



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**“CARACTERIZACIÓN DE LA POBLACIÓN CON DIAGNÓSTICO DE DISRAFISMO
ESPINAL OCULTO Y EXPERIENCIA EN SU MANEJO NEUROQUIRÚRGICO EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA DENTRO DEL PERIODO COMPRENDIDO
DE ENERO 2008 A DICIEMBRE 2017”**

TESIS

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:
DR. JOSÉ ALBERTO CRUZ CRUZ**

**TUTOR:
DR ALFONSO MARHX BRACHO**



CIUDAD DE MEXICO 2020



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.

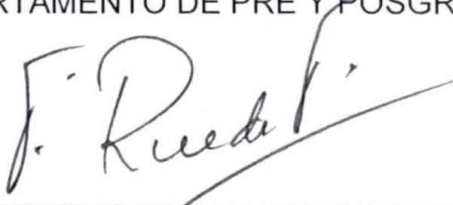
**CARACTERIZACIÓN DE LA POBLACIÓN CON DIAGNÓSTICO DE
DISRAFISMO ESPINAL OCULTO Y EXPERIENCIA DE SU MANEJO
NEUROQUIRÚRGICO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA DENTRO DEL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO
2008 A DICIEMBRE 2017**



DR. JOSE NICOLAS REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. FERNANDO GERMAN RUEDA Y FRANCO
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIDAD EN NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA



DR. ALFONSO MARHX BRACHO
TUTOR DE TESIS



DRA. ELVIA COBALLASE URRUTIA
TUTOR DE TESIS

AGRADECIMIENTOS

A mis padres, hermanos y pareja por ser un pilar de inspiración y de motivación, por su apoyo incondicional y por los cuales este proyecto de vida ha sido posible.

A mis maestros y adscritos del servicio de Neurocirugía Pediátrica, por los conocimientos que me transmitieron y, por su invaluable aportación en los procedimientos quirúrgicos durante mi formación, así como su apoyo en la realización de este trabajo, doctores:

Alfonso Marx Bracho, Marcial Anaya Jara, José Luis Perez Gómez, Javier Terrazo Lluch, Roberto García Navarrete, Jorge Mario Chávez Estrada, Fernando Rueda Franco.

A mi compañero de residencia médica por sus enseñanzas, su paciencia, tolerancia, apoyo y amistad: Miguel Ángel Hernández Hernández.

ÍNDICE

1.- RESUMEN	5
2.- MARCO TEÓRICO	7
3.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	13
4.- JUSTIFICACIÓN	13
5.- PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	13
6.- OBJETIVOS	13
7.- MATERIAL Y MÉTODOS	14
8.- ANÁLISIS ESTADÍSTICO	17
9.- RESULTADOS	19
10.- DISCUSIÓN	25
11.- CONCLUSIONES	27
12.- BIBLIOGRAFÍA	28
13.-ANEXOS	

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El término "disrafismo espinal" comprende un grupo heterogéneo de malformaciones congénitas de la médula espinal que se caracteriza por una mala fusión de las estructuras neurales, óseas y mesenquimatosas de la línea media. Se presenta en al menos un 5% de la población infantil, observando una mayor frecuencia en países en vía de desarrollo, hispanos y/o raza negra, predominio sexo femenino. La malformación más sutil, limitada al defecto vertebral, se denomina espina bífida oculta (EBO). 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. Este término incluye un amplio espectro clínico de malformaciones, a saber: seno dérmico, lipomielomeningocele, diastematomielia, mielocistocele terminal, síndrome de la médula anclada y el de regresión caudal. Dicha entidad compleja requiere un manejo multidisciplinario y, su pronóstico está en relación directa a la oportuna intervención quirúrgica.

JUSTIFICACIÓN: El Instituto Nacional de Pediatría (INP) es un centro de referencia nacional en el tratamiento de disrafismo espinal oculto recibiendo entre 6 a 10 casos por año, lo que nos permite tener una casuística adecuada para determinar y describir las características demográficas de los pacientes que son sometidos a cirugía como parte de su tratamiento, así como la evaluación de resultados en su seguimiento. Conocer estos datos nos permitirá retroalimentar el proceso de tratamiento médico-quirúrgico aunado a conocer la frecuencia de esta patología, en comparación con lo reportado en la literatura mundial.

PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA: El disrafismo espinal oculto representa una entidad patológica compleja que requiere una evaluación integral y multidisciplinaria adecuada desde su detección. Reconocer el cuadro clínico neurológico, así como los resultados e interpretación adecuada de sus estudios de neurofisiología e imagenología nos proporcionará un panorama amplio en cuanto a la presentación, evolución y los resultados tras el manejo quirúrgico de estos pacientes.

OBJETIVO GENERAL: Caracterizar a la población con diagnóstico de disrafismo espinal oculto y describir la experiencia en su tratamiento neuroquirúrgico en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre enero de 2008 y diciembre 2017.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS: 1.- Determinar las características demográficas de los pacientes: edad, sexo, si son hijos de madres en extremo de las edades reproductivas, hijos de madres con obesidad, lugar de procedencia. 2.-Determinar las características clínicas perioperatorias de los pacientes por medio de: Déficit motor y Déficit sensitivo utilizando la evaluación de potenciales sensitivos somatosensoriales (PESS), Trastornos urológicos presencia o no. 3.- Relacionar los hallazgos de imagenología, neurofisiología y la clínica de los pacientes. 4.- Describir las complicaciones posoperatorias a corto y mediano plazo de los pacientes.

MATERIALES Y MÉTODOS: *Tipo de estudio:* observacional retrospectivo, transversal y descriptivo. *Criterios de selección:* todos los pacientes del Instituto Nacional de Pediatría con expediente clínico completo con diagnóstico de disrafismo espinal oculto tratados quirúrgicamente del mismo, durante el periodo comprendido entre enero 2008 a diciembre

2018, mismos que cuentan con estudio neurofisiológico PESS de miembros pélvicos e imagenológico de columna. *Análisis estadístico:* se realizó estadística descriptiva para variables clínicas y demográficas, frecuencia y/o proporciones para variables nominales u ordinales, medias y desviaciones estándar para variables numéricas con distribución Gaussiana. Los resultados se analizarán en el programa EXCEL y GraphPad Prism 6.

RESULTADOS: Este proyecto tomo a los niños ingresados desde enero del 2008 hasta diciembre del 2017 (intervalo de tiempo de 10 años), se tuvo un promedio de 96 pacientes con el diagnóstico de espina bífida oculta, de los cuales solo 63 pacientes cumplieron los criterios de inclusión. Los datos estadísticos nos arrojaron que tuvimos 44 niñas, que corresponden al 69.85 % y 19 niños que corresponden al 30.15 %. Reportamos que la mayor cantidad de pacientes reciben tratamiento quirúrgico y se encuentran en el grupo de 1 a 3 años seguido de los menores de un año. Uno de los factores de riesgo que se proponen es la edad de la madre, la cual se ha reportado que la mayor incidencia es en menores de 18 años. Nuestros resultados muestran que la población con mayor riesgo está en el rango de 27-35 años, seguida del rango de 18-26 años de edad; en tanto que las menores de 18 años es el porcentaje más bajo. observamos que el Estado de México tiene una frecuencia de 38.1%, seguida de la Ciudad de México con 31.7% en atención en el servicio de Neurocirugía del INP. Encontramos que en efecto el nivel 1 y 2 que son los niveles socioeconómicos más bajos, son los que presentan mayor presencia, y por lo tanto son las poblaciones con mayor riesgos. Los niños de familias de bajo nivel socioeconómico tienen mayor riesgo de desarrollar espina bífida. Se considera que una dieta pobre, carente de vitaminas y minerales esenciales, puede ser uno de los factores que contribuyen a esta patología. El lipomielomeningocele es la variante de EBO que con mayor frecuencia es captada y atendida en el Instituto Nacional de Pediatría, con un 69,8% de los casos, seguida de seno dérmico con 5.9%, medula anclada 7.9 y agenesia sacra 6.3 %. En cuanto al nivel de lesión de EBO en el INP, reportamos que La región lumbosacra, particularmente el nivel L5 con 25.4% es la más frecuente, seguido del nivel L4 con 22.2%; el nivel L3 representa un 19%. Reportamos que, según la clasificación de la Escala de Daniels, el nivel de fuerza observado en la exploración física preoperatoria mejora al recibir tratamiento quirúrgico. Además, existen un 17.5% de complicaciones quirúrgicas y de éstas la de mayor frecuencia fue fistula con infección de herida con un 6.3%, seguida de infección de herida únicamente con 4.3; y de los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico en el servicio de neurocirugía del INP, el 68.3% no presentó recidiva de la patología.

CONCLUSIÓN: La presentación clínica del disrafismo espinal oculto dependerá de manera importante de la edad del paciente al estudiarse. Se encontró relación directa de presentación al ser hijos de madres con edades mayores a los 27 años, un predominio de afección al sexo femenino en nuestra población. El monitoreo neurofisiológico es un herramienta indispensable para lograr establecer un daño y valorar de manera objetiva la mejoría con el manejo neuroquirúrgico. Basados en nuestros resultados se concluye que la espina bífida oculta debe ser estudiada y corregida desde el momento que se detecte y se tenga documentado con imagen y estudios de neurofisiología ya que eso contribuirá a detener la progresión y favorecerá la mejoría clínica. El nivel socioeconómico bajo sigue siendo un factor predisponente para el desarrollo de esta patología, lo cual lo hace una llamada de atención en nuestro país ya que es un problema de salud importante que inicia con la detección oportuna y su prevención en la atención primaria de la salud, así como el diagnóstico y la corrección neuroquirúrgica, pero requerirá de un manejo integral por un grupo de especialistas para poder integrar al paciente a la sociedad de forma productiva.

CARACTERIZACIÓN DE LA POBLACIÓN CON DIAGNÓSTICO DE DISRAFISMO ESPINAL OCULTO Y EXPERIENCIA EN SU MANEJO NEUROQUIRÚRGICO EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA DENTRO DEL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO 2008 A DICIEMBRE 2017

MARCO TEÓRICO

ANTECEDENTES

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 las somitas 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 somitas, 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 solo 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 neuroectodermo 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 por qué son tan frecuentes las malformaciones congénitas que asocian anomalías tanto del cono medular, filum terminale y sacro, como de las regiones anorrectal, 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 neuroectodermo posterior y el ectodermo cutáneo, que en su forma completa se denomina disrafismo. (1,9)

MARCO TEÓRICO CONCEPTUAL

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 mielosquisis, 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)

DISRAFISMO ESPINAL ABIERTO (ESPINA BÍFIDA OCULTA, EBO)

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 oculta, (EBO) (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 anencefalias 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 EBO. 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)

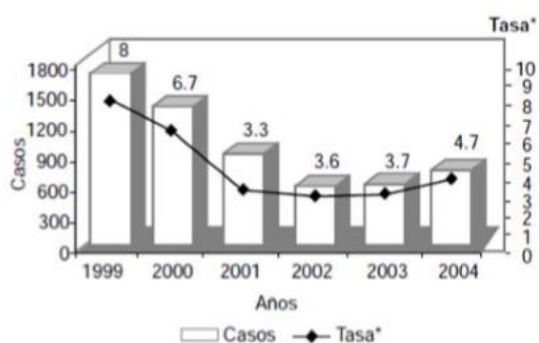


Figura 1. Frecuencia de casos de DTN en México (1999-2004).
Fuente: SVEDTN, México. 1999-2004.

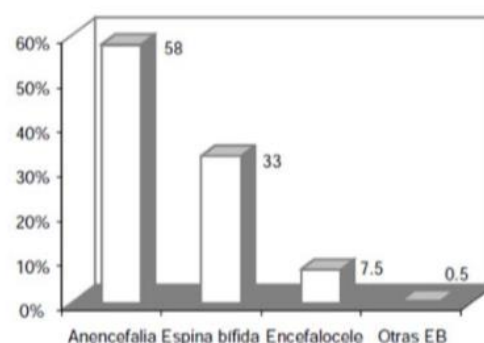


Figura 3. Frecuencia de DTN de acuerdo a diagnóstico clínico, México 2004.
Fuente: SVEDTN, México, 2004

DISRAFISMO ESPINAL OCULTO

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 hipertrichosis localizada, apéndices cutáneos, fistulas 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: cifoescoliosis, 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 fistulas 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)

Los lipomas medulares son colecciones de grasa y tejido conectivo parcialmente encapsulados. Son de tres tipos: 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. Con las técnicas actuales se recomienda en estos casos el tratamiento quirúrgico cuidadoso y precoz para evitar la tracción y la compresión que producen estas malformaciones, siendo habitualmente suficiente la resección parcial del lipoma. (6)

La diastematomyelia es una malformación que consiste en una hendidura sagital que divide a la médula espinal en dos hemimédulas cada una envuelta en su propia pia madre. 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. La liberación del espolón es el tratamiento quirúrgico indicado. (6)

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). Otras etiologías de este síndrome son la diastematomyelia, el lipomeningocele, el lipoma del filum y, en sentido estricto, el filum terminale corto y engrosado. 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. (6)

El síndrome de regresión caudal se caracteriza por agenesia sacra, anomalías complejas de la médula espinal, paraplejia flácida, amiotrofia de los miembros inferiores, artrogriposis y vejiga neurógena. (6)

MARCO DE REFERENCIA

PRESENTACIÓN CLINICA

El cuadro clínico va de acuerdo con el déficit neurológico debido a la mielodisplasia, a la médula anclada o al comportamiento tumoral que puede adquirir el lipoma. Son malformaciones que por lo llamativo de la masa lumbosacra son diagnosticadas en el neonato, en el cual una valoración de neurológica inicial sirva de referencia para controles posteriores, a edad tan temprana la valoración con estudios neurofisiológicos (Potenciales evocados somatosensoriales) son esenciales como control. (25)

Los déficits neurológicos son evidentes en el 60% de los casos al nacer, el 70-80% en la edad preescolar y escolar. El cuadro neurológico consiste en déficits motores, sensitivos y tróficos distales y trastornos de esfínteres.

Trastornos tróficos: atrofia de piernas, pie varo, equinovaro, dedo en martillo. Alteraciones en los pies como pie pálido, frío con úlceras plantares.

Trastornos motores: Asimétrica y distal, su evolución corresponde a la médula anclada y se manifiesta por claudicación intermitente, caídas frecuentes, dificultad para subir escaleras. Reflejos patelares abolidos o conservados, aquileos abolidos.

Trastorno de sensibilidad: algias de distribución radicular, que pueden ser espontáneas o provocadas por el roce de la masa lipomatosa. (25)

Cuadro urológico: Sucede en el 60-70%, resulta en una vejiga hiper reactiva, con hipotonía del esfínter o mixta lo que conlleva, a disuria, polaquiuria, infección urinaria. Insuficiencia del esfínter anal, y de la ampolla fecal, con estreñimiento, defecaciones dolorosas. (25,28)

La presentación clínica corresponde en un 56% a presencia de masa dorsal, 32% con problemas de esfínteres y 10% a deformidades de extremidades, parálisis o dolor. (27)

DIAGNÓSTICO

Su diagnóstico se puede realizar desde el período prenatal mediante ecografía la cual detecta una tumoración a nivel dorsal. Clínicamente podemos observar una masa tumoral, que puede ser medial o paramedial, originando una desviación del pliegue interglúteo, la piel que la cubre es normal o puede presentar estigmas cutáneos, los cuales son: hemangiomas, nevos pigmentados, hipertriosis, apéndices cutáneos, lesión en quemadura de cigarro. (25,32)

El diagnóstico no es fácil cuando no se presenta una masa evidente sin embargo se debe realizar una exploración clínica y realizar estudios de imagen cuando se presenten los estigmas o marcadores cutáneos descritos. Ultrasonido: Se utiliza durante el periodo neonatal, debido a que los arcos vertebrales no se encuentran osificados y se pueden detectar disrafismos ocultos y médula anclada. (32) Rayos X de columna: Se observa espina bífida, aumento del diámetro del canal y se asocia a agenesia de sacro. Proyecciones anteroposterior y Lateral. Resonancia de Columna: Es el estudio de elección ya que podemos ver los tejidos involucrados, la extensión del lipoma, la disposición de este y nos ayuda a clasificarlo para su planeación quirúrgica. (27) Los estudios de neurofisiología, como los potenciales evocados somatosensoriales (PESS), son una herramienta para valorar el déficit neurológico de una manera objetiva, en base a la escala de PESS (Anexo). (31)

TRATAMIENTO

La indicación quirúrgica continúa siendo debatida, su planteamiento parte de que el déficit neurológico una vez establecido es irreversible, por lo que el objetivo único o fundamental es liberar la médula anclada para impedir se instaure o progrese el déficit que esto provoca.

(25,26,28) En pacientes asintomáticos se debe dar un seguimiento, sobre todo si conservan la función vesical, supeditándola a controles urológicos y electrofisiológicos. La cirugía está indicada en pacientes sintomáticos y con vejiga neurógena. (25,30) La decisión de plantear el manejo quirúrgico en pacientes asintomáticos, era controversial, pero esto ha cambiado gracias a que en nuestro tiempo se cuenta con un monitoreo neurofisiológico que ayuda a reducir las lesiones por cirugía que se presentaban. Por lo anterior el manejo quirúrgico está indicado en cuanto se detecte el lipomielomeningocele, ya que se ha demostrado que se reduce la presentación de trastornos urológicos y motores. (30)

Monitoreo Intraoperatorio

El disrafismo espinal oculto se considera un disrafismo de difícil manejo quirúrgico ya que no cuenta con un plano entre el tejido lipomatoso y la placa neural. Para facilitar la resección de los componentes lipomatosos y una segura sección del filum terminal como manejo para el anclaje o amarre medular, se usa el monitoreo neurofisiológico durante el evento quirúrgico. El monitoreo consiste en potenciales evocados somatosensoriales, motores y electromiografía simultánea. La monitorización se realiza de las raíces de L4 a S3, para la función motora y sensitiva; S2-S4 para la información del esfínter uretral y el musculo detrusor. Se requiere manejo con anestesia total intravenosa. (24,31)

TÉCNICA QUIRÚRGICA

La diversidad de formas del disrafismo espinal oculto, y la ausencia de un plano entre tejidos neurales y lipomatosos lo hace difícil de estandarizar. Se comentan algunas recomendaciones generales. El monitoreo neurofisiológico es indispensable. (25) El principal objetivo es el desanclaje medular, así como la descompresión de los elementos neurales vía “debulking” de la masa lipomatosa. El paciente en prono, incisión en piel amplia y alejada del esfínter anal, sobre línea media, se localiza el lipoma subcutáneo el cual se reseca hasta la fascia, la cual se abre sobre los procesos espinosos, liberando los músculos paravertebrales localizando la entrada al espacio intraespinal, se localiza la dura abriéndola de forma medial siguiendo el lipoma resecándolo de las estructuras neurales. Si es posible se realiza reconstrucción de la medula en forma tubular, y se cierra la dura a sello de agua. Las raíces estarán envueltas en tejido graso y será difícil resecarlo en su totalidad por lo que es recomendable dejar material de lipoma para no dañar las estructuras nerviosas. (25,28) Parte del manejo posoperatorio es pedir al paciente mantenga un peso adecuado ya que si se deja lipoma por cuestiones de seguridad y funcionalidad neural, el lipoma puede crecer ya que recordemos que sigue las mismas reglas que los adipocitos de la economía.(25)El tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes desde 2 meses de edad, (o cuando se haga el diagnóstico) los resultados con cirugía esperados son que el 19% de los pacientes obtenga mejoría en el déficit ya adquirido, el 75% no tenga cambios y el 6% empeore. (27)

COMPLICACIONES DEL MANEJO QUIRÚRGICO

Entre las complicaciones que se han reportado están infección de herida quirúrgica y fistula de líquido cefalorraquídeo en un 10-20%.⁴ El re-anclamiento medular después de una adecuada reparación quirúrgica no es común y si se presenta esta se deberá a una adhesión dural posoperatoria, por lo cual se requiere un seguimiento radiológico y neurofisiológico a largo plazo.(29) El disrafismo espinal oculto es una entidad que requiere un manejo multidisciplinario tanto para manejo medico y preparación preoperatoria, así como un seguimiento a largo plazo por un grupo de especialistas: pediatra, neurocirujano,

ortopedista, urólogo, terapistas y especialistas en rehabilitación neurológica, para poder integrar socialmente al paciente y evitar en lo sucesivo una progresión.(33)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El disrafismo espinal oculto representa una entidad patológica compleja que requiere una evaluación integral adecuada desde su presentación, así como un manejo multidisciplinario. Reconocer el cuadro clínico neurológico, así como realizar una interpretación adecuada de los estudios de neurofisiología e imagenología nos proporcionará un panorama amplio en cuanto a la presentación, evolución y los resultados tras el manejo quirúrgico de estos pacientes.

JUSTIFICACIÓN

El disrafismo espinal oculto es una entidad compleja que requiere un manejo multidisciplinario que aún resulta controversial y su pronóstico está en relación directa a la oportuna intervención quirúrgica. Acontece en al menos un 5% de la población, observando una mayor frecuencia en hispanos y/o raza negra; sin embargo, existen escaso estudios descritos con relación a datos demográficos y características de la población mexicana.

El servicio de Neurocirugía del Instituto Nacional de Pediatría es un centro de referencia nacional de disrafismos espinales ocultos que recibe aproximadamente entre 6 a 10 casos por año, que nos permite tener una casuística adecuada para determinar los resultados de los pacientes que son sometidos a cirugía como parte del tratamiento de esta compleja entidad. Considero que el conocer estos datos nos permitirá retroalimentar el proceso de tratamiento médico y quirúrgico del servicio y establecer una comparación con lo reportado en la literatura.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características epidemiológicas, la evolución y resultados del tratamiento quirúrgico en los pacientes con disrafismo espinal oculto en el Instituto Nacional de Pediatría en el período comprendido de enero de 2008 a diciembre del 2017.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Caracterizar a la población con diagnóstico de disrafismo espinal oculto y describir la experiencia en su tratamiento neuroquirúrgico en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre enero de 2008 y diciembre 2017.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- 1.- Determinar las características demográficas de los pacientes con diagnóstico de disrafismo espinal oculto tratados en el Instituto Nacional de Pediatría por medio de: edad, sexo, si son hijos de madres en extremo de las edades reproductivas, lugar de procedencia.
- 2.-Determinar las características clínicas perioperatorias de los pacientes con diagnóstico de disrafismo espinal oculto tratados en el Instituto Nacional de Pediatría por medio de: Déficit motor utilizando la escala de PESS, Déficit sensitivo utilizando la escala de PESS, Trastornos urológicos presencia o no.
- 3.- Relacionar los hallazgos de imagenología, neurofisiología y la clínica de los pacientes
- 4.- Describir las complicaciones posoperatorias en el periodo comprendido de enero de 2008 a diciembre de 2017.en pacientes con diagnóstico de disrafismo espinal oculto tratados en el Instituto Nacional de Pediatría.

HIPÓTESIS

No aplica por tratarse de un estudio retrospectivo.

MATERIALES Y MÉTODOS

Tipo de estudio

Se realizará un estudio de tipo observacional retrospectivo, transversal y descriptivo.

2. Población de estudio

Selección de los sujetos a investigar: Se seleccionarán a todos los pacientes del Instituto Nacional de Pediatría con expediente completo, en el periodo comprendido del 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2017 y cuyo diagnóstico sea disrafismo espinal oculto.

Población objetivo: Pacientes con diagnóstico clínico y radiológico de disrafismo espinal oculto tratados quirúrgicamente del mismo, durante el periodo comprendido entre enero 2008 a diciembre 2018 en el Instituto Nacional de Pediatría.

Población elegible: Pacientes con expediente completo en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre enero 2008 a diciembre 2018.

3. Tamaño de la muestra

Pacientes de la población de estudio con manejo quirúrgico que cumplan los criterios de inclusión del presente estudio en el periodo comprendido entre 2008 y 2018. Se estima que en promedio en el Instituto Nacional de Pediatría se operan 5-8 casos por año, por lo que se considera se podría incluir una muestra de entre 50-70 casos.

4. Criterios de Selección

1. Criterios de Inclusión:

- a) Pacientes del Instituto Nacional de Pediatría.
- b) Pacientes con un diagnóstico de disrafismo espinal oculto confirmado por estudio de Imagen (Resonancia Magnética de Columna).
- c) Pacientes que cuenten con estudios de neurofisiología: potenciales evocados sensitivos somatosensoriales (PESS).
- d) Pacientes que hayan sido sometidos a procedimiento neuroquirúrgico para el tratamiento del disrafismo espinal oculto.

2. Criterios de Exclusión:

- a) Pacientes con diagnóstico de disrafismo espinal oculto.
- b) Pacientes que fueron operados previamente en otras instituciones.
- c) Pacientes sin estudios de neurofisiología (PESS)
- d) Pacientes con expediente clínico incompleto.
- e) Pacientes con retraso psicomotriz secundario a patología neurológica.
- f) Pacientes finados

DEFINICIÓN DE VARIABLES

1. Variable independiente:

- a) Sexo
- b) Edad
- c) Hijos de madres en extremos de edad reproductiva
- d) Lugar de Origen
- e) Nivel socioeconómico
- f) Complicaciones posoperatorias a corto, mediano y largo plazo

2. Variable Dependiente:

- a) Déficit Somatosensorial
- b) Alteraciones urológicas
- c) Clasificación Anatómica
- d) Clasificación Funcional

OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION CONCEPTUAL	DEFINICION OPERATIVA	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICION
<i>CARACTERISTICAS INDIVIDUALES</i>				
SEXO	Condición orgánica que distingue al macho de la hembra; masculino femenino.	1 Masculino 2 Femenino	Cualitativa	Dicotómica
EDAD DEL PACIENTE	Tiempo que una persona ha vivido desde que nació	Años y meses	Cuantitativa	Continua
EDAD MATERNA	Edad de la madre del paciente en el periodo perinatal del paciente	1 menores de 18 años 2 de 19-34 años 3 mayores de 35 años	Cualitativa	Ordinal
LUGAR DE ORIGEN	Lugar donde vivió desde el nacimiento	Entidad Federativa	Cualitativa	Nominal
NIVEL SOCIOECONOMICO	Es una medida económica y sociológica basada en ingresos, educación y	1 1x 2 1N 3 2N 4 3N 5 4N	Cualitativa	Dicotómica

	empleo. Clasificación de poder de pago según trabajo social	6 5N		
CARACTERISTICAS CLINICAS				
CLAUDICACION INTERMITENTE	Disminución en cuanto a la fuerza para la marcha, necesita tomar descanso para caminar	1 Sí 2 No	Cualitativa	Dicotómica
TRASTORNOS TROFICOS	Deformidad de las extremidades inferiores	1 Sí 2 No	Cualitativa	Dicotómica
ALTERACIONES DE ESFINTER	Alteraciones en la micción urinaria-anal,	1 Sí 1 No	Cualitativa	Dicotómica
ESTIGMAS CUTANEOS	Alteración en la línea media sobre la epidermis	1 Hemangioma 2 Nevos pigmentados 3 Hipertrichosis 4 Apéndices cutáneos 5 Lesión en quemadura de cigarro	Cualitativa	Nominal
MASA TUMORAL DORSAL	Aumento de volumen de la región lumbosacra	1 Sí 2 No	Cualitativa	Ordinal
FUERZA PREOPERATORIA ESCALA DANIELS	Capacidad de mover los músculos en contra de la gravedad	1 5/5 2 4/5 3 3/5 4 2/5 5 1/5	Cualitativa	Ordinal
NIVEL DE AFECCION	Nivel de afección de la raíces nerviosas	1 L1 2 L2 3 L3 4 L4 5 L5	Cualitativa	Ordinal
SENSIBILIDAD	Capacidad de percibir los estímulos externos	1 Normal 2 Parestesias 3 Hipoestesia 4 Analgesia	Cualitativa	Nominal
CARACTERISTICAS DE DIAGNOSTICO				
RESONANCIA MAGNETICA	Estudio de imagen que aporta información anatómica	1 Lipomielomeningocele 2 Seno dérmico 3 Medula Anclada 4 Agenesia Sacra 5	Cualitativa	Ordinal

PESS PREOPERATORIOS	Evaluación objetiva de la función motora y sensitiva	1 Tipo I 2 Tipo II 3 Tipo III 4 Tipo IV	Cualitativa	Ordinal
<i>CARACTERISTICAS POSTOPERATORIAS</i>				
PESS	Evaluación objetiva de la función motora y sensitiva	1 Tipo I 2 Tipo II 3 Tipo III 4 Tipo IV	Cualitativa	Ordinal
FUERZA ESCALA DANIELS	Capacidad de mover los músculos en contra de la gravedad	1 5/5 2 4/5 3 3/5 4 2/5 5 1/5	Cualitativa	Ordinal
ALTERACIONES DE ESFINTER	Alteraciones en la micción urinaria-anal,	2 Sí 3 No	Cualitativa	Dicotómica
FISTULA DE LCR	Salida de LCR a través de la herida quirúrgica	1 Sí 2 No	Cualitativa	Dicotómica
INFECCION DE HERIDA QUIRURGICA	Presencia de material purulento o secreción que condiciona fiebre y cultiva microorganismos patógenos	1 Sí 2 No	Cualitativa	Dicotómica
REANCLAJE MEDULAR	Posterior a tratamiento quirúrgico la medula no asciende	1 Sí 2 No	Cualitativa	Dicotómica

INSTRUMENTOS DE EVALUACIÓN PARA OBTENCIÓN DE VARIABLES

- Resonancia Magnética de Columna Lumbosacra.
- Estudios de neurofisiología (PESS).
- Expediente Clínico completo.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizará estadística descriptiva para variables clínicas y demográficas, frecuencia y/o proporciones para variables nominales u ordinales, medias y desviaciones estándar para variables numéricas con distribución Gaussiana. Se considerará estadísticamente significativo un valor de "p" menor o igual a 0.05 utilizando la prueba no paramétrica χ^2 de Pearson. Los resultados se analizarán en el programa GraphPadPrism 6.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Debido a que es un estudio retrospectivo, no se realizarán intervenciones terapéuticas y se utilizarán 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 encontrará en un archivo, bajo resguardo del investigador y del tutor. El producto de la recolección de información en esta investigación será registrado de la misma manera en un sistema de cómputo.

Durante el transcurso del estudio e investigación se recopilará 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.

FACTIBILIDAD

En la institución se cuenta con los recursos humanos y materiales disponibles dentro de sus instalaciones para la realización del proyecto; consideramos, además, un tiempo adecuado para la recolección de éstos.

FINANCIAMIENTO

NO APLICA

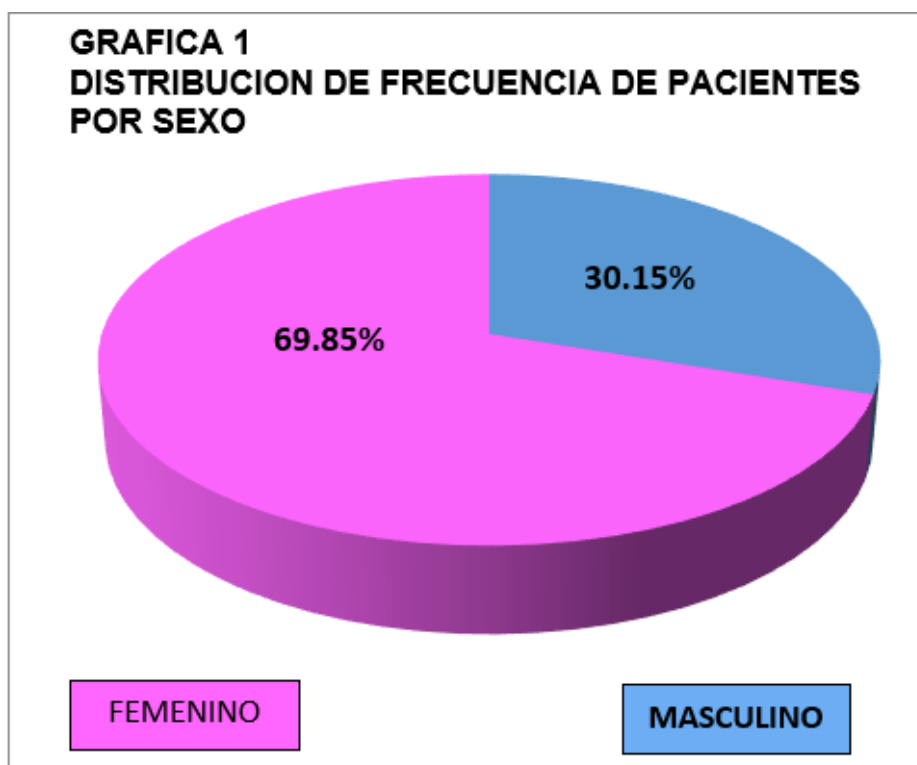
RESULTADOS

Con relación a la edad del niño, se sabe que es congénito y presenta algunas marcas o indicios reconocibles en la primera exploración física del neonato, por lo que su diagnóstico puede ser sospechado de manera clínica desde el nacimiento e iniciarse desde ese momento el proceso de estudios diagnósticos correspondientes; o al menos, en las revisiones al realizar las consultas de rutina por los médicos pediatras en las consultas de rutinas del lactante.

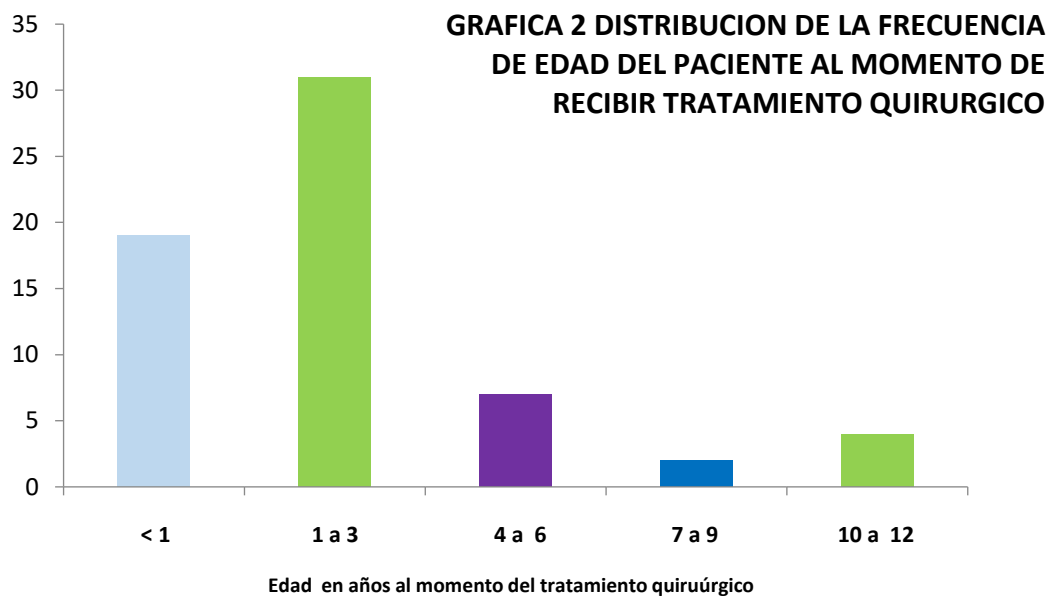
La población que se atiende en el INP varía en edad, ya que son pacientes son diagnosticados en su lugar de nacimiento y son enviados para su atención, después de pasar por varios centros de salud de diferentes niveles de atención.

Este proyecto tomo a los niños ingresados desde enero del 2008 hasta diciembre del 2017 (intervalo de tiempo de 10 años), se tuvo un promedio de 96 pacientes con el diagnóstico de espina bífida oculta, de los cuales solo 63 pacientes cumplieron los criterios de inclusión.

Los datos estadísticos nos arrojaron que tuvimos 44 niñas, que corresponden al 69.85 % y 19 niños que corresponden al 30.15 %. Gráfico 1.

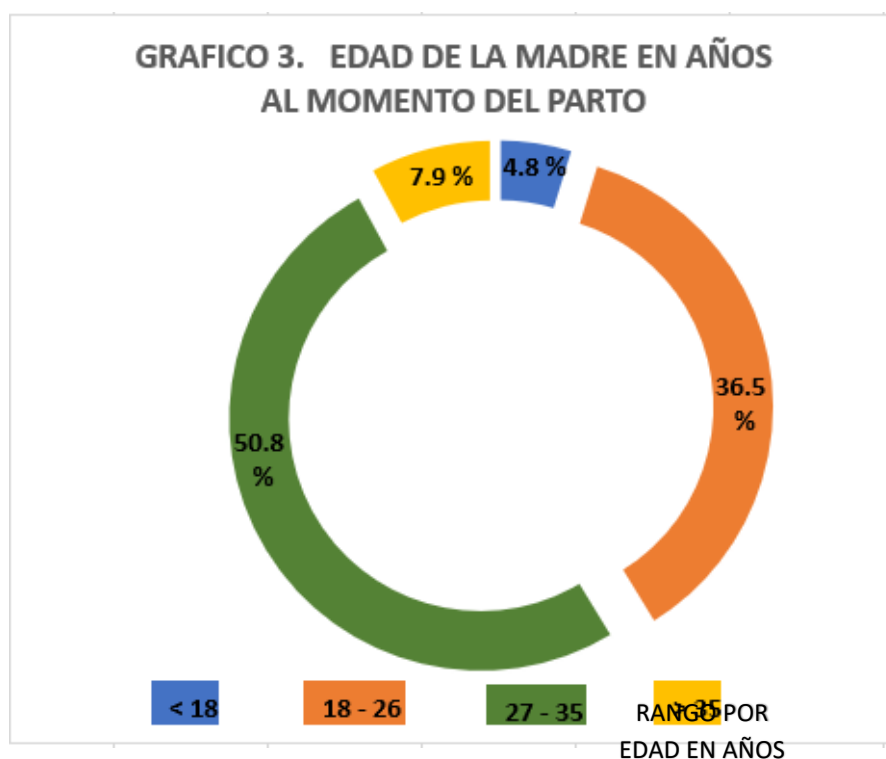


En el gráfico 2 observamos la edad al momento del tratamiento quirúrgico. Reportamos que la mayor cantidad de pacientes reciben tratamiento quirúrgico y se encuentran en el grupo de 1 a 3 años seguido de los menores de un año.

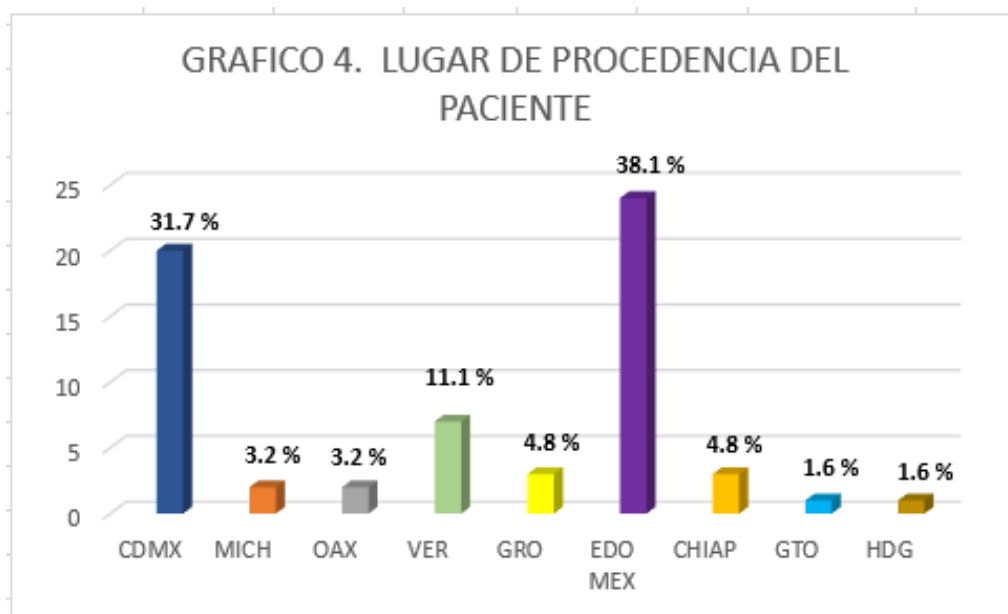


En México se reportan 751 casos de espina bífida por año (9), sin embargo, no se especifica el momento en que reciben tratamiento quirúrgico.

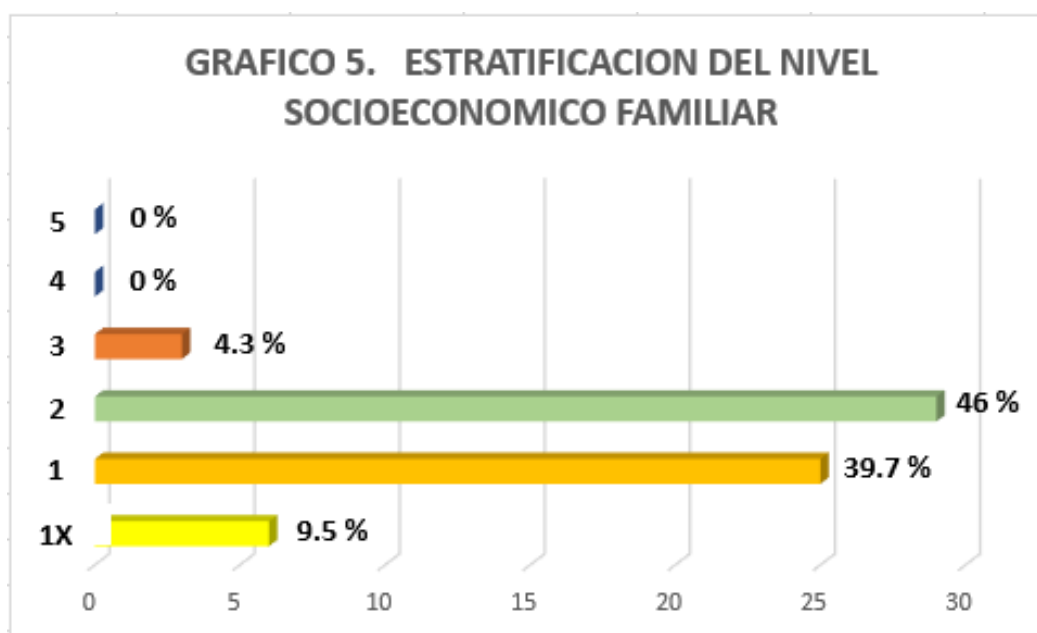
Uno de los factores de riesgo que se proponen es la edad de la madre, la cual se ha reportada que la mayor incidencia es en menores de 18 años. Nuestros resultados muestran que la población con mayor riesgo está en el rango de 27-35 años, seguida del rango de 18-26 años de edad; en tanto que las menores de 18 años es el porcentaje más bajo. Gráfico 3.



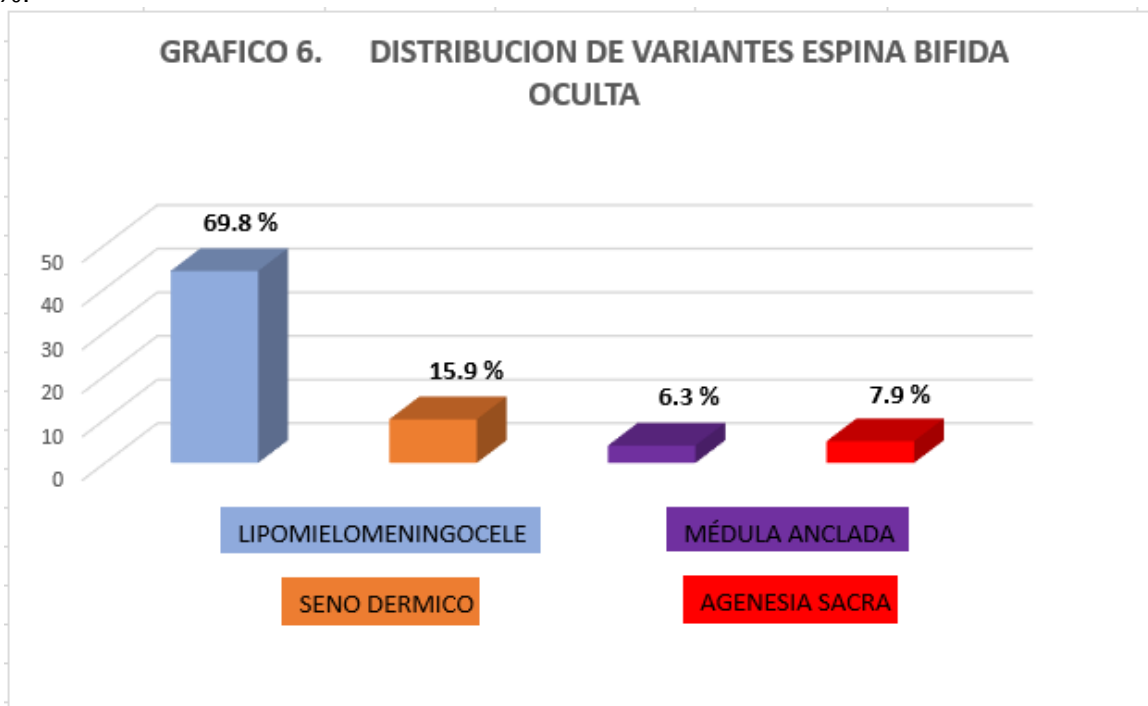
En el gráfico 4, observamos que el Estado de México tiene una frecuencia de 38.1%, seguida de la Ciudad de México con 31.7% en atención en el servicio de Neurocirugía del INP.



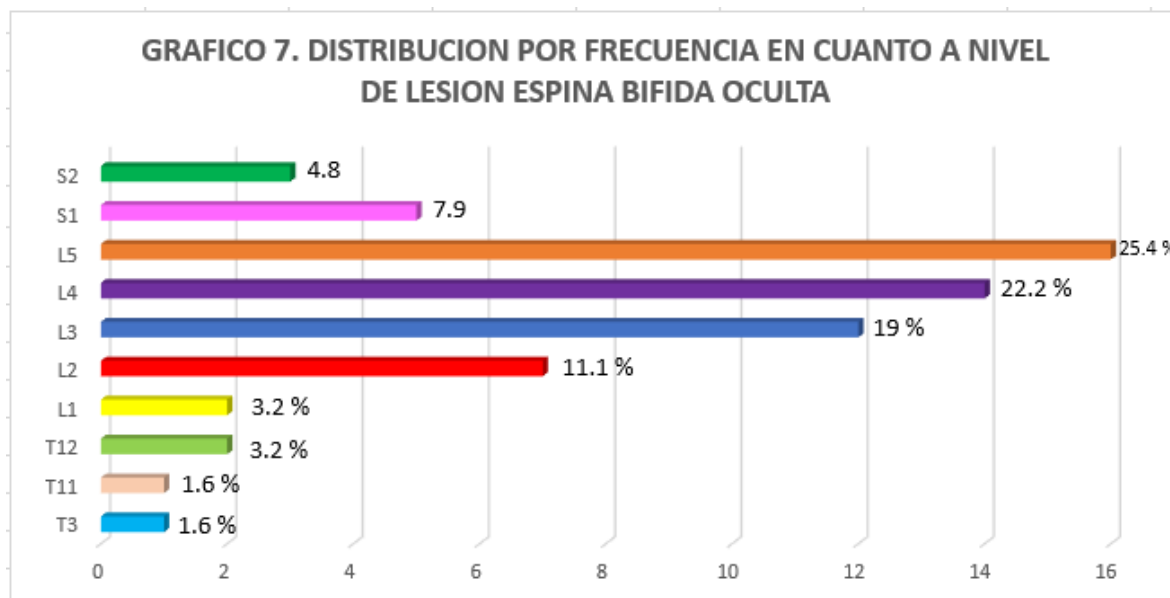
Gráfica 5. Nosotros encontramos que en efecto el nivel 1 y 2 que son los niveles socioeconómicos más bajos, son los que presentan mayor presencia, y por lo tanto son las poblaciones con mayor riesgos. Los niños de familias de bajo nivel socioeconómico tienen mayor riesgo de desarrollar espina bífida. Se considera que una dieta pobre, carente de vitaminas y minerales esenciales, puede ser uno de los factores que contribuyen a esta patología.



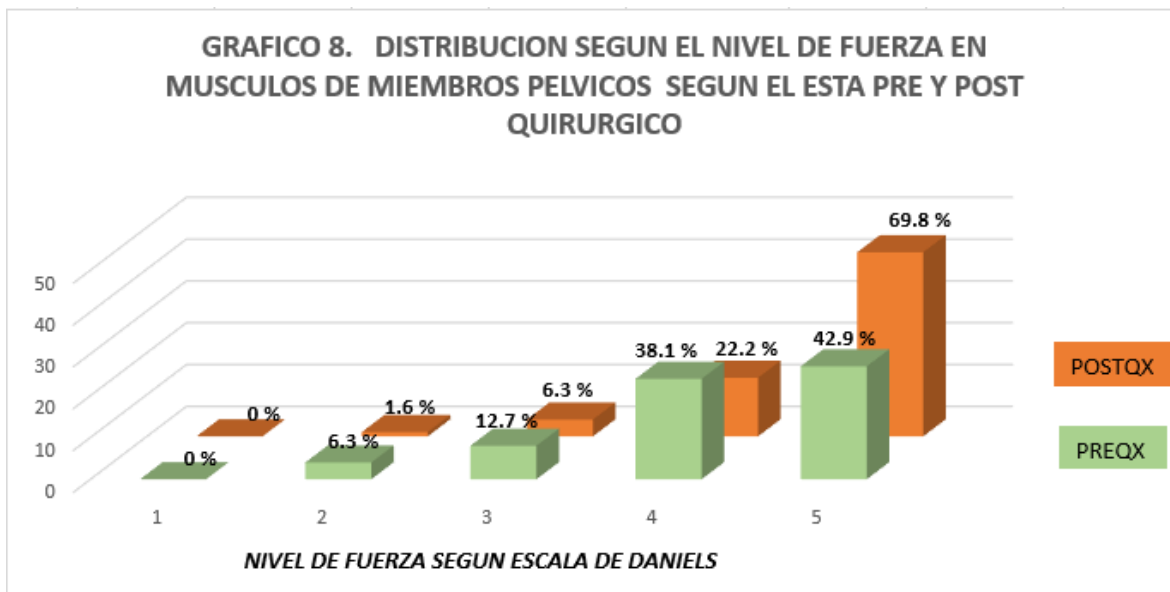
En el gráfico 6 se observa que el Lipomielomeningocele es la variante de EBO que con mayor frecuencia es captada y atendida en el Instituto Nacional de Pediatría, con un 69,8% de los casos, seguida de seno dérmico con 5.9%, medula anclada 7.9 y agenesia sacra 6.3 %.



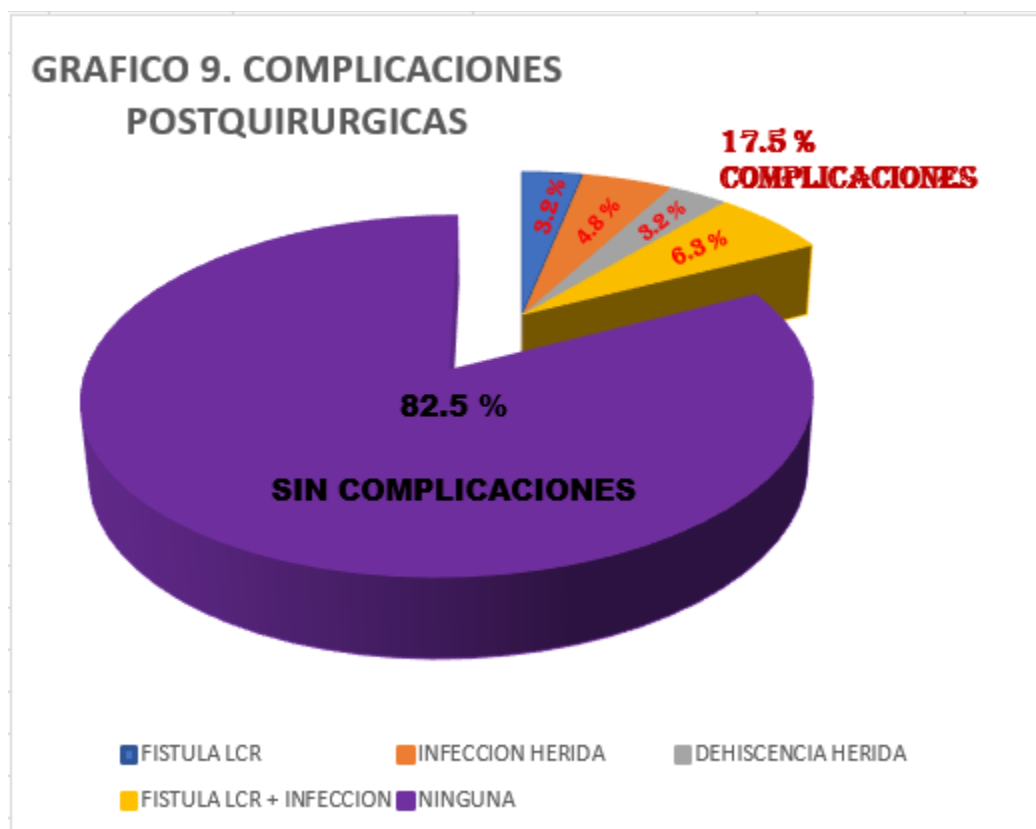
En cuanto al nivel de lesión de EBO en el INP, reportamos que La región lumbosacra, particularmente el nivel L5 con 25.4% es la más frecuente, seguido del nivel L4 con 22.2%; el nivel L3 representa un 19%. Gráfico 7.



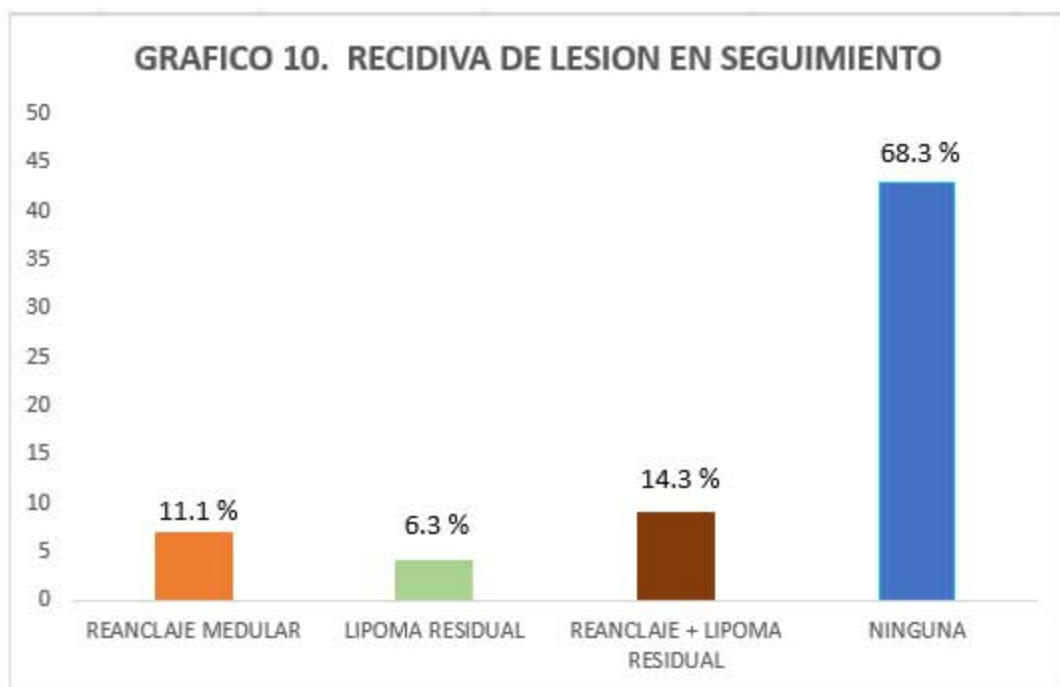
Reportamos que, según la clasificación de la Escala de Daniels, el nivel de fuerza observado en la exploración física preoperatoria mejora al recibir tratamiento quirúrgico, según se muestra en el gráfico 8.



En el grafico 9, reportamos que hay un 17.5% de complicaciones quirúrgicas y de éstas la de mayor frecuencia fue fistula con infección de herida con un 6.3%, seguida de infección de herida únicamente con 4.3%.



En el gráfico 10, observamos que de los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico en el servicio de neurocirugía del INP, el 68.3% no presentó recidiva de la patología tratada.



DISCUSIÓN

Se ha reportado que la incidencia a nivel Mundial 300,000 casos de espina bífida, siendo las tasas 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. (9,10) Lo que coincide con nuestro resultado.

Referente a la edad del tratamiento quirúrgico, la mayor parte de los niños con EBO tratados en el servicio de neurocirugía del INP fueron de 1-3 años, seguido de menores de 1 año, Sin embargo, el algoritmo y consenso médico para el manejo de esta patología no indica que la edad óptima para realizarlo es entre los 3 y 6 meses de edad. Esto puede ser debido a que 1) Son referidos de otras unidades médicas, tardíamente, 2) Llegan con el diagnóstico clínico, pero se tiene que confirmar con otros estudios, 3) Los factores socioeconómicos influyen para el diagnóstico, tratamiento y cirugía principalmente.

Entre los factores de riesgo importantes, que se proponen es la edad de la madre, reportándose que la mayor incidencia es en menores de 18 años o extremos de la edad reproductiva. La bibliografía consultada menciona, la posible relación entre edad materna y defectos del tubo neural es controversial, ya que se menciona, que la variación más frecuentemente reportada, es en madres menores de 20 y en aquellas sobre 35 años, con una tasa mínima entre 20 y 24 ó 25 y 29 años de edad. (35) Nosotros observamos que la población con mayor riesgo está en el rango de 27-35 años, seguida del rango de 18-26 años de edad; en tanto que las menores de 18 años es el porcentaje más bajo. Este estudio es el primer reporte en donde la edad de la madre reportada como factor de riesgo oscila en el rango de 27 a 35 años de edad.

En México, los datos del registro y vigilancia epidemiológica de malformaciones congénitas externas (RYVEMCE), indican que de 1980 a 1990, estos padecimientos presentaron un comportamiento homogéneo, situación similar a lo reportado por otros países,, También se ha sugerido variaciones regionales en la frecuencia, siendo la frontera norte donde la tasa promedio es inferior a la nacional, siendo el estado de Veracruz y Puebla donde se reportan tasas de 68.9% y 47.9%, Nosotros observamos que el Estado de México tiene una frecuencia de 38.1%, seguida de la Ciudad de México con 31.7% en atención en el INP. Esto puede consecuencia de la existencia de otros centros de atención especializada de los estados vecinos, los cuales funcionan como centros receptores para el tratamiento de EBO.

Por otro lado, los niños de familias de bajo nivel socioeconómico tienen mayor riesgo de desarrollar espina bífida. Se menciona que una dieta pobre, carente de vitaminas y minerales esenciales, puede ser uno de los factores que contribuyen a la misma. (11) Nosotros observamos que los bajos niveles socioeconómicos bajos son los que se asocian a la mayor incidencia.

Con referencia a los subtipos de EBO, la literatura nos muestra que el término Espina Bífida Oculta se refiere a un grupo de trastornos que surgen como resultado de la malformación de la línea media dorsal neural, mesenquimatosa y de las estructuras cutáneas ectodérmicas durante la embriogénesis y, en los últimos dos siglos ha llegado a abarcar a el lipomielomeningocele, la médula anclada, la diastematomielia, el meningocele manqué,

el seno dérmico, el lipoma del cono y/o filum, agenesia sacra y otras anomalías del filum. (36) En nuestro trabajo nosotros encontramos con mayor presencia es el subtipo de Lipomielomeningocele con un 69,8% de los casos, seguida de seno dérmico con 5.9%, medula anclada 7.9 y agenesia sacra 6.3 %.

Con respecto a la ubicación específica del nivel de lesión, se encontró que la mayoría de pacientes el nivel más alto de la patología se localizaba en L5 con un 25.4%, seguido de L4 con un 22.2%, L3 19%, L2 11%, S1 7.9%, S2 un 4.8% respectivamente, sumando en total el 90.3% de la población total, concordando con lo reportado por la literatura con respecto a la mayor incidencia de afección lumbosacra. (36)

Este es el primer reporte de los subtipos de EBO, así como su localización topográfica en cuanto a su nivel en columna que con mayor frecuencia son tratados en el servicio de neurocirugía del Instituto Nacional de Pediatría.

De acuerdo con la escala de medición de la fuerza de Daniels, el nivel de fuerza en la exploración física preoperatoria en la población en general mostró una mejoría aproximadamente en el 50% de la población total escalando en al menos un nivel de fuerza. Al mismo tiempo el 82.5% de la población total no presentó ningún tipo de complicación postquirúrgica; sin embargo, el 17.5 % de la población restante tuvieron alguna complicación, siendo de esta la fistula de líquido cefalorraquídeo 6.3%, seguida de la infección de herida con un 4.3%. Un punto importante para destacar es que aun con este tipo de complicaciones no se mostró impacto negativo en cuanto a la función neurológica. En el seguimiento de los pacientes en general, no observamos recidiva de esta patología en un 68.3%.

La prueba electrofisiológica PESS es una herramienta útil en la evaluación de los resultados postquirúrgicos, y consiste en la evaluación de los procesos de conducción de los impulsos nerviosos a lo largo de las fibras nerviosas motoras y sensitivas.

Nuestros datos dan evidencia del beneficio de la detección y tratamiento quirúrgico oportuno ya que se obtiene una mejoría importante en la función neurológica existente o en al menos la detención de la progresión de la enfermedad.

CONCLUSIONES

La presentación clínica del disrafismo espinal oculto dependerá de manera importante de la edad del paciente al estudiarse. Se encontró relación directa de presentación al ser hijos de madres con edades mayores a los 27 años, un predominio de afección al sexo femenino en nuestra población. El monitoreo neurofisiológico es una herramienta indispensable para lograr establecer un daño y valorar de manera objetiva la mejoría con el manejo neuroquirúrgico. Basados en nuestros resultados se concluye que la espina bífida oculta debe ser estudiada y corregida desde el momento que se detecte y se tenga documentado con imagen y estudios de neurofisiología ya que eso contribuirá a detener la progresión y favorecerá la mejoría clínica. El nivel socioeconómico bajo sigue siendo un factor predisponente para el desarrollo de esta patología, lo cual lo hace una llamada de atención en nuestro país ya que es un problema de salud importante que inicia con la detección oportuna y su prevención en la atención primaria de la salud, así como el diagnóstico y la corrección neuroquirúrgica, pero requerirá de un manejo integral por un grupo de especialistas para poder integrar al paciente a la sociedad de forma productiva.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaramos no tener ningún tipo de conflicto de intereses, ni ninguna relación económica, personal, política, interés financiero ni académico que pueda influir en nuestro juicio. Declaramos, además, no haber recibido ningún tipo de beneficio monetario, bienes ni subsidios de alguna fuente que pudiera tener interés en los resultados de esta investigación.

Asimismo, las personas o instituciones que hayan participado en la recolección y análisis de la información, o en la preparación del manuscrito (en caso de que las hubiera), han sido identificadas en los agradecimientos y han aceptado dicha mención.

BIBLIOGRAFÍA

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*; 4:313319.
2. Hernández-Herrera Ricardo Jorge, Alcalá-Galván Luis Gerardo, Flores-Santos Roberto. 2008. "Prevalencia de defectos del tubo neural en 248 352 nacimientos consecutivos". *RevMedInst 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 Pediatric 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 clinicoradiológicos 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 craneo-cervical y malformaciones raquíespinales". *Servicios de Neurología y de Neurocirugía. Hospital Universitario La Paz. Universidad Autónoma de Madrid. Medicine*; 7(97): 4512-4519.
13. Apollinelmbard, 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". Pediatric 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
24. Sarris CE, Tomei KI, Carmel PW, Gandhi CD. Lipomyelomeningocele: pathology, treatment, and Outcome. Neurosurg Focus 33(4):E3,2012.
25. Villarejo F, Martínez-Lage J. Malformaciones Raquimedulares. Ergon, Neurocirugía Pediátrica, 2001:139-160.
26. Blount J P, Elton S. Spinal Lipomas. Neurosurg Focus 10(1): Article 3,2001.
27. Greenberg MS. Developmental. Thieme, handbook of Neurosurgery, 6th Ed, 94125.
28. Finn MA, Walker MI. Spinal lipomas: Clinical spectrum, embryology, and treatment. Neurosurg Focus 23(2): E10, 2007.
29. Sakamoto H, Hakuba A, Fujitani K, Nishimura S. Surgical treatment of the retethered spinal cord after repair of lipomyelomeningocele. J Neurosurg 74:709714,1991.
30. Cochrane DD. Cord untethering for lipomyelomeningocele: expectation after surgery. Neurosurg Focus 23(2):E9,2007.
31. Pierre Kahn A, Zerah M, Reiner D, Cinalli G, Sainte Rose C, Lellouch-Toubiana A, Brunelle F, Le Merrer M, Giudicelli Y, Pichon J, Kleinknecht B, Nataf. Congenital Lumbosacral lipomas. Childs Nerv Syst 13(6): 298-334, 1997.
32. Lode HM, Deeg KH, Krauss J. Spinal sonography in infants whit cutaneous birth markers in the lumbo-sacral region- an important sign of occult spinal dysraphism and tethered cord. Thieme, Ultraschall in Med 2008;29:281-288.
33. Kanev PM, Lemire RJ, Loeser JD, Berger MS. Management and long-term follow-up review of children whith lipomyelomeningocele, 1952-1987. J Neurosurg 73:4852,1990.
34. Spina bifida: Basics. Centers for Disease Control and Prevention. <http://www.cdc.gov/ncbddd/spinabifida/facts.html>. Accessed Sept. 27, 2017.
35. Elwood JM, Elwood JH. Epidemiology of anencephaly and spina bifida. New York: Oxford University Press. 1980.
36. A. Lelan d Albrigh t, et al. Principles and Practice of Pediatric Neurosugery, 3rd Edition, Ed. Thieme, 2015. Pags 308-324.

ANEXOS

VALORACION DE FUERZA MUSCULAR ESCALA DE DANIELS

Grado 0: Ninguna respuesta muscular.

Grado 1: El músculo realiza una contracción palpable, aunque no se evidencie movimiento.

Grado 2: El músculo realiza todo el movimiento de la articulación una vez se le libera del efecto de la gravedad.

Grado 3: El músculo realiza todo el movimiento contra la acción de la gravedad, pero sin sugerirle ninguna resistencia.

Grado 4: El movimiento se posible en toda su amplitud, contra la acción de la gravedad y sugiriéndole una resistencia manual moderada.

Grado 5: El músculo soporta una resistencia manual máxima.

CLASIFICACION NEUROFISIOLÓGICA BASADA EN PESS

GRADO I	Reducción en la amplitud de PESS
GRADO II	Grado I + Latencia Baja
GRADO III	Respuesta con dispersión
GRADO IV	Sin respuesta

**PESS: Potenciales evocados somatosensoriales*