



PETRÓLEOS MEXICANOS

HOSPITAL CENTRAL SUR DE ALTA ESPECIALIDAD

TESIS

TITULO

Experiencia en el manejo quirúrgico de los defectos de tubo neural con el cierre primario del disrafismo espinal entre 2009 y 2013 en el servicio de neurocirugía del Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX, la epidemiología y su evolución.

PRESENTA

DR. CARLOS FELIPE PAZ VILLALVAZO

TUTOR

DR. ULISES GARCÍA GONZÁLEZ.

ASESORES

DRA. GLORIA DE LOURDES LLAMOSAS GARCÍA VELASQUEZ

DRA. MARISELA HERNÁNDEZ HERNÁNDEZ

DR. ULISES GARCÍA GONZÁLEZ.

JEFE DE SERVICIO



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 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.

Experiencia en el manejo quirúrgico de los defectos de tubo neural con el cierre primario del disrafismo espinal entre 2009 y 2013 en el servicio de neurocirugía del Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX, la epidemiología y su evolución.

INDICE

MARCO TEORICO.....	página 4
ANTECEDENTES.....	página 13
DEFINICION DEL PROBLEMA	página 16
JUSTIFICACION.....	página 17
OBJETIVO GENERAL	página 17
TIPO DE ESTUDIO	página 18
DISEÑO.....	página 18
DEFINICION DEL UNIVERSO.....	página 18
METODOS DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA	página 18
CRITERIOS DE	página 18
- INCLUSION	
- EXCLUSION	
- ELIMINACION	
MATERIAL Y METODOS	página 19
DEFINICION DE LAS VARIABLES	página 19
PROCESAMIENTO Y PRESENTACION DE LA INFORMACION...	página 20

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADOpágina 20

RECURSOS Y LOGISTICA.....página 21

CRONOGRAMA.....página 21

REPORTE FINAL Y RESULTADOS.....página 22

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICASpáginas 35

TITULO

Experiencia en el manejo quirúrgico de los defectos de tubo neural con el cierre primario del disrafismo espinal entre 2009 a 2013 en el servicio de neurocirugía del Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX, la epidemiología y su evolución.

MARCO TEORICO:

"Los defectos del cierre del tubo neural se producen durante el desarrollo embrionario. Los procesos que llevan a la correcta formación de los primordios de los órganos y la conformación de la estructura vertebrada básica del organismo ocurren durante la cuarta semana de gestación, en que se produce la diferenciación de los somitos y del sistema nervioso. (4,7)

En la etapa 7 (16 días), el ectodermo medial sufre una inducción química del mesodermo subyacente y se origina la placa neural, que, a su vez, se transforma en el canal neural durante la etapa 8. Durante la etapa 10 (22 días), el canal neural, mediante inducción dorsal, se convierte en el tubo neural (neurulación primaria). (6)

La formación del tubo neural o neurulación se inicia a principios de la cuarta semana (22 a 23 días) en la región donde aparecieron los primeros somitos, con el cierre del tubo neural. La conversión de la placa neural en el tubo neural ocurre mediante un proceso de plegamiento hacia ventral y fusión de los pliegues neurales en la línea media. Los labios de los pliegues neurales establecen su primer contacto en el vigésimo segundo día. Esta fusión se produce en direcciones craneal y caudal hasta tan sólo quedar unas pequeñas zonas no fusionadas en ambos extremos, formando el tubo neural. (7)

El tubo neural caudal se desarrolla durante la neurulación secundaria, después que haya finalizado hacia el día 25 la neurulación primaria, a partir de la masa de células caudales, que es un grupo de células pluripotenciales formado por los restos de la notocorda caudal del nódulo de Hensen. A partir de este rodete caudal del embrión se forma un cordón sólido de células ectoblásticas que, tras sufrir un proceso de vacuolización, conecta con el canalis centralis de la médula suprayacente. La parte cefálica de este rodete caudal origina la punta del cono medular, a cuyo nivel se observa una dilatación del canalis centralis llamada ventriculus terminalis, mientras que la porción distal forma el filum terminale, que es un cordón fibroso que une el cono medular al vértice del cóccix. Las zonas no fusionadas se denominan neuroporos craneal y caudal. La abertura craneal se cierra alrededor de los días 24 o 25 de gestación y el neuroporo caudal lo hace unos dos días después. (7)

El tubo neural formado por el cierre del neuroporo caudal termina al nivel del somita 31. Las porciones más caudales del tubo, es decir, los niveles sacro inferior y cóccigeo, junto con la extensión caudal de las cubiertas de la médula espinal se formarían a partir de la prominencia caudal, proceso denominado neurulación secundaria. La formación del extremo caudal del tubo

neural se completa hacia la octava semana del desarrollo. Durante el cierre del canal neural, la médula sigue creciendo en dirección caudal, porque nuevas porciones del ectoblasto se van transformando en placa y canal nervioso. De este modo, la médula forma un tubo cuya luz es el epéndimo. Este proceso finaliza con la disyunción del ectodermo superficial del tubo neural. Posteriormente, tejidos mesenquimatosos migran y se interponen entre el neurectodermo posterior y el ectodermo cutáneo, permaneciendo, de este modo, toda la médula enterrada debajo de un ancho estrato del que, en última instancia, se forman las meninges, los arcos vertebrales dorsales y los músculos paraespinales. (7)

La circunstancia de que la masa de células caudales no sólo origine el mesénquima precursor del sacro y del cóccix, sino que se localice adyacente a las partes más distales en desarrollo del intestino y mesonefros, explica el porqué son tan frecuentes las malformaciones congénitas que asocian anomalías tanto del cono medular, filum terminale y sacro, como de las regiones ano-rectal, renal y genital. A partir de la 12a semana la columna vertebral crece en longitud más que la médula, lo que ocasiona un desplazamiento en dirección craneal del cono medular, conocido como "ascenso de la médula". En el 6o mes el cono medular se sitúa a nivel de S1, en el nacimiento en L3 y en el adulto entre L1-L2. Las alteraciones de la inducción dorsal se deben al fracaso de la fusión del canal neural, persistiendo, en consecuencia, la continuidad entre el neurectodermo posterior y el ectodermo cutáneo, que en su forma completa se denomina disrafismo. (1,9)

El término "disrafismo espinal" comprende un grupo heterogéneo de malformaciones congénitas de la médula espinal que se caracteriza por la fusión imperfecta de las estructuras neurales, óseas y mesenquimatosas de la línea media. En casi todos los casos de disrafismo espinal se objetiva una espina bífida, es decir, un disrafismo de las estructuras óseas debido al cierre incompleto de los arcos vertebrales. (1,9,10)

La malformación más sutil, limitada al defecto vertebral, se denomina espina bífida oculta. Cuando a esta anomalía se asocian malformaciones subyacentes de la médula espinal sin discontinuidad de la piel, el complejo malformativo se designa como disrafismo espinal oculto. (4). Este término incluye un amplio espectro clínico de malformaciones, a saber: quistes dermoides o epidermoides, quistes entéricos intraespinales, lipomas lumbosacros, la diastematomielia, el mielocistocele terminal y el síndrome de la médula anclada, que es la anomalía más frecuente. La siringomielia, el síndrome de regresión caudal y los quistes aracnoideos intradurales representan otras alteraciones relacionadas con el disrafismo espinal. La espina bífida quística, en la que las estructuras neurales (meninges, raíces y médula) están abiertas al exterior, sin revestimiento cutáneo que las recubra, incluye la mielosis, el mielomeningocele y el meningocele. (1)

Un defecto en la formación de la cubierta ósea que reviste el encéfalo o la médula espinal puede determinar una serie de alteraciones estructurales cuyas consecuencias clínicas de estos defectos oscilan desde leves a mortales. (1)

Tipos de espina bífida:

- Espina bífida quística
- Espina bífida oculta
- Otros defectos del tubo neural

ESPINA BÍFIDA ABIERTA Y QUÍSTICA

Constituye el tipo más frecuente y complejo de disrafismo espinal, siendo la mielosquisis la forma más grave de esta malformación, ya que se produce antes de los 28 días de gestación. La médula se observa abierta y aplanada en la región toracolumbar. El mielomeningocele es un defecto más tardío, siendo de localización dorsolumbar o lumbar en más del 50% de los casos, lumbosacro en el 25% y cervical o dorsal en sólo el 10%. Se observa una tumoración quística cubierta por una delgada membrana meníngea que se desgarrar con facilidad, lo que conlleva un elevado riesgo de infección. La médula espinal está involucrada en ambas malformaciones, así como las raíces, las meninges, los cuerpos vertebrales y la piel. En los meningoceles la herniación a través del defecto óseo está limitada a las meninges, siendo la médula espinal normal. (6)

La incidencia suele ser de 1 a 2 casos por 1000 nacidos vivos, pero varía según los países. En los primogénitos el riesgo es más alto. (10)

A nivel Mundial, de los nacimientos anuales registrados la frecuencia de DTN incluye 400,000 casos de anencefalia (AC) y 300,000 casos de espina bífida, (EB) (razón de 1.3:1 AC:EB). En los EE.UU., las tasas de DTN, oscilan entre 4 y 10 casos por 10,000 nacidos vivos; se calculan 400,000 anencefalías y 2,500 casos de espina bífida por año (razón 1.6:1). (9)

En el Reino Unido, China, Hungría y México se han notificado cifras superiores. En China, 1.2:1 casos de AC y EB. En México, 2,000 casos anuales de anencefalia y 751 casos de espina bífida, con una razón de 2.6:1 (AC y EB). (9)

El peligro de su aparición oscila entre 3 y 5%, según el nivel de riesgo de la población de que se trate. La anencefalia afecta principalmente a las mujeres (razón mujer/varón de 2,3:1) en personas blancas; mientras que las tasas de espina bífida son ligeramente más elevadas en la mujer. Algunos estudios muestran una variación pequeña en el género cuando se tiene en cuenta la raza. En los EE.UU., las tasas de DTN son más bajas en la raza negra y más elevadas en los hispanos, en comparación con los blancos, mientras que en los galeses e irlandeses se han notificado cifras mayores. (9)

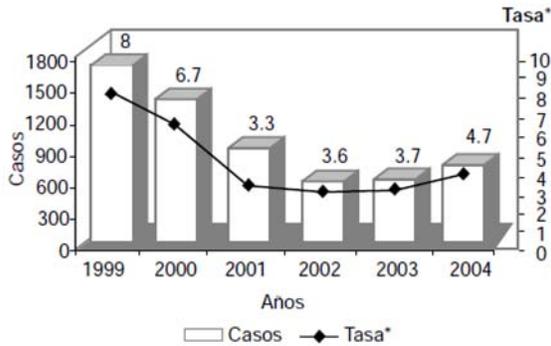


Figura 1. Frecuencia de casos de DTN en México (1999-2004).
Fuente: SVEDTN, México, 1999-2004.

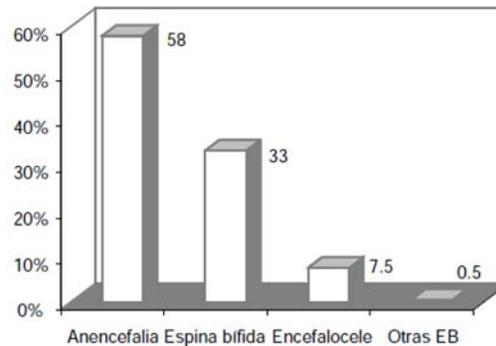


Figura 3. Frecuencia de DTN de acuerdo a diagnóstico clínico. México 2004.
Fuente: SVEDTN, México, 2004

ESPINA BIFIDA OCULTA

Acontece en al menos un 5% de la población. Es asintomática, se localiza habitualmente a nivel lumbosacro, y se pone de manifiesto mediante una radiografía de columna en la que se evidencia el cierre incompleto del arco vertebral posterior. En estos casos, suelen observarse a nivel lumbosacro alteraciones cutáneas, tales como áreas de piel atrófica o hiperpigmentada, hemangiomas, lipomas subcutáneos, o bien hipertriosis localizada, apéndices cutáneos, fístulas o senos dérmicos. (1,6)

El disrafismo espinal oculto puede ser asintomático o bien se puede sospechar por la presencia de manifestaciones clínicas comunes más o menos evidentes: cifoesciosis, lumbociática, pies equinovaros, asimetría de las extremidades inferiores, signo de Babinski, pérdida parcheada de la sensibilidad, úlceras tróficas y trastornos de los esfínteres. En ocasiones, cuando la malformación oculta está en comunicación con el exterior a través de fístulas o senos dérmicos puede ser la causa de meningitis recurrente. Mediante la ultrasonografía, la TAC y la RMI se puede deducir el nivel de la lesión y su relación con el tejido funcional. (6)

OTROS DEFECTOS DEL TUBO NEURAL

Los lipomas medulares son colecciones de grasa y tejido conectivo parcialmente encapsulados. Son de tres tipos: (6)

Lipomas intradurales: representan menos del 1% de los tumores medulares. Se pueden localizar a nivel cervical, dorsal o lumbar, y aunque tienen un componente extradural, no se objetivan a simple vista en la espalda.

Lipomielomeningoceles: consisten en un lipoma que por un lado está unido a la superficie dorsal de una médula abierta y no neurulada y por el otro se funde con la grasa subcutánea protruyendo en la región lumbosacra. Se suele asociar un meningocele al lipoma.

Lipomas del filum terminale: se localizan habitualmente en la región extradural del filum, pero también pueden involucrar la parte intradural. Se puede asociar un pequeño quiste. (6)

La diastematomielia es una malformación que consiste en una hendidura sagital que divide a la médula espinal en dos hemimédulas cada una envuelta en su propia píamadre. Están separadas por un espolón óseo, cartilaginoso o fibroso. La hendidura se localiza habitualmente entre D9 y S1. Es más frecuente en mujeres y los pacientes están asintomáticos en el 20% de los casos. Los síntomas más frecuentes son escoliosis, dolor de tipo lumbar o ciático, debilidad, atrofia, deformidades ortopédicas y trastornos sensitivos de una extremidad inferior e incontinencia urinaria o fecal. (4,7)

La siringomielia es una enfermedad caracterizada por la presencia de cavidades tubulares dispuestas longitudinalmente dentro de la médula espinal, pero habitualmente fuera del canal central. Las cavidades siringomiélicas están tapizadas de células gliales, a diferencia de la dilatación central de la médula (hidromielia) que está revestida de epéndimo. Las cavitaciones están repleccionadas de LCR proveniente del IV ventrículo en las siringomielias comunicantes, cuya etiología obedece a malformaciones de la fosa posterior (Chiari I) o bien a anomalías de la unión cráneo-vertebral (platibasia, impresión basilar o deformidad de Klippel-Feil). (12)

La etiopatogenia de las siringomielias comunicantes se explica aunando dos teorías a saber: la teoría hidrodinámica de Gardner que postula que las cavitaciones medulares se forman merced a un cono de presión que impele el LCR desde el suelo del IV ventrículo al epéndimo a través del pico del cálamo y el ventrículo de Arancio, y la teoría descrita por Williams que conjetura que la maniobra de Valsalva por distensión de los plexos venosos aracnoideos impele el LCR subaracnoideo hacia arriba, pero la amígdalas cerebelosas herniadas mediante un mecanismo valvular impiden el retorno del LCR, y, en consecuencia, se crea una presión diferencial craneoespinal que ocasiona un mecanismo de succión del LCR dentro del epéndimo. En estos casos es muy eficaz la descompresión quirúrgica de la fosa posterior. Las siringomielias no comunicantes pueden manifestarse como consecuencia de un traumatismo medular, una aracnoiditis postmeningitis o un tumor medular. La sintomatología en los niños se manifiesta casi siempre como una escoliosis evolutiva con piramidismo (siringomielia motora pura), siendo la sintomatología sensitiva (disociación termoalgésica) menos frecuente. (12)

Existen:

Trastornos derivados de la no disyunción, están en:

- Mielocele: que es una ausencia localizada del cierre del tubo neural, por falta de compresión por moléculas complejas de carbohidrato en las células neuroectodérmicas, como resultado de la ausencia del cierre del tubo neural no puede separarse del ectodermo cutáneo, por lo tanto, permanece adherido a la piel. (1)

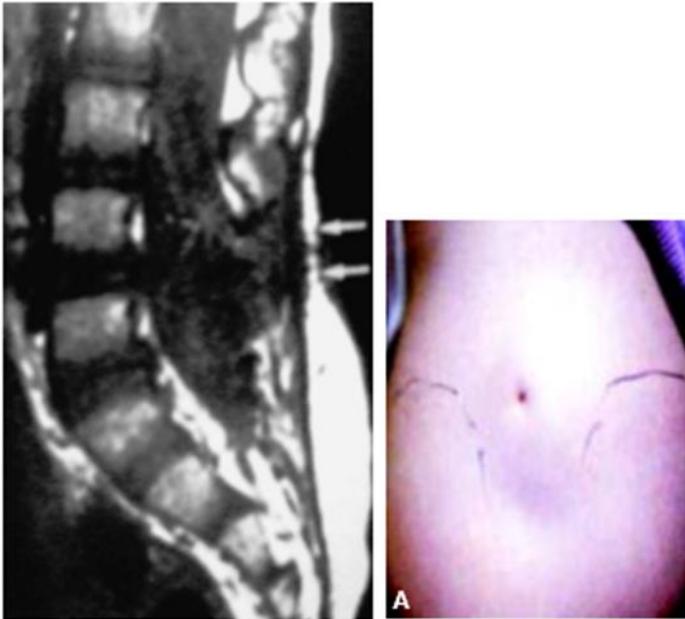
- Mielomeningocele: donde las raíces nerviosas irradian con un patrón similar al de una rueda a medida que dejan la placoda y se enlazan en sentido rostral, lateral y caudal hacia sus respectivos agujeros de conjunción. (1)



- Mielocistocele: malformación en la cual un conducto dilatado del epéndimo sobresale dorsalmente a través de una espina bífida, meninges expuestas al exterior. (1)

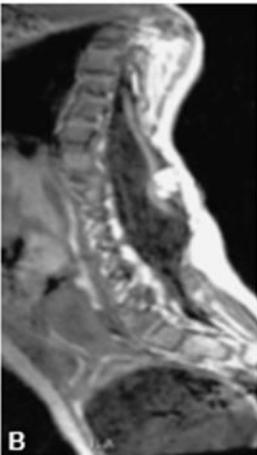


- Senos dérmicos, son tubos neurales tapizados por epitelio que se extienden hacia el interior desde la superficie cutánea (1)

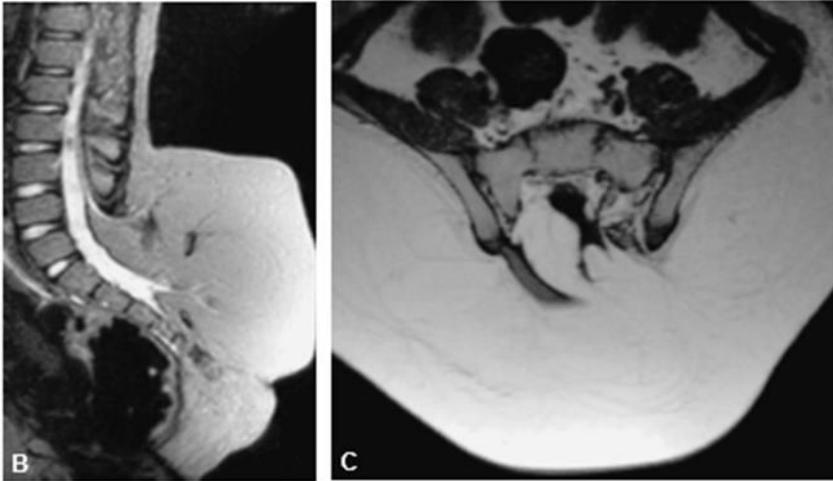


Trastornos derivados de la disyunción prematura se dividen en:

- Lipomas espinales: que son masas de grasa y tejido conectivo, están parcialmente encapsulados y tienen conexión con las leptomeninges de la medula espinal. (1)



- Lipomielocelo y lipomielomeningoceles: que están adheridos estrechamente a la superficie dorsal de una placoda neural y se extienden dorsalmente a través de una espina bífida ósea y se continúa con la grasa subcutánea. (1)

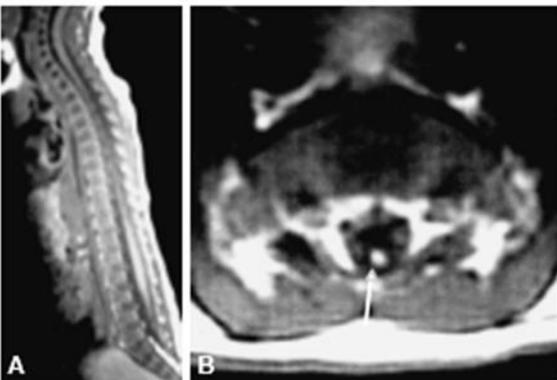


Anomalías de la masa celular caudal, como el:

- Síndrome del fillum terminal anclado



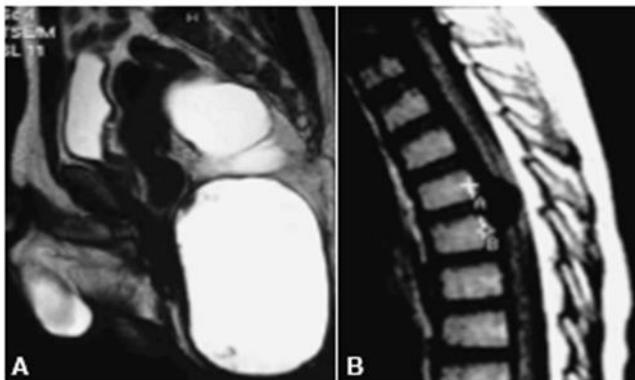
- Fibrolipomas



- Síndrome de regresión caudal o sirenomelía: Ausencia de las vértebras más caudales y de la médula espinal (agenesia lumbosacra), caracterizado por: Atresia anal, malformaciones de genitales externos. (1)

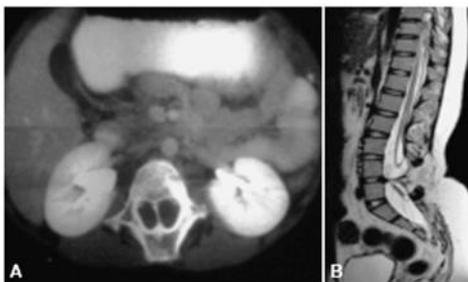
Tumores congénitos de la columna vertebral, son:

- Teratomas, tumores desmoides masas externas que se proyectan desde en surco interglúteo o desde el perineo y pueden introducirse dentro la pelvis. (1)



Malformación de la división de la médula, existen:

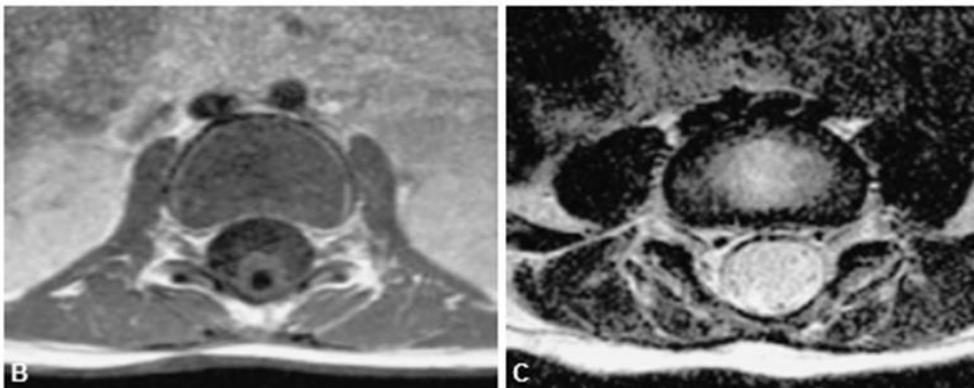
- Diastematomielia: que es una división sagital de la médula espinal en dos hemimédulas simétricas o asimétrica, cada una de las cuales contiene un conducto del epéndimo un cuerno dorsal y ventral. (1)



- Hidrosiringomielia, son cavidades llenas de LCR orientadas longitudinalmente y gliosis en el interior de la médula espinal cuando la cavidad del conducto ependimario está dilatada se llama hidromielia. (1)



- Siringomielima, múltiples septos incompletos dentro de la cavidad. (1)



ANTECEDENTES:

En México, la Vigilancia Epidemiológica de los DTN se remonta a la década de 1980, con el Registro de Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas circunscrito a la frontera norte del país. Con la intención de ampliar la cobertura de la Vigilancia Epidemiológica de DTN se incluyeron otras entidades federativas y en 1993, se formó el Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Defectos de Tubo Neural (SVEDTN), con todas las entidades Federativas del país. El objetivo del SVEDTN es unificar criterios para mejorar la información sobre oportunidad y calidad y

sobre la ocurrencia de DTN en la población, para planear, implementar y evaluar los programas de prevención, control, tratamiento y seguimiento, así como el estudio de los factores de riesgo en su génesis. (9)

De 1999 al 2004 y del 2005 al 2006 se realizó un estudio epidemiológico transversal, a nivel nacional y para el Distrito Federal respectivamente, utilizando como fuente de información el SVEDTN, Durante el periodo de estudio, por medio del SVEDTN se identificó una frecuencia nacional de DTN de 8 casos por 10,000 nacimientos en 1999; 6.7 en el 2000 y 3.3 para el 2001; aumentó a 3.6 y 3.7 para los años 2002 y 2003 respectivamente. En 2004 la tasa fue de 4.7 casos de DTN. En el mismo periodo la tasa de mortalidad fue de 6.2 a 2.8 defunciones debidas a DTN por cada 10,000 nacimientos, de 1999 al 2003 respectivamente. La distribución de DTN en México en 2004, mostró 51% en el género femenino y el 46% para el masculino. El 62% de los pacientes estaba vivo al momento del nacimiento. (9)

La prevalencia de DTN fue de 915 casos registrados. La distribución por entidad federativa, los siguientes estados tuvieron los primeros diez lugares: Puebla (136 casos), Estado de México (121 casos), Veracruz (74 casos), Jalisco (56 casos), Guerrero (con 49 casos), Nuevo León (47 casos), Guanajuato (41 casos), D.F, 40 casos; Baja California y Michoacán, 31 casos, cada uno. El SVEDTN registró en el periodo de 2005-2006 una frecuencia de 71 y 68 casos de DTN respectivamente; en 2005, 46.7% (33) residía en el D.F.; 47.8% (34 casos) eran originarios del Estado de México y 5.5% (4) en otras entidades federativas. En 2006, se registraron 55.9% (38) en el D.F; 33.5 (23) en el Estado de México y 10.3% (7) en otras entidades federativas. Para el D.F en 2005, en primer lugar estuvo la espina bífida con 44.2% (23), seguida de hidrocefalia 32.6% (17); la anencefalia y el encefalocele fueron 11.5% (6) cada uno. En 2006, con un acumulado de 59 casos, en el mismo contexto se identificó espina bífida en 44.1% (26), hidrocefalia en 32.2% (19), anencefalia, en 18.6% (11); encefalocele, 2 casos (3.4%). (9)

Se cree que la deficiencia de ácido fólico, una vitamina soluble en agua del complejo B, juega un papel importante en las anomalías del tubo neural. (2,7)

Existen estudios que indican que la ingesta insuficiente de ácido fólico en la dieta de la madre es un factor clave en la causa de espina bífida y otros defectos del tubo neural, y que la administración de 0,4mg de ácido fólico al día antes de la fecundación y durante el primer trimestre del embarazo reducen en forma significativa el riesgo y la incidencia de espina bífida y de anencefalia incluso en los recién nacidos de madres que tuvieron previamente hijos con defectos del tubo neural. Los Centros para el Control y Prevención de las Enfermedades reportaron en el año 2004 que desde la adición de ácido fólico a alimentos basados en granos, la tasa de defectos del tubo neural se redujo 25% en Estados Unidos. (2,7)

Los factores ambientales juegan un papel en la aparición de los defectos del cierre del tubo neural. Los animales gestantes expuestos a hipotermia o a concentraciones elevadas de vitamina A producen descendencia con anomalías del tubo neural. Se han identificado teratógenos que inducen defectos del tubo neural en animales y en el ser humano; estudios realizados en animales

de experimentación han permitido implicar al ácido retinoico, la insulina, la hiperglucemia y el azul de triptan en el desarrollo de estos defectos. (7)

Entre los factores que intervienen en su aparición en el hombre se encuentran el ácido valproico, la diabetes materna y la hipertermia. El ácido valproico es un anticonvulsivo que origina defectos en el 1 a 2% de los embarazos si se administra durante las etapas iniciales de la gestación (cuarta semana del desarrollo), cuando tiene lugar la fusión de los pliegues neurales. Se ha sugerido que el ácido valproico podría interferir con el metabolismo del folato. (7)

El 95 por ciento de los individuos con espina bífida no tienen antecedentes personales ni familiares de espina bífida. El riesgo de recurrencia de los defectos del tubo neural después del nacimiento de un hijo afectado es del 4-8%, y aumenta tras dos hijos afectados al 10%, aunque esto sugiere que existe cierta carga genética en la enfermedad es probable que los casos familiares de defectos del tubo neural sólo representen alrededor del 3% del total. El cariotipo suele ser normal. (2,7)

La etiología del mielomeningocele es multifactorial y poligénica, aun cuando en algún caso se ha descrito una herencia autosómica recesiva e incluso ligada al cromosoma X. Se han descrito deleciones en 22q11 en defectos del tubo neural asociados a cardiopatías congénitas. Se sabe que algunas familias con espina bífida podrían ser portadoras de mutaciones de los genes que regulan el metabolismo de folato o la vitamina B12 (cobalamina), tales como mutaciones de la 5,1metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR) o de la metionina sintetasa reductasa (MTRR). El riesgo de espina bífida podría ser especialmente elevado en las madres con genotipos homocigotos para las mutaciones de ambos, MTHFR y MTRR. Se encontró, también, como factores de riesgo para malformaciones del SNC, menor peso de nacimiento, mayor promedio de edad materna, menor edad gestacional, y entre los antecedentes maternos, mayor frecuencia de metrorragia del primer trimestre del embarazo, de enfermedades agudas y crónicas. (2)

Las manifestaciones clínicas dependen del nivel del DTN y consisten en diversos grados de paraplejía flácida y arrefléxica, alteraciones de la sensibilidad (táctil y dolorosa) y trastornos de los esfíntes (disfunción vesical e incontinencia fecal). Asimismo, se evidencian úlceras tróficas de los miembros inferiores con periostitis u osteomielitis subyacentes, deformidades ortopédicas (pies zambos, subluxación de las caderas, escoliosis) e incluso fracturas óseas. (12)

El nivel sensitivo es más constante que el motor y permite una delimitación más exacta del límite superior de la lesión. En la mayoría de los niños con DTN existen trastornos de los esfínteres. Son frecuentes las infecciones de orina de repetición y la evolución a una pielonefritis crónica. (12)

La hidrocefalia asociada a una malformación tipo II de Chiari está ya presente al nacer en el 85-95% de los casos, como se observa mediante ultrasonografía. En el Chiari tipo II, al descenso de las amígdalas cerebelosas, que rebasan el plano del foramen magnum, se añade la elongación y la distorsión del tronco del encéfalo, y el descenso del IV ventrículo. (6)

Entre las malformaciones asociadas puestas de manifiesto con la resonancia magnética medular destacan la siringomielia y la diastematomielia. El diagnóstico prenatal de los defectos del tubo

neural (DTN) se lleva a cabo mediante la ecografía, y la determinación en el líquido amniótico de la alfa-fetoproteína (AFP) y de la acetilcolinesterasa que estarán elevadas en los DTN abiertos. (6,7)

La determinación de la AFP en el suero materno entre la 13 y la 16 semana de gestación se recomienda, en la actualidad, como “screening” de los DTN, aun cuando existe un elevado número tanto de falsos positivos como de negativos. Los niveles de AFP mayores de 1000 ng/mL indican una alta probabilidad de un DTN (el valor normal de la AFP durante la gestación es de hasta 500 ng/mL). (6)

En la actualidad, la reparación quirúrgica precoz del mielomeningocele (dentro de las 24-36 horas del nacimiento) está indicada en todos los casos. En estos pacientes operados, la mortalidad inicial es del 1%, y la supervivencia del 80-95% en los dos primeros años de vida, pero con secuelas graves en el 75%. En la mayoría de los casos, habrá que instaurar una derivación ventrículo-peritoneal (VP) para corregir la hidrocefalia. El síndrome de la médula anclada, en el que el cono medular está fijado por debajo de L1- L2, se objetiva en el 10% de los casos tras la intervención quirúrgica del mielomeningocele, requiriendo en ocasiones una nueva intervención (sección del filum). La sintomatología se manifiesta de forma insidiosa en forma de debilidad, atrofia y deformidades ortopédicas de los miembros inferiores, así como trastornos motores, sensitivos y de los esfínteres.(12)

DEFINICION DEL PROBLEMA

Los defectos del tubo neural son congénitos y tienen una herencia multifactorial en la que pueden participar factores genéticos y nutricionales como la deficiencia de ácido fólico. La morbilidad y mortalidad por defectos del sistema nervioso central, y en especial por defectos del tubo neural, son elevadas y varían de país a país e incluso en las diferentes áreas geográficas en una misma nación. En la franja fronteriza norte, en la población mexicoamericana los defectos de tubo neural tienen una tasa de 14.9 por 10 mil nacimientos, más elevada que la anglosajona (10.6 por 10 mil nacimientos), y las mujeres mexicoamericanas nacidas en México tienen una tasa más alta que las nacidas en Estados Unidos, por lo que se considera también la doble participación de factores genéticos y nutricionales. (2)

Algunos autores consideran que la suplementación con ácido fólico puede lograr un decremento de 50 % en la tasa de defectos del tubo neural y evitar la recurrencia hasta en 70 %, por lo que Food and Drug Administration ha propuesto la fortificación de los alimentos con este elemento. Recientemente se ha señalado que México ocupa el primer lugar en cuanto a prevalencia. (2,9)

En Nuevo León se registró una tasa de los defectos del tubo neural de 16 por 10 mil nacimientos en 1999, pero en los últimos 10 años la tendencia ha ido a la baja, más que en el sur del país. En este estudio se observó disminución significativa de la tasa global de los defectos del tubo neural y de la tasa de espina bífida, sin embargo, la tasa de anencefalia a pesar de mostrar una reducción de 28.3 % no fue significativa y la tasa de encefalocele tuvo un incremento mínimo no significativo. (2)

JUSTIFICACION:

Los defectos al nacimiento y particularmente los Defectos del Tubo Neural (DTN), son un importante problema de salud pública en México, tanto por las elevadas tasas de morbilidad y mortalidad como por las graves secuelas que ocasionan en el individuo una gran discapacidad, por otro lado la importante carga emocional y económica que imponen en la familia y por ende en la sociedad. (10)

El disrafismo espinal sigue siendo un problema mayor de salud pública en países en vías de desarrollo (23), las series de casos grandes como la nuestra ayudan a un mejor entendimiento de la evolución de los pacientes con manejo quirúrgico en nuestra institución y en nuestro país.

En nuestra institución no contamos con una base de datos epidemiológicos en relación a esta patología, por lo cual creemos necesario el estudio, el cual nos orienta a determinar la pronta detección de este padecimiento, ya que nuestra unidad es un centro de atención a una población cerrada.

Además de esto, el estudio pretende:

- Los resultado de este trabajo aportaran información necesaria para la identificación de las diferentes causas que generan los defectos de tubo neural en la población usuaria del servicio médico del Hospital Central de Alta Especialidad PEMEX cuya finalidad es disminuir eventualmente la incidencia de la enfermedad y por ende los gastos de un manejo médico quirúrgico correctivo postnatal. Además de Identificar la prevalencia de los defectos de tubo neural en nuestro entorno hospitalario y disminuir los gastos que estos generan mediante la pronta identificación y manejo quirúrgico. Se considerara también establecer hipótesis para futuros trabajos prospectivos con series de pacientes más numerosas y con un mayor de tiempo de seguimiento en nuestra institución

OBJETIVO GENERAL:

Describir la experiencia quirúrgica en los pacientes manejados con cierre primario del disrafismo espinal en el Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX del año 2009-2013, y su evolución.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Describir las características epidemiológicas las disrafias espinales de los pacientes en la población pediátrica en el Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX del año 2009 -2013.
- Describir el tratamiento quirúrgico utilizado en el manejo del paciente pediátrico con diagnóstico de disrafismo espinal.

- Describir la evolución de los pacientes pediátricos de la población de Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX con diagnóstico de disrafismo espinal manejados quirúrgicamente.

PREGUNTA DE INVESTIGACION:

¿El manejo quirúrgico especializado y oportuno en tercer nivel de atención (Hospital Central Sur Alta Especialidad PEMEX) del disrafismo espinal en la población pediátrica se traducirá en una adecuada evolución de la enfermedad al limitar complicaciones inherentes de la patología?

¿Cuáles son las características epidemiológicas, el tratamiento quirúrgico y la evolución en los pacientes con defectos del tubo neural en la población de pacientes del Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX en 5 años, periodo comprendido de 2009 a 2013?

TIPO DE ESTUDIO

Estudio observacional retrospectivo, descriptivo y analítico

DEFINICION DEL UNIVERSO

Expedientes de pacientes pediátricos menores de 12 meses de edad de ambos sexos, que ingresaron al servicio de neurocirugía entre 2009 a 2013, derechohabientes de los servicios médicos de Pemex con diagnóstico de defectos de tubo neural (disrafismo espinal) valorados en la consulta y hospitalización de neurocirugía del Hospital Central Sur Alta Especialidad PEMEX

MÉTODO DE SELECCIÓN DE LA MUESTRA:

Casos consecutivos utilizando la base de datos del sistema electrónico de servicios médicos de petróleos mexicanos

CRITERIOS

INCLUSION

- **Pacientes del hospital central sur de alta especialidad Pemex, de edades comprendidas desde nacimiento hasta los 12 meses edad, con diagnóstico de disrrafismo espinal , con expediente clínico y radiológico completo que se valoraron y operaron en el periodo de 2009-2013**

EXCLUSION

- Pacientes que cursen con otra patología concomitante

ELIMINACIÓN:

- Expedientes clínicos y radiológicos incompletos.
- Perdida de seguimiento del paciente durante el tiempo comprendido del análisis de los datos
- Pacientes sin consentimiento informado para cirugía
- Expediente que cuente con descripción incompleta de variables a estudiar

MATERIAL Y METODOS:

Debido a que es un estudio retrospectivo y no se realizaran intervenciones terapéuticas ni diagnósticas, *no se requiere de presupuesto especial para la realización de este estudio, únicamente se utilizara el sistema de base de datos del hospital, el cual no tiene costo.*

Se identificaron los expedientes de los pacientes de neurocirugía del Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX, los expedientes de los pacientes con diagnóstico disrafismo espinal que cumplan con los criterios de inclusión para el estudio. Se tomaron los siguientes datos epidemiológicos de los expedientes clínicos electrónicos y clínico impreso y del archivo radiológico:

VARIABLES

- *Edad:* tiempo que ha transcurrido desde el nacimiento del paciente, definido en días, semanas, meses.
- *Sexo:* variable y genética, condición orgánica que distingue entre el género masculino y femenino
- *Lugar de origen y residencia:* lugar donde nació y sitio de procedencia del paciente.
- *Manifestaciones clínicas al ingreso y posterior a cirugía:* presencia de signos / síntomas previos y posteriores a manejo quirúrgico
- *Evolución postquirúrgica:* presencia de signos / síntomas posteriores a manejo quirúrgico. (fuerza, tono muscular, funcionalidad de esfínteres) las variables antes mencionadas se van a medir de manera dicotómica
- *Complicaciones postquirúrgicas:* eventos adversos posteriores a tratamiento de la enfermedad. (déficit motor, alteración esfínteres, infección de herida quirúrgica en el postquirúrgico inmediato mediato y tardío, a los 12 meses de manejo quirúrgico) las variables antes mencionadas se van a medir de manera dicotómica

- *Tiempo de manejo quirúrgico*: periodo entre el diagnóstico de la patología y su manejo quirúrgico
- *Tipo de manejo quirúrgico*: técnica quirúrgica utilizada en cierre del defecto de tubo neural
- *Nivel de lesión pre quirúrgico*: segmento de la medula espinal donde se encuentra el defecto neural
- *Días de hospitalización*: promedio de días de hospitalización para cada paciente en un periodo de tiempo
- *Readmisión hospitalaria*: número de pacientes readmitidos a hospitalización en los siguientes 30 días posteriores al alta relacionados con la patología.
- *Tipo de disrafismo espinal*: descripción de las características de la afectación neurológica que se mencionan en el estudio

PROCESAMIENTO ESTADISTICO Y PRESENTACION DE LA INFORMACION

Se efectuará una descripción de las variables y se utilizara para el análisis estadístico el programa SPSS

- A) Mediante promedio y DS en el caso de ser variables numéricas continuas con distribución Gaussiana
- B) Mediante mediana con mínimo-máximo, en el caso de ser variables numéricas continuas con distribución sesgada
- C) En caso de corresponder se realizara análisis de correlación de las variables se utilizara prueba de Kruskal-Wallis y prueba Pearson y de chi cuadrada para valorar el significado estadístico. Un valor de $p < 0.05$ se considera estadísticamente significativo.
- D) CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO:

Debido a que es un estudio retrospectivo, no se realizaran intervenciones terapéuticas y se utilizaran los datos clínicos de los pacientes previamente anonimizados, no se requiere de consentimiento informado para participar en este estudio, previo a su realización se solicitara autorización del comité de ética local.

Los datos personales que identifican a cada paciente que ingrese al registro del estudio, se mantendrá en forma confidencial; únicamente en caso de que sea requerido ya sea por autoridades de la unidad hospitalaria, o del área de la salud, cada paciente no será identificado por su nombre, número de afiliación social, dirección o cualquier otra fuente directa de información personal.

Para la base de datos del estudio a cada paciente se le asignara un código numérico de forma individual. La clave para cada código se encontrara en un archivo, bajo resguardo del investigador y del tutor. El producto de la recolección de información en esta investigación será registrada de la misma manera en un sistema de cómputo.

Durante el transcurso del estudio e investigación se recopilara información que ya se tiene en el servicio de neurocirugía. En caso de que los resultados del estudio sean publicados, la identidad de los pacientes que participan en el mismo será confidencial.

RECURSOS Y LOGISTICA.

En la institución se cuenta con los recursos humanos y materiales para la factibilidad del proyecto, Consideramos además un tiempo adecuado para la captación de pacientes.

CRONOGRAMA:

Recolección y análisis de datos	Posterior a inicio aceptación protocolo – tercer semana de Octubre 2014 (viernes 17 Octubre 2014)
Reporte preliminar de datos	Cuarta semana de Octubre a segunda semana de Noviembre 2014 (lunes 20 Octubre - viernes 14 Noviembre 2014)
Resultados de protocolo	Segunda semana de Diciembre 2014 (viernes 12 Diciembre 2014)

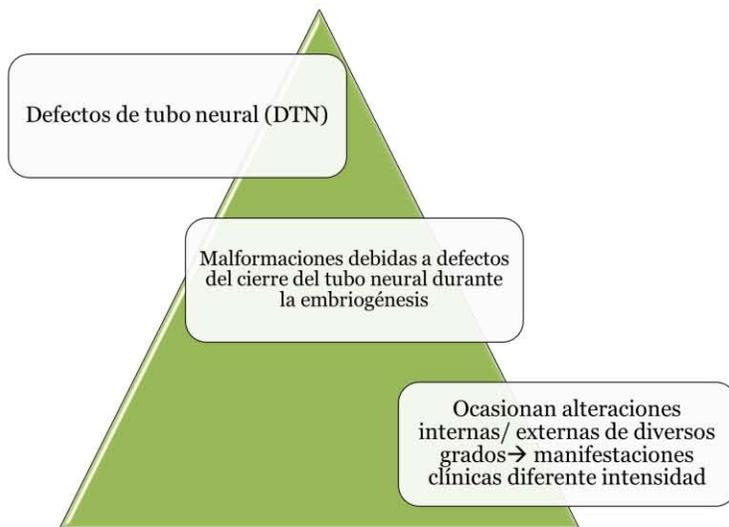
RESULTADOS

Presentación de tesis

Carlos Felipe Paz Villalvazo

Neurocirugía

**Hospital Central Sur de Alta
Especialidad PEMEX**



Título

“Experiencia en el manejo quirúrgico de los defectos de tubo neural con el cierre primario del disrafismo espinal entre Enero del 2009 a Diciembre del 2013 en el servicio de neurocirugía del Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX, la epidemiología y su evolución.”

Tutor:

- Dr. Ulises García González

Asesores:

- Dra. Gloria Lourdes Llamosa García Velázquez
- Dra. Marisela Hernández Hernández

Clasificación	Abiertos	Cerrados
<ul style="list-style-type: none">• Cefálicos• Caudales	<ul style="list-style-type: none">• MC• MMC• LMC	<ul style="list-style-type: none">• EB• EBO• EBQ



- **Malformación Chiari tipo II (Q070):**
 - descenso de las amígdalas cerebelosas
 - elongación del tronco del encéfalo
 - descenso del IV ventrículo.

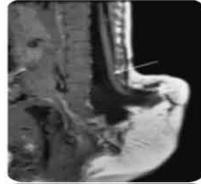
Cuadro 1. Tipos de la malformación de Chiari

Tipo	Características
I	Desplazamiento de las amígdalas cerebelosas, reclinamiento de la fosa posterior y siringomielia
II	Asociado a mielomeningocele, desplazamiento de la médula, varo fosa IV y cerebelo, elongación de la protuberancia, ventrículo IV e hidrocefalia
III	Disartrismo occipitocervical con herniación de la fosa posterior y tallo cerebral
IV	Falta en el desarrollo de la fosa posterior, con malformaciones en el tallo y cerebro

- Espina bífida (Q05): Falta de cierre de tubo neural (línea media dorsal) para cerrar canal raquídeo



- Medula anclada (Q068): el cono medular se encuentra descendido

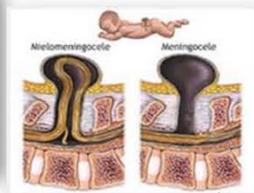


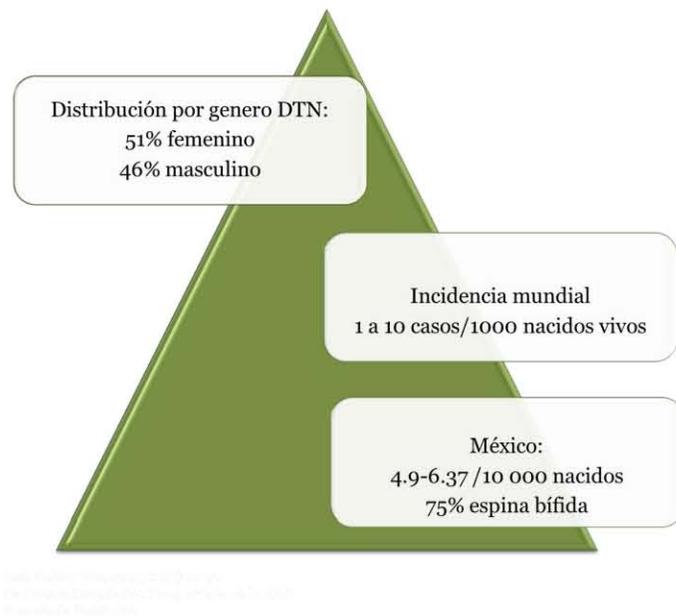
- Mielosquisis (Q061): los pliegues neurales no se elevan y persisten en la forma de una masa aplanada de tejido nervioso. Crecimiento local excesivo de la placa neural.



- Mielomeningocele (Q069): defecto sacular sobre la línea media dorsal que contiene medula espinal o raíces nerviosas.

- Meningocele (Q06): presencia de uno o mas defectos saculares en la línea media dorsal, que contienen meninges o LCR.





Definición del problema

- La morbilidad y mortalidad por defectos del sistema nervioso central, en especial por defectos del tubo neural, son elevadas y varían de país a país e incluso en las diferentes áreas geográficas en una misma nación.

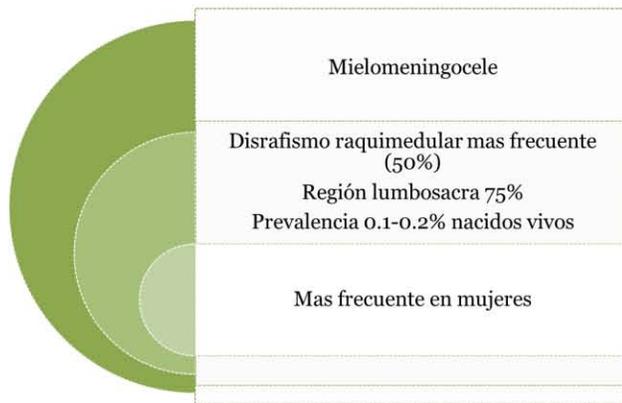
Espina bífida oculta: menos del 5% de la población

- Asintomática, se localiza habitualmente a nivel lumbosacro

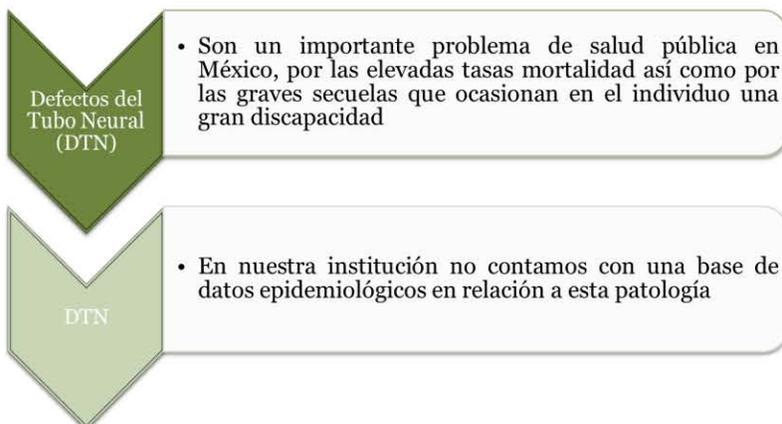
Áreas de piel atrófica o hiperpigmentada

- Hemangiomas
- Lipomas subcutáneos hipertricosis

- El hecho de que la espina bífida sea muy frecuente en la región lumbar inferior y sacra indica la implicación del cierre del neuroporo caudal (neurulación secundaria).



Justificación



Criterios

Inclusión

- Pacientes menores de 12 meses con diagnóstico de disrafismo espinal operados en el HCSAE Pemex en el periodo de enero 2009-diciembre 2013

Exclusión

- Pacientes que cursen con otra patología concomitante
- Expedientes clínicos y radiológicos incompletos

Eliminación

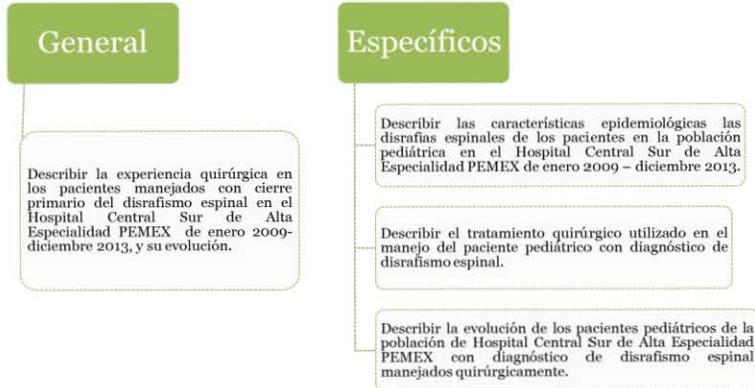
- Perdida de seguimiento del paciente durante el tiempo comprendido del análisis de los datos



Pregunta de investigación:

¿Cuáles son las características epidemiológicas, el tratamiento quirúrgico y la evolución en los pacientes con defectos del tubo neural en la población de pacientes del Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX en 5 años, periodo comprendido de Enero 2009 a Diciembre 2013?

Objetivos



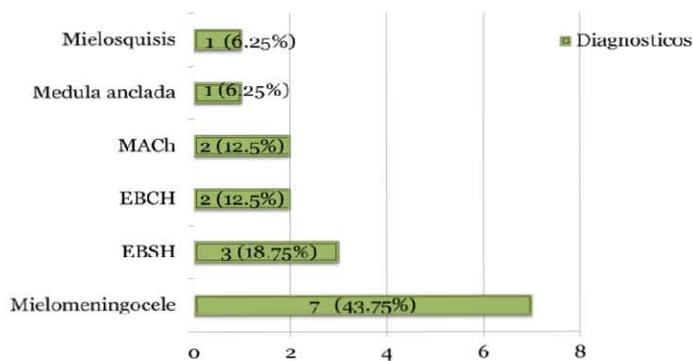
Material y métodos

- Utilización del sistema de base de datos del hospital y del CIE-10
- Se identificaron los expedientes de los pacientes de neurocirugía del Hospital Central Sur de Alta Especialidad Pemex, con diagnóstico disrafismo espinal que cumplan con los criterios de inclusión para el estudio

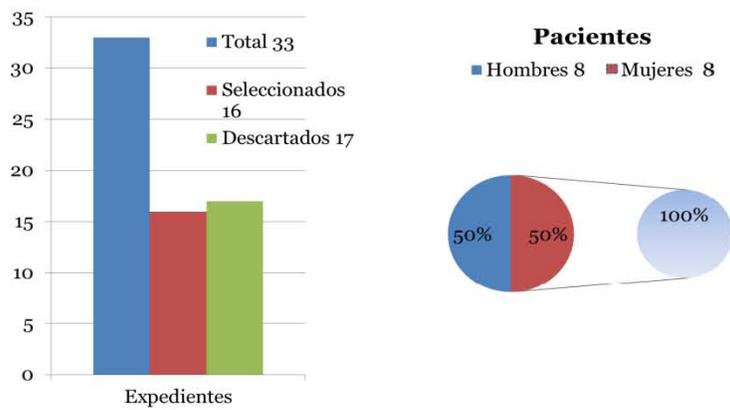
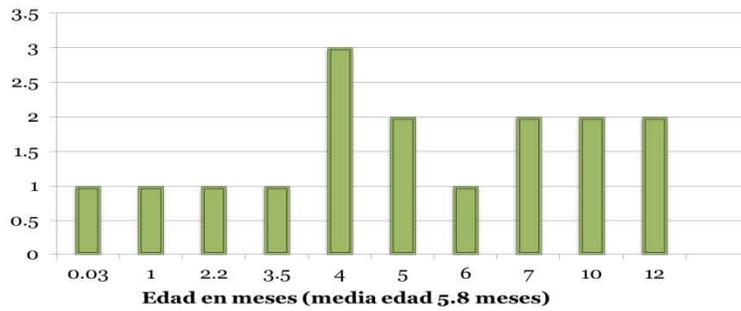
Variables

- Edad
- Sexo
- Manifestaciones clínicas al ingreso
- Nivel de lesión pre quirúrgico
- Tiempo de manejo quirúrgico
- Tipo manejo quirúrgico
- Evolución postquirúrgica
- Complicaciones postquirúrgicas
- Días estancia hospitalaria
- Readmisión hospitalaria
- Tipo de disrafismo espinal

Diagnósticos



Número de pacientes

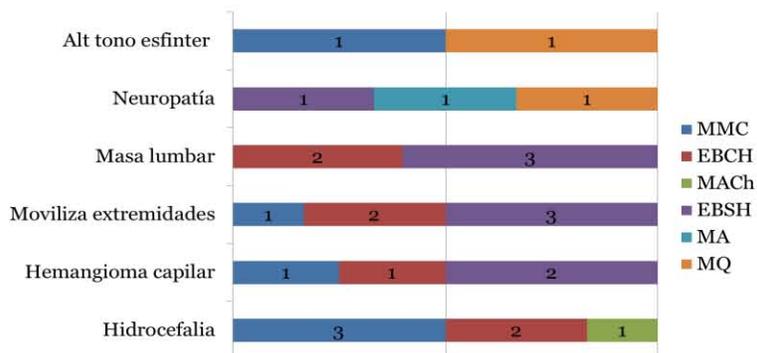


Resultados

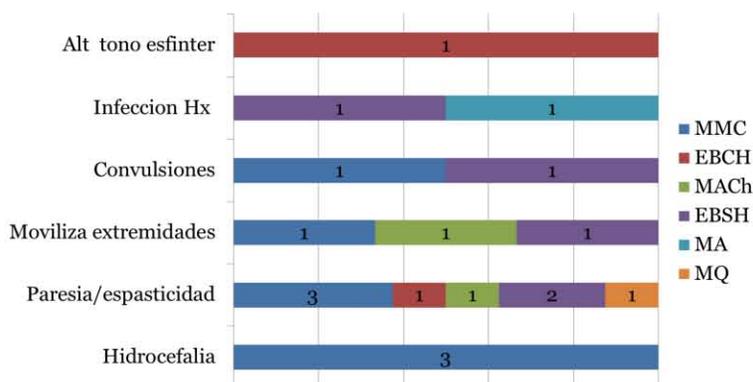
Los resultados en estadística descriptiva en media, porcentaje y rangos según corresponda

- Se recabó información de 33 pacientes, de los cuales 16 fueron estudiados.

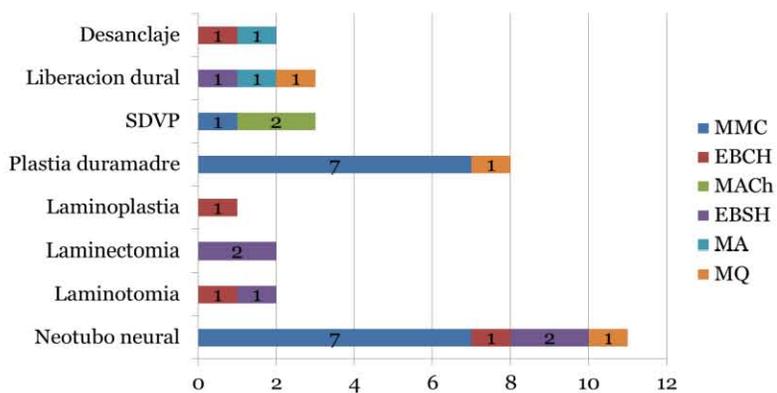
Manifestaciones clínicas



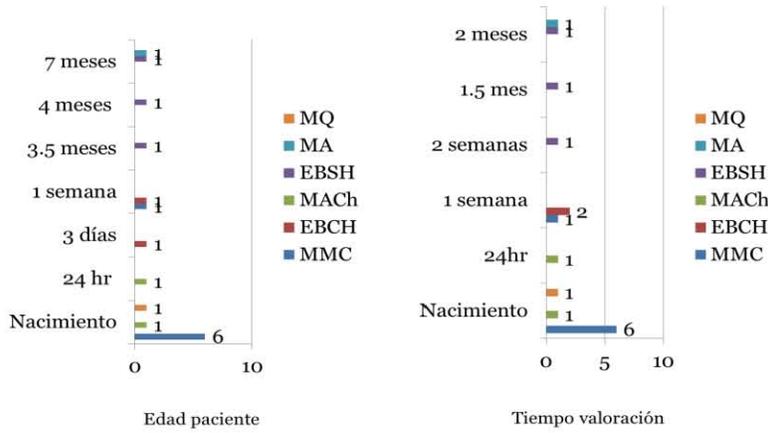
Evolución postquirúrgica



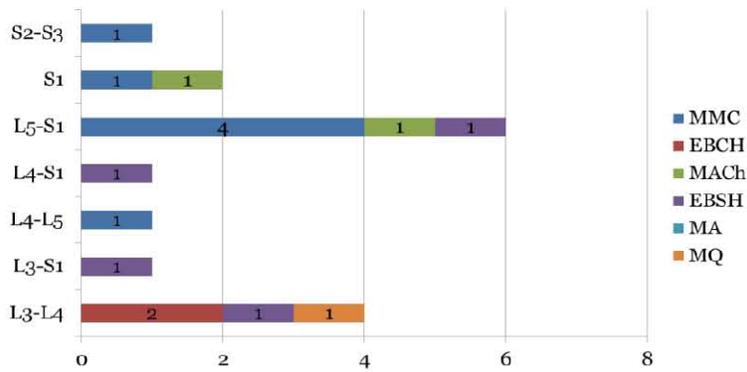
Manejo quirúrgico



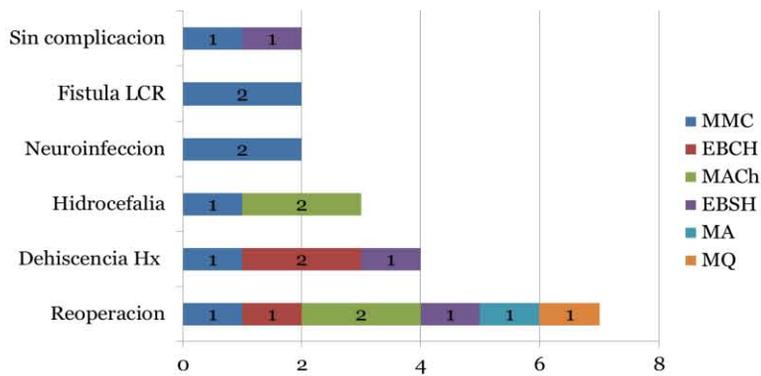
Tiempo de manejo quirúrgico



Nivel de lesión



Complicaciones post quirúrgicas



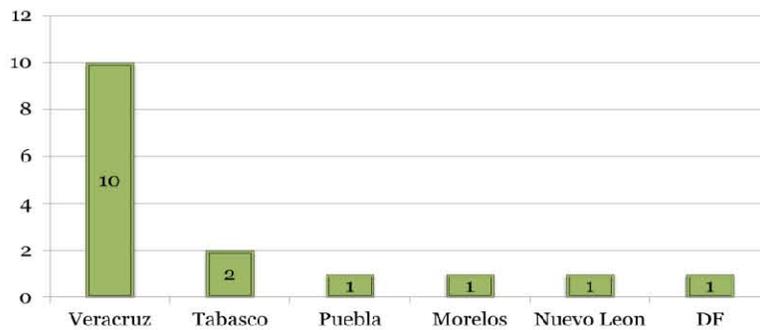
Espina bífida oculta

- Corrección quirúrgica indicada en pacientes con diagnóstico confirmado y secuelas
- Intervención profiláctica precoz
 - Médula anclada
 - Diastematomelia

Discusión

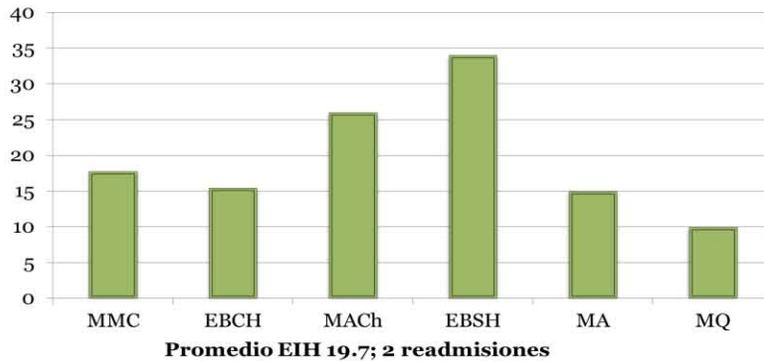
- En la actualidad, la reparación quirúrgica precoz del mielomeningocele (dentro de las 24-36 horas del nacimiento) está indicada en todos los casos
- En estos pacientes operados, la mortalidad inicial es del 1%, y la supervivencia del 80-95% en los dos primeros años de vida, con secuelas graves en el 75%.
- La mayoría de los niños con hidrocefalia requerirán colocación de una derivación ventrículo peritoneal

Lugar nacimiento



Estancia intrahospitalaria

Días estancia intrahospital



Conclusiones

- La presencia de mielomeningocele es la más común de las disrafias espinales abiertas, seguido de espina bífida oculta
- No hay predominio de sexo
- Las manifestaciones más comunes fueron hidrocefalia, presencia de masa lumbar y el hemangioma capilar

- El nivel de lesión más común fue L5-S1 (37.5%), seguido del nivel L3-L4 (25%)
- El tiempo de manejo quirúrgico en los disrafismo espinales abiertos fue dentro de las primeras 36hr en 9 de 10 pacientes; disrafismo oculto tiempo promedio 5 semanas
- La morbilidad postquirúrgica es de 81.25%, siendo la re-operación y la dehiscencia de herida quirúrgica las causas más frecuentes de complicación post operatoria

- Utilización ultrasonido prenatal en el 100% consulta prenatal
- Investigar elevada causa de defectos de tubo neural en los lugares donde la presencia de la enfermedad sigue siendo elevada

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Carrasco-Ch. Ana Luz., Solórzano-Morales Sara Alejandra, Gómez-Garza Gilberto. 2007. "Anomalías de la médula espinal en pacientes pediátricos". *Anales de Radiología México*; 4:313-319.
2. Hernández-Herrera Ricardo Jorge, Alcalá-Galván Luis Gerardo, Flores-Santos Roberto. 2008. "Prevalencia de defectos del tubo neural en 248 352 nacimientos consecutivos". *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*; 46 (2): 201-204.
3. Cansino-Vega Rafael Antonio, Figueroa-Angulo María Guadalupe. 2010. "Hidrocefalia en niño y su tratamiento con válvula de derivación ventrículo peritoneal". *Revista Médica MD Volumen 2 (1)*; Julio-Septiembre.
4. Volpe Joseph J. 2000. "Neurology of the Newborn". Fourth edition. Saunders, Philadelphia,
5. Wykes Victoria, Cohen Nicki, Jaques Thomas S., Thompson Dominic N., 2011. "The pathology of lumbosacral lipomas, are there implications for the pathogenesis of tethered cord?". Department of Paediatric Neurosurgery, Department of Neuropathology Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, UK.
6. Juan Manuel Aparicio Meix. 2008. "Espina bífida". Sección de Neuropediatría. *Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica Hospital Ramón y Cajal, Madrid. Asociación Española de Pediatría.*
7. Otárola B. D., Rostion A. CG., 2007. "Desarrollo embrionario y defectos del cierre del tubo neural". *Rev. Ped. Elec. [en línea]*, Vol 4, N° 3. ISSN 0718-0918.
8. Méndez Garrido S., Sánchez Garduño J. J., Merchante Garcia E., Fajardo Cascos M. P., Piñero González De La Peña, M. L., Quesada Anguita. 2012. "DISRAFISMOS ESPINALES. Algoritmos clinicorradiológicos para su diagnóstico". Sevilla/ES. 10.1594/seram/S-1180.
9. Mancebo-Hernández Arturo., González-Rivera Aurora, Díaz-Omaña Lidia, López-Alquicira Maribel, Domínguez-Viveros Wendy, Serrano-Sierra Alejandro. 2008. "Defectos del tubo neural. Panorama epidemiológico en México (I de II)". *Acta Pediatr Mex*;29(1):41-47
10. Manual de Procedimientos Estandarizados para la Vigilancia Epidemiológica de los Defectos del tubo neural. 2012. Dirección General de Epidemiología. Secretaría de Salud Subsecretaría de Prevención y Promoción a la Salud Dirección General Adjunta de Epidemiología ISBN.

11. Prevención, diagnóstico y tratamiento de la espina bífida en niños. Guía de referencia rápida. Consejo de Salubridad General. Guía de práctica clínica.
12. Miralles Martínez A., González Llanos F., Isla Guerrero A., Díez Tejedo E. 1998. "Siringomielia, malformaciones de la unión cráneo-cervical y malformaciones raquíspinales". Servicios de Neurología y de Neurocirugía. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid. *Medicine*; 7(97): 4512-4519.
13. Apolline Imbard, Benoist Jean-François, Blom Henk J. 2013. Review . "Neural Tube Defects, Folic Acid and Methylation". *Int. J. Environ. Res. Public Health*, 10, 4352-4389.
14. Shurtleff David B. 2004. "Epidemiology of neural tube defects and folic acid". *Cerebrospinal Fluid Research*, 1:5.
15. Greene Nicholas D.E., Stanier Philip and Copp Andrew J. 2009. "Genetics of human neural tube defects". Neural Development Unit, UCL Institute of Child Health, London, UK. *Human Molecular Genetics*, Vol. 18, Review Issue 2.
16. Hernández-Díaz Sonia, Werler Martha M., Walker Alexander M., and Mitchell Allen A. 2001. "Neural Tube Defects in Relation to Use of Folic Acid Antagonists during Pregnancy". *Am J Epidemiol* Vol. 153, No. 10.
17. Rashmi Deopujari, Ashutosh Mangalgiri, Longia Asha Dixit, G.S. 2011. "Neural Tube Defect Spectrum - Study of Craniorachischisis. Case Series".. *People's Journal of Scientific Research* Vol. 4(1) Jan.
18. May Lindy. 2001. "Spinal abnormalities in children". *Paediatric Neurosurgery. A handbook for the multidisciplinary team*. Whurr Publishers Ltd. 157-172.
19. Frim David M., Gupta Nalim. 2006. "Spinal dysraphism". *Pediatric Neurosurgery*. Landes Bioscience, 143-160.
20. Sadler T.W. 2005. "Embryology of Neural Tube Development". *American Journal of Medical Genetics Part C (Semin. Med. Genet.)* 135C:2–8.
21. Rengasamy Padmanabhan. 2006. "Etiology, pathogenesis and prevention of neural tube defects". *Congenital Anomalies*; 46, 55–67.
22. Finell Richard H., Gould Amy. 2003. "Pathobiology and genetics of neural tube defects". *Epilepsia* 44(Suppl. 3): 14-23.
23. Agrawal A, Sampley S. 2014. "Spinal dysraphism: A challenge continued to be faced by neurosurgeons in developing countries". *Asian J Neurosurg*; 9:68-71

