torácica o sacra; se presenta hidrocefalia en un 63%.

La hidrocefalia al nacer, en un niño con mielomeningocele, suele caracterizarse por macrocefalia, prominencia de venas cefálicas y abombamiento de la fontanela anterior con separación de las suturas craneales, en la mayoría de los casos, la hidrocefalia se manifiesta posteriormente al cierre quirúrgico del mielomeningocele.

Se ha relacionado la causa de hidrocefalia, con la malformación de Arnold Chiari, dato considerado casi universal en el mielomeningocele.

Características de la malformación de Arnold Chiari:

1. Desplazamiento caudal del cuarto ventriculo hacia la parte superior cervical del conducto.
2. Alargamiento y adelgazamiento de la parte superior del bulbo raquídeo y la inferior de la protuberancia anular, como persistencia de la flexura de esas estructuras.
3. Desplazamiento caudal del bulbo raquídeo de la parte inferior del cerebelo a través del agujero occipital.
4. Diversos defectos óseos de las vértebras cervicales superiores y occipucio.

En esta alteración también puede haber alargamiento del acueducto de Silvio. Se calcula que este padecimiento se presenta de un 40 a un 75% de los recién nacidos con mielomeningocele y es la explicación más frecuente de hidrocefalia manifiesta al nacimiento.

En pacientes con malformación de Arnold Chiari y mielomeningocele, se han observado diversas anomalías concomitantes en el desarrollo del sistema nervioso central, entre las cuales se encuentran la mielodisplasia y siringomelia displasia cerebelosa, polimicrogria y heterotopías de la corteza cerebral.^{7,8} No está clara la incidencia renal, de estas malformaciones, es concebible que las displasias corticales cerebrales tengan importancia causal en la aparición tanto de problemas de aprendizaje, como de crisis convulsivas, observadas en 20% de los niños con mielomeningocele.

Es típico que los casos de agenesia renal, se observe en la espina bífida a nivel de T5 a T8, en tanto que las malformaciones renales en herradura, suelen relacionarse con lesiones en T9 a L1.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DIAGNOSTICO.

De acuerdo a la localización del defecto, se presenta la asociación de anomalías, se muestra y menciona que cuando se presenta sólo el defecto aislado, se reporta un 10% de pacientes con retardo mental. Los problemas ortopédicos y del tracto urinario, continúan siendo problemas importantes en estos pacientes.³⁵

Dentro del método diagnóstico, es muy importante la determinación ultrasonográfica, donde se encuentra datos tanto en el feto, placenta y líquido amniótico; por lo cual se mencionan estos tres puntos con las características encontradas en cada uno de éstos:

- a) En el feto: Se observa alteración en el canal óseo; así como en la forma, casi todos los mielomeningoceles contienen un espacio subaracnoideo agrandado en la parte ventral, el tejido neural tiene desplazamiento dorsal; ésto, crea un saco herniado sobre la espalda. Se observa además, alteración en el canal de la médula ósea, a nivel del cerebelo se describe una imagen en forma de banana cuando se presenta alteración a nivel del cisterna magna, se maneja dentro del componente de la malformación Chiari tipo II, puede encontrarse dilatación bilateral de los ventrículos laterales.
- b) Líquido amniótico: Usualmente se puede reportar normal, aunque se han reportado datos de polidrahmnios
- c) Placenta: Usualmente es normal. El tiempo en el cual se detecta la alteración es aproximadamente a las 11 semanas, a través de un ultrasonido vaginal; pero usualmente se detecta en la semana 16 a 18. Aproximadamente el 98% de estos defectos, se detecta a través de los datos sonográficos a nivel espinal.

Se recomienda examinar cada 3 a 4 semanas por medio de ultrasonido, para valoración de la progresión de la ventriculomegalia. El diagnóstico de mielomeningocele, permite tanto mejorar el cuidado obstétrico; así como, el suprimir el embarazo cuando se opta por ello. Se deben además incluir mediciones de alfa-feto-proteína en el suero materno, de esta manera, será detectado el lactante con mielomeningocele antes de su nacimiento.^{9,10}

En embarazos con feto afectado, es necesaria la vigilancia prenatal con ultrasonido y estudios bioeléctricos seriados de la frecuencia cardíaca fetal y además estar conformado un equipo que consta tanto de un obstetra como de un neonatólogo, se solicitarán interconsultas a los servicios de Neurología y Neurocirugía, hasta el momento se han reportado que el tratamiento intrauterino de la hidrocefalia ha sido desalentador.^{11,12}

La sonografía de columna vertebral antes del parto en el cual se detectan anomalías de la columna vertebral, así como las complicaciones asociadas; con especial énfasis en los defectos del tubo neural, en base a lo cual se pueden determinar, realiza otros estudios en la madre, como determinación de alfa feto-proteína en líquido amniótico y en suero materno. Aproximadamente en la semana 22, se ha reportado la detección de defecto del tubo neural; así como defectos craneales, escoliosis y xifosis, teratoma sacrococcigeo. Se ha determinado la utilidad de ultrasonido para la realización de un diagnóstico oportuno, información adecuada a los padres y determinación de un manejo oportuno.³⁸

TRATAMIENTO PERINATAL:

Dentro del tratamiento perinatal, se incluye llegar en óptimas condiciones a un embarazo de preferencia de término, o tratar de sostenerlo al menos a la semana 34 a 36, prefiriendo efectuar el parto en el momento en que se disponga de atención de un

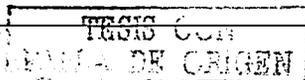
TESIS CON
DE ORIGEN

equipo multidisciplinario en el cual se incluye al neonatólogo, neurocirujano pediatra, para llevar a cabo una cirugía si ésta, es indicada.

Aún existen controversias respecto a la vía óptima de parto. En 1970, se publicó un estudio retrospectivo sobre 130 lactantes, en los cuales se sugirió elevación de incidencia de sufrimiento fetal intraparto y la lesión cerebral al nacer, como resultado de parto vaginal.¹³

Se han hecho otras publicaciones en donde se ha sugerido que el trabajo de parto: así como el parto vaginal, pueden tener efectos adversos sobre el desarrollo neurológico de un recién nacido con mielomeningocele, meningocele o espina bífida, en especial si la presentación es pélvica.^{14,15}

Se ha hecho otro análisis en fecha más reciente, en donde se revisaron expedientes de recién nacidos con mielomeningocele, donde se comparó a los recién nacidos por cesárea, con los obtenidos por parto vaginal, no encontrando diferencias en la mortalidad, en la incidencia de meningitis, ni en el desarrollo neurológico del niño.¹⁶



PREVENCIÓN PRENATAL.

Dado que es poca la probabilidad de modificar las influencias genéticas que operan en los defectos del tubo neural, la prevención primaria debe dirigirse hacia la eliminación de factores ambientales adversos; en los últimos estudios se han reportado datos con información respecto a mejorar el estado nutricional de la madre para reducir la recurrencia de mielomeningocele y otros defectos del tubo neural.^{17,18,19,20,43}

Al principio se postuló que la mala nutrición materna contribuía en la aparición de los defectos del tubo neural con base en el gradiente de clase social observado casi en todas las investigaciones epidemiológicas.

Estudios teratológicos en animales sugieren que la deficiencia del ácido fólico; precursor del ácido desoxirribonucleico, puede ser un factor nutricional clave.

En un estudio con asignación a doble ciego, asignación aleatoria, se valoró el efecto de la suplementación de ácido fólico antes de la gestación y en sus etapas primarias no se observó recurrencia de defectos del tubo neural en 44 madres que se apegaron a la prescripción. Según se demostró, la medición por las concentraciones séricas de folato a las 6 - 9 semanas de gestación, se observaron dos recurrencias en 16 de las madres que no lo acataron y cuatro en las 51 que recibieron placebo. Se han reportado otros estudios en los cuales además de prescribir ácido fólico, presentan suplementación con otras vitaminas; en las cuales, se ha estudiado en comparación con otros pacientes que no lo recibieron, encontrándose una disminución en la recurrencia de las madres que recibieron manejo con éstos, antes de la gestación; y posteriormente en etapa temprana de la gestación; sin embargo, la mayoría recomienda que las mujeres con un feto afectado previo, reciban

suplementación de vitaminas desde un mes antes de los intentos de concepción y que continúe hasta el fin del segundo periodo menstrual faltante.^{37,39,40,41}

SUPLEMENTACION CON VITAMINAS PARA PREVENIR RECURRENCIA DE DEFECTOS DEL TUBO NEURAL²¹

	Número de lactantes	Número de Recurrencia	Porcentaje
Sin suplemento	510	24	4.7
Suplementación completa	429	3	0.7
Suplementación parcial	113	0	0

En un estudio publicado en China, se determinó que la administración de ácido fólico a dosis de 400 mcgrs preconcepcional, reduce la recurrencia en la presentación de defectos del tubo neural.⁴²

TRATAMIENTO.

En la actualidad, la atención de estos lactantes con defectos del tubo neural es un problema no resuelto en la neonatología.

Hay diversas minusvalías observadas en el periodo neonatal que se ha seleccionado como criterios para determinar si debe proporcionarse o no algún tipo de tratamiento a un recién nacido con mielomeningocele.

Antes de la disponibilidad difundida de derivaciones para hidrocefalia, los niños con mielomeningocele; por lo general, se trataban sin la intervención quirúrgica. La mayoría de los pacientes moría hacia los dos meses de edad por la infección, sólo el 20% sobrevivían más de un año.²² La mayoría de los sobrevivientes tuvo inteligencia normal, con un coeficiente intelectual medio de 89 y 70%, caminaban, si bien algunos requerían de dispositivos de asistencia. En el decenio de 1960, se adoptó un criterio energético no selectivo en el tratamiento de mielomeningocele, con cierre temprano del defecto en la espalda y derivación de la hidrocefalia concomitante. Si bien la mortalidad disminuyó con la supervivencia de la mayoría de los enfermos hasta los 10 años de edad, sólo el 30% de quienes sobrevivían eran competitivos desde el punto de vista intelectual, y alrededor del 55% estaban confinados a la silla de ruedas.^{23,24} Esos resultados se percibieron desalentadores, y en el decenio de 1970 condujeron a una era de tratamiento selectivo. Lober²³ y otros^{25,26} recomendaron tratamientos estrictos de tratamiento destinados a excluir no sólo a pacientes que podían morir a pesar del tratamiento energético; sino también, a lactantes que podrían sobrevivir con déficit físicos e intelectuales minusvalidantes. En casi todos los estudios informados, el uso de esos criterios determinó que el 50% de los lactantes con mielomeningocele solo recibirán tratamiento de sostén. El pronóstico de los individuos tratados fue bueno, con supervivencia hasta los 5-7 años de edad en el 75%; además, el 80% de ellos caminaban y más del 85%, tenían un IQ de más de 75.

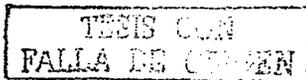
La mayoría de los lactantes con datos pronósticos adversos quedó excluido de tratamiento; pero los pacientes sobrevivieron con minusvalías que, evidentemente podrían haber disminuido con tratamiento temprano, en especial de hidrocefalia. En segundo lugar, quizá la mejor aceptación social de los minusválidos ha aumentado mucho más el porcentaje de los lactantes que tienen pronóstico malo y cuyos padres solicitan cierre temprano; sin embargo, tiene más importancia el que los avances tecnológicos recientes y la mejor comprensión de la patogenia del mielomeningocele; en particular, los factores que provocan retraso mental, han sugerido que podría mejorar el pronóstico de muchos recién nacidos con mielomeningocele.

En casi todos los centros de atención terciaria, se ha vuelto a un método terapéutico enérgico para pacientes con mielomeningocele. En varios estudios informados, el porcentaje de lactantes en quienes se efectuó cierre quirúrgico dentro de la primera semana de vida ha variado desde un 71% hasta 100%, y los resultados son muy alentadores.^{27,28}

En una serie de 200 enfermos consecutivos no seleccionados que recibieron tratamiento enérgico y se vigilaron en prospectiva de cinco a nueve años, la mortalidad fue solo del 14%. De los sobrevivientes con manejo enérgico temprano, el 73% eran competitivos desde el punto de vista intelectual, 75% caminaban y 87% controlaban el esfínter vesical.²⁸

En otro estudio se observó que de los pacientes atendidos, el 80% demostró desarrollo cognoscitivo normal y un número casi igual, caminaba.²⁷ En este estudio también se demostró que la incidencia de recién nacidos que tenían buen pronóstico aumentó de 42% a 71% (de 1960 a 1980); además de éstos, el 62% de los sobrevivientes tratados con cirugía temprana a pesar de su mal pronóstico, mostraron un desarrollo cognoscitivo normal.

En Estados Unidos, los factores que originan esta mejoría en el pronóstico, quizá incluyen aumento en la frecuencia de diagnóstico prenatal y mejoría en el cuidado pre y perinatal.

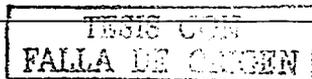


regionalización para los recién nacidos; de modo que los pacientes se envían con mayor prontitud y en mejor estado a centros de atención terciaria, disponibilidad de estudios de imágenes que no conllevan penetración corporal; como la tomografía y el ultrasonido, técnicas avanzadas de cierre del defecto y derivación del líquido cefalorraquídeo; en especial derivaciones ventrículo-peritoneales, detección más temprana y tratamiento más satisfactorio de la infección, mejoría en los métodos para favorecer la función y la continencia urinaria y avances técnicos en los bragueros ortopédicos y otros dispositivos para la asistencia en la deambulación.

En la actualidad, el método de tratamiento para cada recién nacido se debe individualizar; en general, se recomienda el tratamiento completo y enérgico sin tomar en cuenta el nivel de déficit espinal, las únicas acepciones notables son: 1) limitación extrema en el potencial intelectual por anomalía del sistema nervioso central o hidrocefalia avanzada importante notada desde el nacimiento, 2) lesión importante e irreversible del parénquima cerebral por anoxia, 3) infección activa del sistema nervioso central y 4) otras malformaciones o problemas médicos incompatibles con supervivencia a largo plazo.

Se ha definido que el cierre temprano del defecto neural es importante para disminuir y limitar la pérdida de la función motora que puede ocurrir después de uno o dos días de vida,²⁸ aunque no se ha demostrado que la intervención quirúrgica de un mejor pronóstico motor.

En otro estudio se administraron antibióticos profilácticos, en la mayoría de los lactantes se demostró que la intervención quirúrgica entre los tres y siete días de edad, no causó incremento de la incidencia de ventriculitis, empeoramiento de parálisis ni pronóstico ominoso en cuanto al desarrollo, en comparación con los resultados del cierre dentro de las primeras 48 horas de vida.²⁹



Tratamiento de la hidrocefalia.

La hidrocefalia complica el tratamiento en la mayoría de los niños con mielomeningocele; en algunos, la cicatrización inadecuada del cierre del mielomeningocele (por aumento en la fuerza hidrodinámica de CSF sobre la línea de sutura) o la aparición de déficit de los pares craneales inferiores, relacionados con presión intracraneana excesiva sobre el tallo cerebral malformado, dictan la derivación, además es posible que haya hidrocefalia manifiesta al nacer, o pruebas definitivas de incremento en la presión intracraneal, de modo que sea indispensable un procedimiento de derivación ventriculo-peritoneal temprana. En esos casos la técnica de reparación simultánea del mielomeningocele e inserción de la derivación ha disminuido el riesgo de dehiscencia de sutura y puede mejorar el pronóstico del desarrollo a largo plazo.³⁰

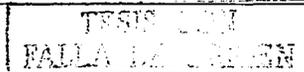
Sin embargo, en la mayoría de los niños con mielomeningocele, la decisión de colocar derivación, es más compleja desde el punto de vista diagnóstico, y se basa en la valoración activa del estado y desarrollo clínicos del niño; así como, en valoraciones seriadas del tamaño ventricular; por lo general, mediante ultrasonografía. Al principio, el tamaño de los ventrículos debe medirse dentro de los primeros días de vida, de preferencia antes de cerrar el mielomeningocele.¹

Durante el resto de la permanencia en la sala de recién nacidos, están indicados exámenes neurológicos y mediciones de la circunferencia cefálica a diario. También son esenciales las valoraciones ultrasonográficas de referencia de vigilancia; dado que es posible que sobrevenga dilatación ventricular progresiva antes de cualquier cambio manifiesto en el estado clínico. Los estudios sugieren que, en un 75% a 90% de los niños con mielomeningocele tratados de esta manera, se efectuará derivación de la hidrocefalia; en la mayoría, dentro de las dos o tres semanas de vida.

Los niños que no requieren derivación en el periodo neonatal, pueden ser dados de alta de la sala de recién nacidos luego de obtener una tomografía computarizada, que en el futuro servirá para estudios de comparación. En estos pacientes, es necesaria la vigilancia estrecha de manera ambulatoria en el primer año de vida. En cada visita, deberá efectuarse ultrasonografía; puesto que, la ventriculomegalia puede progresar más tarde a hidrocefalia manifiesta. También es importante valorar el desarrollo; dado que se ha comprobado hidrocefalia normotensa en lactantes con mielomeningocele, en quienes no hay signos manifiestos y en quienes el crecimiento ventricular no es progresivo. La colocación de derivaciones en esos individuos ha hecho que mejore el rendimiento en pruebas de IQ y que disminuya el tamaño ventricular, lo que sigue la posibilidad de que sean erróneas las ideas previas de hidrocefalia "suspendida" en el mielomeningocele. Se ha sugerido que la hidrocefalia de evolución lenta puede ser beneficiosa para el tratamiento médico. En un estudio se trató con acetazolamida y furosemida a 19 pacientes que tenían mielomeningocele, ninguno de los de menos de 20 días de edad al inicio del tratamiento médico, mejoró con el mismo y todos requirieron derivaciones subsecuentes.³¹ Sin embargo, se juzgó que el tratamiento que empezó después de los 2 días de edad fue satisfactorio en 5 de los 8 lactantes, aunque en dos, se efectuaron después procedimientos de derivación que los autores consideran probablemente innecesarios. Sin duda se requieren muchos más datos para aclarar si el tratamiento médico es en realidad apropiado para niños con mielomeningocele e hidrocefalia de evolución lenta.

Tratamiento de la malformación de Arnold Chiari.

Una causa de mortalidad importante en recién nacidos con mielomeningocele, es la disfunción del tallo cerebral por malformación de Arnold Chiari^{28,29} de hecho, la mayoría de los recién nacidos con espina bífida, presentarán en ocasiones problemas relacionados con deformidad del metencéfalo. En quienes sobreviven a las dificultades agudas, la evolución natural parecería ser de mejoría gradual con el tiempo. Los estudios de resonancia magnética han simplificado el diagnóstico de la malformación de Arnold Chiari.

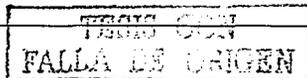


Sin embargo, aún es difícil el diagnóstico de la malformación de Arnold Chiari, en lactantes con síntomas de difusión del tallo cerebral que persisten y tienen importancia, dado que estos problemas pueden ser precipitados por función inadecuada de la derivación, el primer paso del tratamiento es contar con una derivación que funcione apropiadamente.³²

Algunos investigadores también han defendido la descompresión de la fosa posterior, pero es discutible su utilidad. Es posible que la recuperación dependa más de la magnitud del daño al tallo cerebral es decir, infarto y necrosis, en contraste con compresión de pares craneales que cualquier modalidad de intervención específica.

Tratamiento Urológico.

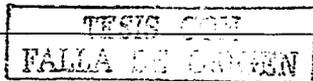
Los objetivos a largo plazo del tratamiento urológico en el mielomeningocele incluyen: 1) Preservación de la función renal; 2) vaciamiento adecuado de la vejiga; 3) establecer continencia urinaria.^{33,44} En el periodo neonatal se valora a cada lactante con ultrasonido renal, cisteurograma de vaciado y estudios urodinámicos. En varios estudios en los que se aplica este método se ha demostrado que de 30 a 50% de los lactantes con mielomeningocele presentara disinerxia entre los músculos pubovesical y del esfínter vesical, así como vejiga de alta presión. Datos que tienen gran correlación con deterioro subsecuente de la parte alta de las vías urinarias. En consecuencia, la detección temprana de estas anomalías urodinámicas tienen importancia extrema, dadas las posibilidades de revertir el deterioro luego de descomprimir la vejiga mediante vesiculostomía o sondeo intermitente. Se espera que este tratamiento, junto con otros avances logrados hace poco también disminuirán la aparición renal posteriormente; la cual es importante fuente de mortalidad en adolescentes y adultos con mielomeningocele.



Cuidado Ortopédico.

El tratamiento ortopédico del recién nacido con mielomeningocele se dirigirá hacia la corrección de deformidades existentes y a limitar minusvalías futuras. Las deformidades de pie, cadera, rodilla y columna vertebral, son relativamente frecuentes; ocurren por desequilibrio muscular, posición anormal in útero o factores teratógenos. El tratamiento de la deformidad casi siempre deberá tratarse tan pronto como ocurre cicatrización suficiente de la herida en la espalda. La xifosis congénita, si es grave, puede requerir de atención quirúrgica primaria en el momento de cerrar el mielomeningocele. Puesto que la xifosis siempre es progresiva, incluso las deformidades moderadas se tratarán en etapa temprana.

El posicionamiento adecuado de la cadera también deberá de iniciarse durante el periodo neonatal, en un esfuerzo por conservarla en posición reducida. En estos y otros problemas de atención ortopédica, es esencial la participación del fisioterapeuta.



PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Determinar la incidencia de los defectos del cierre del tubo neural, en la Unidad de Neonatología del Hospital General de México, O.D. de 1997, a través de la revisión retrospectiva los expedientes de los recién nacidos afectados en un periodo de tres años.

JUSTIFICACIÓN.

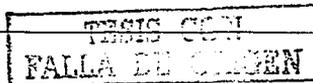
Los defectos del tubo neural son una de las malformaciones congénitas más comunes, ocupa un lugar importante de presentación en los recién nacidos, existen varios reportes sobre su incidencia sobre todo en Estados Unidos. se cuenta con pocos datos a nivel de nuestra población.

HIPÓTESIS.

Los defectos del cierre del tubo neural son frecuentes en la población de neonatos, ocupa un lugar importante dentro de las malformaciones congénitas en la Unidad de Neonatología del Hospital General de México, O.D.

OBJETIVOS.

- Determinar la incidencia de los defectos del cierre del tubo neural en la Unidad de Neonatología del Hospital General de México, O.D. en un periodo de tres años de 1997 a 1999.
- Correlacionar la incidencia que se reporta en otros países con los de nuestra población.



MATERIAL Y MÉTODOS.

Se revisaron los expedientes del archivo clínico de la unidad de Neonatología del Hospital General de México, O.D., obteniéndose los expedientes de los pacientes a quienes se realizó diagnóstico de defectos del cierre del tubo neural.

CRITERIOS.

Inclusión. Todos los recién nacidos en el área de Neonatología del Hospital General de México, O.D., que se realizó diagnóstico de defectos del cierre del tubo neural.

Exclusión. Todos los recién nacidos en los cuales se realizó diagnóstico de alguna otra malformación congénita.

Pacientes de los cuales no contamos con historia clínica completa.

PROCEDIMIENTO.

Revisión de los expedientes del archivo clínico del área de Neonatología del Hospital General de México, O.D., en un periodo de tres años de 1997, 1998 y 1999.

RECURSOS DISPONIBLES.

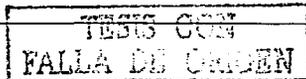
Humanos. Dra. Rita Silva Espinosa

Residente de segundo año de una especialidad de Neonatología del Hospital General de México, O.D.

Materiales. Expedientes del archivo clínico de la Unidad de Pediatría, área de Neonatología del Hospital General de México, O.D

Equipo. Expedientes de área de Neonatología del Hospital General de México, O.D.

Hoja colectora de datos.



RESULTADOS.

En el Hospital General de México, O.D. en la Unidad de Neonatología en un periodo de tres años de 1997 a 1999, se encontró un número aproximado de 8000 movimientos en un año, siendo un número de 24,000 en los tres años analizados, se reportaron aproximadamente 48 casos, en un promedio de 16 casos por año, dentro de las malformaciones congénitas se encontraron las siguientes:

Malformaciones	Porcentaje	Num. de casos por año
Cardiopatía congénita	3%	30
Defectos del tubo neural	2%	16
Atresia intestinal	1.5%	12
Malformaciones renales	1.5%	12
Labio y paladar hendido	1%	8
Atresia esofágica	0.5%	4
Defectos de pared abdominal	0.3%	3
Malformación ano-rectal	0.3%	3
Hernia diafragmática	0.2%	2
Artrogriposis	0.1%	1

Dentro de las 10 principales malformaciones presentadas en el periodo de tres años en el área de Neonatología del Hospital General de México, O.D., se encuentran en segundo lugar los defectos del tubo neural con 16 casos al año en promedio, siendo la principal malformación reportada a nivel cardiaco, considerando dentro de estas las alteraciones en recién nacidos vivos y los recién nacidos que nacieron muertos. De los recién nacidos afectados con mielomeningocele y meningocele se encuentran acompañados con hidrocefalia en el 50% de los casos aproximadamente, en ninguno de los casos se contó con estudios complementarios disponibles para determinar la malformación de Arnold Chiari.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Edad gestacional de nacimiento de los recién nacidos con defectos del cierre del tubo neural.

Se presentaron los siguientes números de casos de acuerdo a semanas de gestación:

34 a 35 semanas	36 a 37 semanas	38 a 39 semanas	40 y más semanas
4 casos	19 casos	7 casos	8 casos
29.1%	39.5%	14.5%	16.6%

En donde se puede observar un predominio por la edad gestacional en la semana 36 y 37 con un 39.5%; posteriormente sigue la edad gestacional de 34 a 35 semanas.

Sexo de predominio.

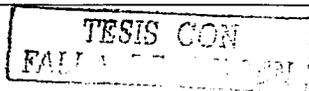
En cuanto al sexo, se reportaron de los 48 casos, 23 del sexo femenino que representa un 48%, y masculino de 25 casos con un 52%, que en realidad es una diferencia mínima considerando que no existe una predominancia significativa.

Lugar de origen.

Dentro de este aspecto se reportan principalmente del Estado de México y del Distrito Federal sólo se encontraron algunos casos en los cuales no se definió adecuadamente en el lugar de origen en el expediente y otros:

- ❖ Distrito Federal 19 casos que representa un 39.5%.
- ❖ Estado de México 20 casos que representa un 41.6%.
- ❖ Otros lugares 9 casos que representan un 18.7%.

Considerando sólo discreta prevalencia en el Estado de México que en la realidad no se considera importante.



Número de casos	Sexo	Semanas de gestación
48 casos	Femenino 23	34 a 35 semanas 14
	Masculino 25	36 a 37 semanas 19
		resto 15 casos

Pacientes que representaron hidrocefalia asociada con mielomeningocele.

Se reportaron 48 pacientes con mielomeningoceles de los cuales 25 se reportaron con hidrocefalia representando un 52% y 48 pacientes no presentaron hidrocefalia representando un 48%.

Número de casos	Con hidrocefalia	Sin hidrocefalia
48	25	23
	52%	48%

Pacientes que presentaron alteraciones ortopédicas.

Pacientes con alteraciones ortopédicas: 20 pacientes representando un 41.6% de las cuales 19 fueron por pie equino varo y sólo un caso de polidactilia.

Alteraciones ortopédicas	Número de casos
Polidactilia	1 caso
Pie equino varo	19 casos

Sin alteraciones ortopédicas 28 pacientes que representan el 58.3%.

Edad materna de presentación.

Se encontró mayor número de casos en madres cuya edad osciló entre los 15 y 20 años, con 19 casos representando un 39.5%; el segundo grupo de edad más afectado fue de 20 a 25 años con 10 casos representando un 20.5%, en tercer lugar el grupo de 35 a 40 años con 8 casos representando un 16.6%, el grupo de edad de 26 a 30 años con 7 casos con un 14.5%, el resto se reportó en 4 casos en el grupo de edad demás de 40 años. Sólo consideramos una frecuencia importante en la edad de 15 a 20 años de edad.

Grupo de edad materna	Número de casos	Porcentaje
15 a 20 años	19 casos	39.5%
20 a 25 años	10 casos	20.5%
26 a 30 años	7 casos	14.5%
31 a 35 años	6 casos	12.5%
36 a 40 años	6 casos	12.5%
más de 40 años	4 casos	8.33%

Predominio en cuanto al número de gestación.

Dentro del número de gestación los resultados obtenidos fueron los siguientes

Número de gestas	Número de casos	Porcentaje
Gesta 1	22 casos	45.8%
Gesta 2	19 casos	20.8%
Gesta 3	5 casos	10.4%
Gesta 4	4 casos	8.3%
Gesta 5	4 casos	8.3%
Gesta mayor de 5	3 casos	6.2%

En donde se puede observar la prevalencia en madres primigestas dentro de las cuales en su totalidad son madres entre los 15 y 20 años.

Meses en los cuales se reportó predominio de esta malformación.

No encontramos predominio por algún mes en especial como se reportaron en trimestres, coincidiendo casi en su totalidad sólo en el último trimestre que comprende los meses de Octubre, Noviembre y Diciembre.

Trimestre	Casos	Porcentaje
1ero. (Enero, Febrero y Marzo)	12 casos	25%
2do. (Abril, Mayo y Junio)	10 casos	20.8%
3er. (Julio, Agosto y Septiembre)	10 casos	20.8%
4to. (Octubre, Noviembre y Diciembre)	17 casos	35.4%

Siendo los meses de Octubre y Noviembre donde se reporta el mayor número de casos; 8 casos en cada mes.

Sólo en un caso se reporta patología materna la cuál fue diabetes, en el resto no se reportaron patologías comprobadas.

Número de casos	Madres con patología	Madres sanas
48	1	47

Exámenes realizados a las pacientes antes de su nacimiento para su diagnóstico.

TESIS CON
FALLA DE CENSURA

De los 48 casos de pacientes reportados en los tres años, sólo en un número de los 18 casos se encontró reporte ultrasonográfico de algún tipo de defecto del tubo neural, en los 30 casos sobrantes no se realizó ningún tipo de diagnóstico prenatal.

- ◆ Casos en los cuales se detectó la alteración antes del nacimiento: 18, por medio de USG.
- ◆ Casos no identificados antes del nacimiento: 30 casos.

No se reporta ningún otro estudio prenatal practicado a las madres, cabe mencionar que es importante que en su mayoría estas pacientes llevaron un mal control prenatal y en algunos casos no recibieron alguna consulta prenatal.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TRATAMIENTO UTILIZADO.

En la madre no se reporta ningún tipo específico de tratamiento, no se contó con datos suficientes en la historia clínica para determinar si llevaron manejo con multivitamínicos o ácido fólico.

En los recién nacidos, posteriormente se realizaron: colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal.

En 25 casos: cierre de defecto (mielomeningocele, meningocele), en los 48 casos.

TESIS CON
FALLA DE CUMPLIMIENTO

DISCUSIÓN

El conocer la incidencia de los defectos del tubo neural en el área de Neonatología del Hospital General de México, O.D., es de capital importancia, pues refleja el avance o grado de evolución real de su población, así como las posibles asociaciones con el medio ambiente y con su nivel de vida, ya que en algunos casos se condiciona por alteraciones nutricionales y sociales.

El avance científico de los grupos solamente tiene utilidad con la aplicación general de normas basadas en el estudio completo y detallado de los problemas que afectan dichas poblaciones.

El conocimiento de las causas de los problemas es el único camino a la corrección de las mismas; fundamentando así, las medidas preventivas como punto clave de inicio para el avance de un país; esto, solamente puede realizarse con la adecuada culturización de sus integrantes, tal como se manifiesta en los países desarrollados; en los cuales las medidas preventivas, permiten una resolución importante y la casi desaparición de las enfermedades transmisibles y previsible.

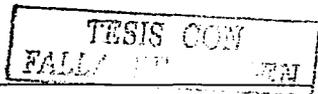
En las últimas décadas, hemos sido testigos de los cambios en las tablas de mortalidad y morbilidad de todos los países. Desde luego, tales cambios son más notorios en países desarrollados, y menos marcados en países en desarrollo. De hecho; estos últimos evidencian una transición epidemiológica prolongada en la coexistencia de las patologías parasitarias, infecciosas, alimentarias y de otro carácter agudo, con aquellas que han cobrado a su vez, importancia cuantitativa en los países avanzados como son las enfermedades crónico-degenerativas, los padecimientos malignos y los de carácter genético o congénito.

TESIS CON
FALLA DE CALIFICACIÓN

social de las poblaciones. Los cambios epidemiológicos no son exclusivos de un grupo, de edad y afectan a cualquier edad gestacional; de tal manera que, somos testigos en el área pediátrica, de crecimiento de estos padecimientos que alcanzan edades más largas, que diezman la infancia, de igual manera como antes lo hacían y aún lo hacen las infecciones y los problemas de la edad perinatal, situación sin duda injusta y dolorosa, porque la infancia no es la edad para morir.

Así pues los defectos del tubo neural en cuanto a su cierre, continua siendo una de las principales malformaciones que se presentan en los recién nacidos, no existiendo factores geográficos o factores maternos específicos, pudiendo presentarse en madres de estrato social bajo por la relación con la deficiencia vitamínica; así como, en una edad materna temprana.

Ahora en estos tiempos se cuenta con medidas adecuadas y eficaces para detectar malformaciones congénitas en madres con riesgo de éstas; como lo son, detección en liquido amniótico y suero materno, así como técnicas de ultrasonido, es importante continuar seguimiento en estas pacientes por el riesgo de recurrencia de malformaciones en los embarazos subsecuentes y de esta manera determinar su prevención y dar un manejo temprano y oportuno.



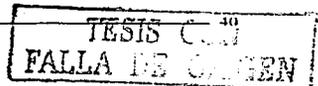
CONCLUSIONES

Después de la revisión de los expedientes de los recién nacidos con diagnóstico de malformación de tubo neural en un periodo de tres años, encontramos que la incidencia de éste, es muy alta ocupando el segundo lugar en cuanto al resto de las otras malformaciones, con un 2%, siguiendo a las malformaciones cardiacas que ocuparon el primer lugar de las malformaciones con un 3%. Se presentaron 48 casos en un periodo de 3 años, el reporte del porcentaje de incidencia coincide con los reportes en Estados Unidos que también reportan un 2% y la presentación de un caso por cada 1000 nacidos vivos, de esta manera corroboramos que la incidencia de malformaciones congénitas, los defectos del tubo neural ocupan un lugar muy importante.

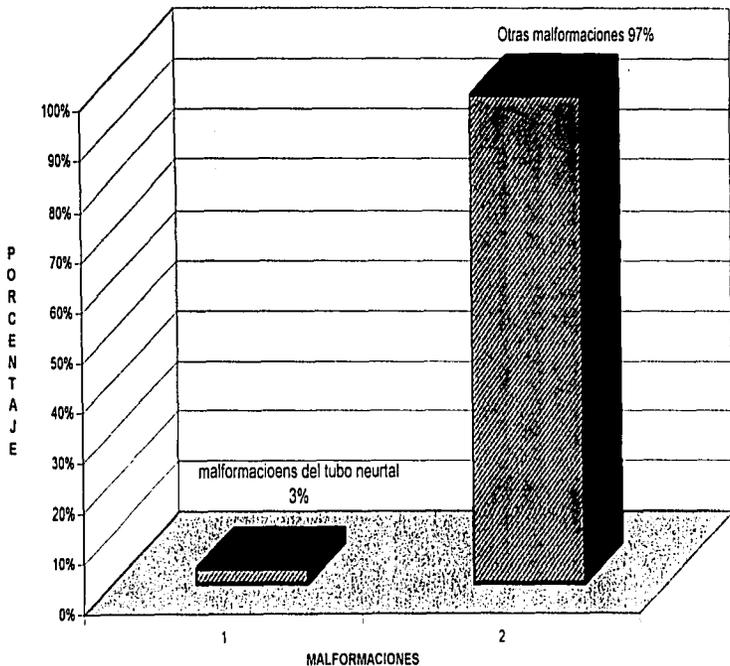
El número de casos de pacientes afectados se incrementó en madres jóvenes, sobre todo en el grupo de 15 a 20 años y principalmente en madres primigestas, en cuanto al sexo de los recién nacidos, no se observó una prevalencia importantes, reportándose casi 1:1 en cuanto al sexo, en la mayoría de los casos se detectó el defecto por ultrasonido en el último trimestre de la gestación.

Los pacientes en los cuales se presentó asociación de la hidrocefalia fue un 52% en los cuales se encontró esta asociación y 48% no se presentó ésta. La mayoría de estos pacientes requirió de manejo con tratamiento con derivación ventrículo peritoneal por la presencia de hidrocefalia y en su 100%, requirió de cierre del defecto, además de que en todos los pacientes se empleó manejo con antimicrobianos y manejo integral.

Se ha manejado de igual manera en los casos de algún defecto de las extremidades que en su mayoría fue el pie equino varo, por consulta externa por el servicio de ortopedia, además de haber dado seguimiento con estimulación temprana a los recién nacidos.



INCIDENCIA DE MALFORMACIONES DEL TUBO NEURAL EN RELACION CON OTRAS MALFORMACIONES

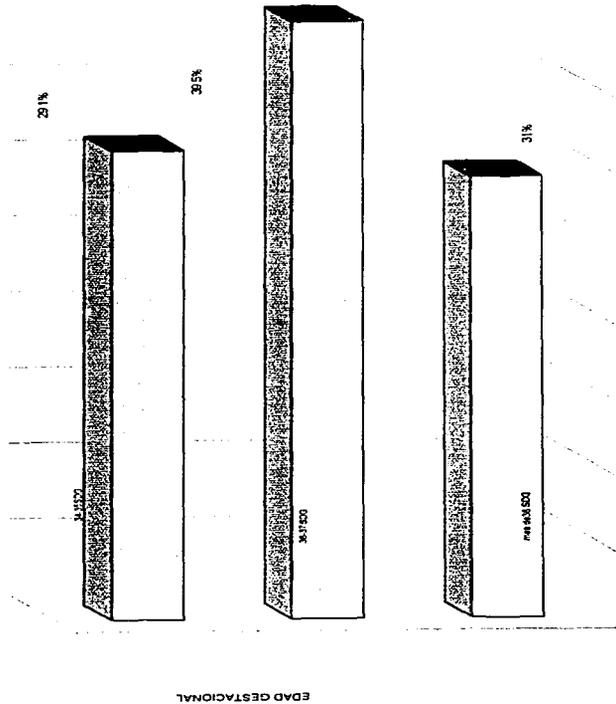


TESIS CON
FALLA DE CUBRIR
5/01

1-04

INCIDENCIAS DE LAS MALFORMACIONES DEL TUBO NEURAL EN RELACION CON LA EDAD GESTACIONAL

NUMERO EN VITRI
FALTA DE CEMENTO
NOO SISSEL

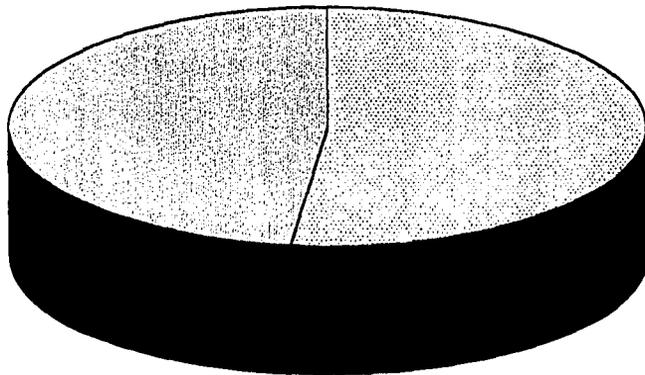


Fuente Archivo clínico de la Unidad de Pediatría del HGM/OD

ASOCIACION DE MALFORMACIONES DE TUBO NEURAL CON HIDROCEFALIA

Sin hidrocefalia 52%

Con hidrocefalia 48%



TESIS CON
FALLA DE CUBIERTEN

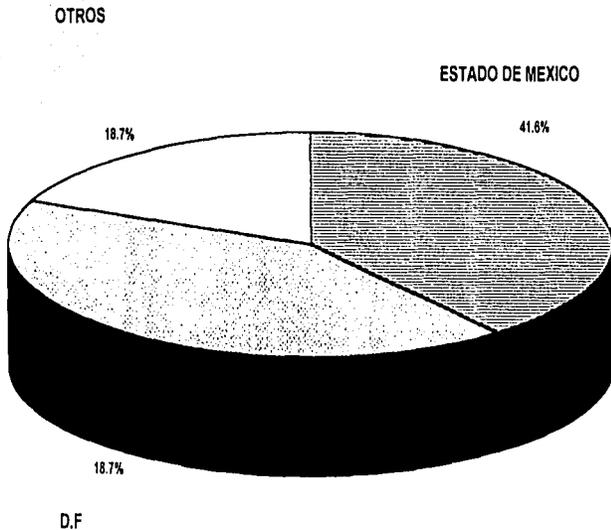
40-3

40-3

INCIDENCIA DE MALFORMACIONES DE TUBO NEURAL EN RELACION AL LUGAR DE ORIGEN

TESIS CON
FALLA DE CONTEN

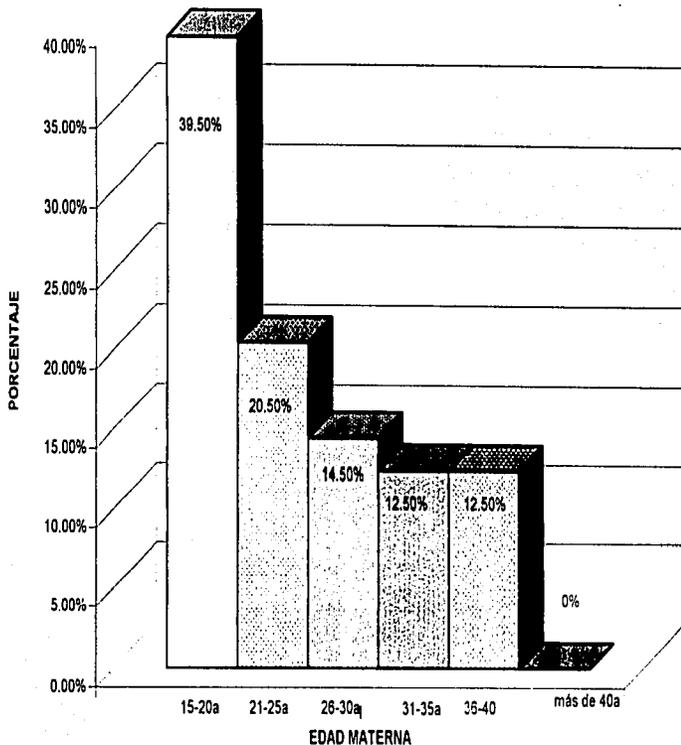
4-10-4



Fuente: Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría

A-012

INCIDENCIA DE MALFORMACIONES DE TUBO NEURAL EN RELACION A LA EDAD MATERNA



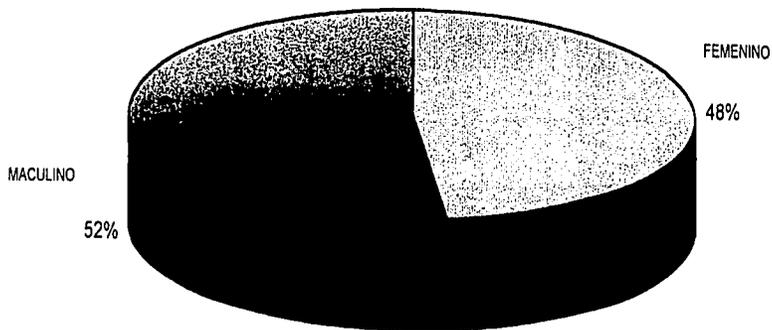
Fuente: Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría

TESTES CON
FALLA DE CUBRIR

410-5

S-067

INCIDENCIA DE MALFORMACIONES DEL TUBO NEURAL DE ACUERDO A GENERO



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

40-6

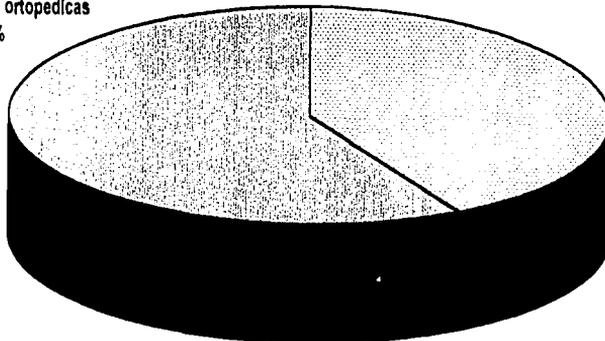
7-0x

ASOCIACION DE MALFORMACIONES DE TUBO NEURAL CON ALTERACIONES
ORTOPEDICAS

40-7

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Con alteraciones ortopedicas
41.6%



Sin alteraciones ortopédicas
58.3%

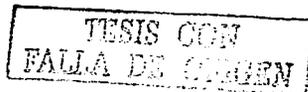
Fuente: Archivo Clínico de Unidad de Pediatría del

6-06

BIBLIOGRAFÍA:

1. Bader PI, Haney SM, Munsick RA, et al. Brief clinical report neural tube defects in dup; AM J Med Genet 195,1984
2. Bayer SB, Hallert M, Khoshibin S, et al. Predictive value of urodynamic evaluation in newborns with myelodysplasia, JAMA 252, 1984.
3. Osaka K, Tammura T, Hirayama A. Myelomeningocele before birth J. Neurosurgery 49,1978.
4. Holmes LB: Inborn errs of morphogenesis: a review of localized hereditary malformations, N Engl J Med 291:763,1974
5. Holmes LB: Current concepts in genetics: congenital malformation N Engl J Med 295:204,1976
6. Simpson JL: Genetic causes of spontaneous abortion, Contemp Obstet Gynecol 35:25,1990.
7. Glibert JN, Jones NL., et al: Central neurois system anomalies associated with meningocele, hidrocefalus anth the Arnold Chiari malformation. Neurosurgery 18:559,1986
8. Peach B. Arnold Chiari malformation: Morphogenesis. Arch Neurol 12:527,1976
9. Person PH, Kullander S, et al. Screening for fetal malformation using ultrasound and measurements of alpha fetoprotein in materserum. Br Med J:286-47, 1983
10. Wald NJ, et al. Maternal serum alpha fetoproteinmeasement an antenatal screening for anencephaly and spina bifida in early pregnancy. Lancet 1:1323,1977
11. Maning FA:International fetal surgery registry,1985 Update Clin Obstet Gynecol 29:551,1986
12. Michejda M, Queen JT, et al. Present status of intrauterine treatment of hidrocephalus and its future. AM J Obstet Gynecol 155:873,1986
13. Satrk G, Drumon LM:Spina bifida as an obstetric problem.Per Med Child Neurol. 12:157,1970
14. Ralis ZA:Traumatizing effect of breech delivery on infants sith spina bifida.J Pediatric 87:613,1975.
15. Goha Ray DN. Open spina bifida and intrapartum fetal distress.J Reprod Med 19:277,1977.
16. Bensen JT,Dillard BG,Burton BK:Open spina bifida doo cesarea section delivery improce, prognosis.Obstet Gynecol 71:532,19,1988.
17. Laurence KM, Miller JN. Increased risk of recurrence of pregnancies complicated by fetal neural tube defects in mother receiving poor diets, and possible benefit ot vetary coon selling. Br Med J 281:1597,1980

18. Laurence KM, James N, Miller MH. Double blind randomized controlled trial of folate treatment before conception to prevent recurrent of neural tube defects. *Br Med J* 282:1509, 1981
19. Smithells RW, Sheppard S, Scharach CJ, et al: Apparent prevention of neural tube defects by periconception vitamin supplementation. *Arch Dis Child* 56:911, 1981
20. Smithells RW, Seller MJ, Harris R, et al. Further experience of vitamin supplementation for preventing neural tube defect recurrences. *Lancet* 1:1207, 1983.
21. Laurence KM. Effect of early for spina bifica cystica on survival and quality of life. *Lancet* 1:301, 1974.
22. Lotbert JH: Results of treatment of myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol* 13:274, 1974.
23. Fineman RM, Jorge LB, Martin RA: Spinal Dysraphia as an autososomal dominant defect in for families. *Am J Med Genet* 12:457, 1982.
24. Evans RC, Tew B, Thomas MD: Selective surgical management of neural tube malformations. *Arch Dischild* 60:415, 1985.
25. Satrk GD, Drummonol M. Results of selective early operation in myelomeningocele. *Arch Dischild* 48:676, 1973.
26. McLaughlin JF, Shurtleff DB, Lamers JY, et al: Influence of pregnas on decisions regarding the care of newborns with myelodisplasia. *N Engl J Med* 312:1589-1985
27. McLone, et al: Concepts in the management of spina bifida concepto. *Pediatric Neurosurg* 5:97, 1985.
28. Charney FB, et al: Management of the newborn with myelomeningocele. Time for a decision making process. *Pediatrics* 75:58:1, 1985.
29. Hubballand MY, Hoffman HJ. Early repair of myelomeningocele and simultaneous insetion of ventriculo peritoneal slunt: Technique and results. *Neurosurgery* 20:21, 1987.
30. Shinnar S, Gammon K: Management of hydrocephalus in infancy use of acetazolamide and furosemide to avord cerebrospinal shunts. *J Ped* 47:31, 1985.
31. Charney FB, Borke LB, et al: Management of Chiari II complications in infants with myelomeningocele. *J Ped* 111:364, 1987.
32. Devereux N, Sallerd JR, et al. Maternal Serum Screening ford fetal down syndrome: The detection of other pathologies. *Ci Obsr & Gynecol*:39:4, 794-800, 1996.
33. Helen L, Ross MD, and Sherman Elias MD. Maternal serum screening for fetal genetic disorders. *Obstetrics and Gynecology Ci of North Am*:24:1:33-45, 1997.
34. Rodgers WB, MD, et al: Surgery of the spine in myelodysplasia clinical orthopaedics and retited research: 338-19-35, 1995



35. Sutherland R, Robert A. Et al:Spinal dysraphism in children:an overview and an approach to prevent complications. *Urology* 3:294-305,1995
36. Gregory J, Locksmith &Duff P:Preventing neural tube defects:The importance of preconceptional folic acid supplements.
37. Nancy I, Budorik, Nelson TR:Sonography of the fetal spine:Technique imating fidins and clinical implications, *AJR* 1995;164 421-28,1994.
38. *MMWR* 1999,48:914-917.Folic acid campain and evaluation south western Virginia,1997 a 1999.
39. *MMWR* 1999,48:325-327.Knowledge and use of folic acide by women of childbearing 104,2:325-327,1999.
40. Comitte on genetics.Folic acid for the prevention of neural tube defects,*Pediatrics* 104,2:325-327,1999.
41. Robert J. Berry MD, et al:Prevention of neural tube defects with folic acid in China.
42. Gregory J.,Locksmith MD, et al:Preventing neural tube defects the importance of preconceptional folic acid supplements. *Locksmith an Doff* 91,6:1027-1033,1998.
43. Botto LD, et al: Neural tube defects *Medical Progress* 341,20:1509-1519,1999.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN