

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

**TRATAMIENTO QUIRURGICO EN LAS
MALFORMACIONES CONGENITAS DEL TUBO
NEURAL**

Estudio retrospectivo descriptivo efectuado en el Hospital General
de Enfermedades del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social
en el período de enero de 1993 a diciembre a 1997

TESIS

*Presentada a la Honorable Junta Directiva de la
Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala.*

POR

ERIBERTO ROGELIO ORELLANA MORALES

En el acto de investidura de:

MEDICO Y CIRUJANO

INDICE

Introducción	3
Planteamiento del Problema	4
Justificación del Problema	5
Delimitación del Problema	6
Propósito	6
Objetivos	7
Marco Teórico	8
Metodología	21
Presentación de Resultados	23
Análisis de Resultados	34
Conclusiones	36
Recomendaciones	37
Resumen	38
Bibliografía	39

INTRODUCCIÓN

De todas las malformaciones congénitas que se presentan al momento del nacimiento, las del Sistema Nervioso Central son las de mayor frecuencia, las cuales oscilan en 1.5×100 nacidos vivos, teniendo el país aún mayor esta cifra ($4 \text{ a } 5 \times 1000$ nacidos vivos), dado que dichas alteraciones son provocadas, no por una entidad específica sino multifactorial. Un gran porcentaje de estas anomalías son incompatibles con la vida (anencefalia, encefalocele especialmente de fosa posterior, etc.), causando gran pesar en la familia del paciente y un gasto económico alto.

El presente estudio detecta la incidencia de las anomalías congénitas del tubo neurálgico que se operaron en el Seguro Social, en un periodo de cinco años, así como las complicaciones que estos procedimientos desencadenaron. Se tomó como variables el sexo de los pacientes encontrándose que no hay predominio de un género sobre el otro; se consideró además la edad materna para determinar si existe un grupo etáreo con mayor asociación al padecimiento de estos problemas.

Asimismo, se efectuó un perfil del estado socioeconómico de la familia del paciente, por medio del ingreso económico mensual, y en donde se evidenció una fuerte asociación del nivel de ingreso muy bajo a extremadamente bajo, con una mayor tendencia a padecer estos problemas. Por último, la procedencia de los pacientes también fue analizada encontrando una mayor afluencia en la población de la capital y lugares aledaños considerándose un fácil acceso a atención por medio del seguro social, que en lugares más alejados.

Este estudio persigue concientizar a toda la población y en especial al gremio médico de la importancia de la atención temprana de estos problemas, por medio de datos apegados a la realidad del país, tomando en cuenta que hace más de 10 años no existe estudio alguno que enfoque el tema de esta forma en el Seguro Social.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las malformaciones del tubo neural tienen la incidencia más alta de todas las anomalías congénitas (9,23,32) y son originadas por la imperfección en el desarrollo del mismo, desencadenando deformidades manifestadas en la estructura anatómica del feto causando además trastornos funcionales que afectan más específicamente al Sistema Nervioso (encéfalo y médula espinal).

Dichas malformaciones tienen una incidencia general del país de 4 a 5 x 1000 nacidos vivos, lo que es similar a la reportada en otros países subdesarrollados y aún desarrollados como Japón (9) y mucho más elevada que países como Estados Unidos, Canadá o China, en donde se reportan 1 a 2 por 1000 nacidos vivos. (10, 40). En Guatemala hay gran variación de incidencia en el área rural con el área urbana, reportándose un incidencia de 2 a 3 x 1000 nacidos vivos en la capital (3,26) y de 6 a 7 x 1000 nacidos vivos en algunos pueblos de Alta Verapaz (37).

Se debe tener en cuenta que se han asociado muchos factores predisponentes a estos padecimientos, como el estado socioeconómico bajo (40), nivel cultural deficiente (40), ocurrencia de malformación en hijos anteriores (9,25), factores físicos (7,8,26,36,37,41), alcoholismo (26,37) e incluso deficiencias vitamínicas (ácido fólico) (26,36,37); aunque la etiología aún no es del todo clara.

La población en general no le da la importancia debida a esta situación, sino hasta que las secuelas provocadas, al no recibir el diagnóstico y tratamiento temprano de estos problemas, ya han sido muy evidentes y que no dejan al paciente desarrollar una vida normal y que en muchos casos, dependiendo del grado de afectación del paciente, son incompatibles con la vida. Todo esto representa crisis para la familia del paciente tanto económica como emocionalmente.

Estudios previos efectuados en Guatemala, han demostrado que hay una ligera predominancia, en frecuencia de casos, del sexo femenino sobre el masculino (3,26,37), siendo la anencefalia la anomalía que más se reporta (13,37). Para el diagnóstico temprano de este tipo de malformaciones se ha utilizado el ultrasonido como el método más efectivo, teniendo una sensibilidad del 93.8%, de lo cual el 91.9 % es detectado en el segundo y tercer trimestre del embarazo (13). El tratamiento de estos defectos ha sido de gran importancia para el pronóstico de los pacientes, registrándose la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal y la meningoplastia como los procedimientos quirúrgicos más frecuentes (3), de lo que se deriva la infección de herida operatoria, provocada en un 93% por *S. Epidermidis*, y obstrucción valvular como las complicaciones más frecuentes de los mismos (22).

Al efectuarse el presente estudio se demostró cuáles son los problemas que son manejados quirúrgicamente con más frecuencia y tener así un acercamiento a la realidad de la situación, ya que en los últimos diez años no se cuenta con estudio alguno en nuestro medio que de datos al respecto, tanto a nivel institucional como nacional.

JUSTIFICACIÓN

El estudio de las malformaciones congénitas en general y más aún las anomalías del tubo neural, es de gran importancia debido a la incidencia tan grande que existe en el país (4 a 5 x 1000 nacidos vivos), pero más aún, las consecuencias que ellas puedan acarrear para el desarrollo normal de la población infantil. Todos aquellos niños que tienen la posibilidad de recibir algún tipo de intervención quirúrgica para la corrección de dichas anomalías tienen oportunidad de llevar una vida normal dependiendo del grado de la misma; pero aquellos, que por la ignorancia de nuestra población aunado al deficiente modelo de atención en salud del país, no son atendidos en el tiempo prudente, pueden afectar el desarrollo normal del niño. Por lo expuesto anteriormente se hizo necesario un estudio en el que se investigó la incidencia de estos problemas, cuales fueron intervenidos quirúrgicamente con más frecuencia y los resultados de dicho tratamiento; y con ello concientizar a la población en general, sobre todo al gremio médico, de lo importante de la atención temprana. Resultó importante determinar las complicaciones de aquellas intervenciones efectuadas, para informar de los riesgos que pueden conllevar dichos procedimientos. El costo del estudio no fue elevado, debiendo revisar únicamente documentos propios del Seguro Social y por efectuarse en el mismo, puede ser un parámetro muy importante de referencia para la mejor atención de los pacientes en dicho hospital.

DELIMITACIÓN DEL PROBLEMA

Se determinó la incidencia de malformaciones congénitas del Sistema Nervioso Central en la población pediátrica que fue intervenida quirúrgicamente, en el periodo comprendido del 1 de enero de 1993 al 31 de diciembre de 1997.

El área de estudio fue el Archivo Médico de Pediatría del Hospital General de Enfermedad Común del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, incluyendo los nacidos tanto en éste como en otros hospitales y que son derecho habientes del I.G.S.S., siendo intervenidos quirúrgicamente en esta institución.

PROPÓSITO

Determinar cuales son las malformaciones congénitas del tubo neural que se intervienen con más frecuencia y cuales son las complicaciones de estos procedimientos, para tener un parámetro real de la situación en nuestro país sobre el tópico, ya que en los últimos diez años no se tiene estudios sobre el tema en el Seguro Social.

Con los resultados obtenidos se propone una canalización adecuada de los recursos institucionales, ya que según datos proporcionados por Oficinas Centrales del IGSS se invierte aproximadamente Q 720.- por hospital/día/paciente (1996) más los gastos de cirugía propiamente dicha, pudiendo ser esta cantidad reducida con un diagnóstico temprano y mejorar así la atención en beneficio de los pacientes. Asimismo, que puedan servir como marco de referencia para otras instituciones hospitalarias que manejan similares problemas.

OBJETIVOS

GENERAL:

Clasificar las malformaciones congénitas del Sistema Nervioso Central que con más frecuencia fueron intervenidas quirúrgicamente en el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social en la población infantil.

ESPECÍFICOS:

1. Clasificar el sexo más afectado en los pacientes que sufren malformación congénita del tubo neural.
2. Describir las complicaciones postoperatorias más frecuentes según la intervención realizada.
3. Establecer la relación de la edad materna con la incidencia de malformaciones del tubo neural.
4. Determinar el ingreso mensual de la familia del paciente y relacionarlo con la incidencia de malformaciones congénitas del tubo neural.
5. Identificar la procedencia de los pacientes que presentan la anomalía que asisten en busca de atención quirúrgica para la reparación de su defecto congénito.

"REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA"

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL:

El tejido nervioso es el más importante de los tejidos básicos del cuerpo humano, ya que es considerado como el único capaz de llevar a cabo las reacciones de control, almacenamiento, creación de ideas y originar actividades que el cuerpo llevará a cabo en respuestas diversas sensaciones.

El sistema nervioso central está rodeado y protegido por hueso y constituido por el encéfalo contenido dentro de la cavidad craneal, y la médula espinal dentro de la columna vertebral.

El cerebro está dividido en dos lóbulos frontales, dos occipitales y dos temporales, la ínsula y el rinencéfalo.(5)

La médula espinal es una masa cilíndrica, alargada, de tejido nervioso que ocupa los dos tercios superiores del conducto raquídeo y mide usualmente, 42-45 cms. de longitud en los adultos.(5)

ETIOLOGÍA:

No se conoce con certeza el origen de los defectos congénitos del tubo neural, aunque se han asociado algunos factores como condicionantes para el desarrollo de los mismos.

1. Factores físicos:

a) Hipertermia Materna: procesos febriles o baños sauna durante las primeras semanas de embarazo se asocian con mal desarrollo prenatal, incrementando la frecuencia de anencefalia, espina bifida y microftalmia. Miller y cols. relacionaron la hipertermia en el 10 % de nacimientos con defectos del tubo neural principalmente región anterior(9,39).

b) Bandas Amnióticas: Este síndrome se puede acompañar de encefalocele único o múltiple.(16)

c) Agentes Tóxicos Teratógenos: El momento de la aplicación de este tipo de insulto es de mucha importancia, ya que la mayoría actúa durante un periodo limitado en la época en que el embrión está experimentando una organogénesis. Entre ellos se puede mencionar la Dígoxina y amonipterina como causantes de anencefalia, meningocele, paladar y labio hendido; la talidomida y su fenotipo incluye anencefalia y mielomeningocele (37). La metanfetamina causa microcefalia, defectos del tubo neural, rotación incompleta del cuerpo del axis y cordón espinal tortuoso(41). La administración de ácido retinoico a la madre también provoca este tipo de defectos (7). El humo del tabaco puede causar el deterioro del desarrollo del feto, más aún cuando tienen alguna predisposición genética.(34)

d) Polihidramnios: La ocurrencia de polihidramnios durante el embarazo es de aproximadamente 1.1% y en un estudio se encontró una asociación de 13.8% con malformaciones congénitas, de las cuales la mayoría es del tubo neural, sobre todo anencefalia.(8)

2. Factores Nutricionales:

a) Vitaminas: la deficiencia de vitamina C y folatos puede predisponer a defectos del tubo neural, así como los antagonistas del ácido fólico como el metrotexate aumenta la posibilidad de un niño anencéfalo si se ingiere en el periodo periconcepcional y en el primer trimestre de la gestación.(9) Se ha demostrado también que cuando las concentraciones fetales de vitamina B12 son significativamente menores que las maternas hay un aumento considerable en la incidencia de malformaciones del tubo neural, especialmente anencefalia y espina bifida.(36)

3. Alcoholismo Materno: Teóricamente se sabe que el alcohol atraviesa fácilmente la barrera placentaria, provocando con los catabolitos del etanol defectos del tubo neural. El síndrome de Noonan y el de Alcohol-fetal pueden también cursar con malformaciones del mismo.(9)

4. Métodos Anticonceptivos:

a) Ritmo: Se cree que la abstinencia en la mitad del ciclo puede ser causa posible de disturbios del tubo neural, por interferencia o sobre madurez del óvulo.

b) Dispositivos Intrauterinos: Se ha encontrado relación entre anencéfalos y uso de DIU por la madre. La causa se relaciona con el cobre, aunque el mecanismo aún se desconoce.(37)

5. Factores Ambientales:

a) Contaminación ambiental: se han asociado gases como el benceno, anhídrido y dióxido de azufre con estas malformaciones.

b) Radiación: la administración de grandes dosis de Rayos X a embarazadas puede causar microcefalia, defectos craneales, espina bifida, paladar hendido y defectos en las extremidades.(9)

6. Peso Materno: La obesidad materna aumenta en dos veces el riesgo de padecer este tipo de defectos, sobre todo anencefalia y espina bifida, independientemente de la administración de folatos (38,39). Aunque según un estudio efectuado en Francia demuestra que en mujeres que pierden de 2 a 14 kgs. en el primer mes de embarazo también está predisuestas a que sus hijos padezcan de estas anomalías.(28)

7. Enfermedades Infecciosas: Se considera que algunas enfermedades infecciosas congénitas como la toxoplasmosis aumenta el riesgo de hidrocefalia en los fetos. (6)

EPIDEMIOLOGÍA:

Un 2% de los niños nacidos vivos poseen una anomalía congénita mayor, y se desconoce el porcentaje de embriones que son espontáneamente abortados por poseer anomalías tan serias que no son compatibles para permitir el desarrollo y nacimiento. Desafortunadamente el 60% de todos los defectos congénitos en recién nacidos vivos son o afectan al Sistema Nervioso, aunque en algunos lugares se han reportado únicamente el 30% (11). El 64% de las malformaciones del SN, son por defecto anormal del cierre y/o mal desarrollo del tubo neural y de los tejidos vecinos a lo largo de la línea media del cuerpo. (9,23,32)

La epidemiología de las malformaciones del tubo neural, muestra una variante distinta geográfica. La incidencia más alta reportada es 8 por cada mil nacidos vivos en el norte y este de las Islas Británicas, y con valores de 2 a 3 por mil nacimientos vivos en este y en el sur del mismo lugar. La incidencia es de 1 a 2 por cada mil nacimientos vivos en Estados Unidos, Turquía, China y Canadá. (10,40)

Los neonatos de sexo femenino representan el 70% de los nacidos con alguna o varias de las distintas variedades clínicas de las malformaciones del tubo neural. Se mantiene la tendencia de la mayor incidencia en los primogénitos de madres comprendidas entre los 15 y 25 años, o con antecedente previo de un hijo con un defecto similar. (9,13)

Es menor la incidencia en poblaciones negras y caucásicas. (9) Es más frecuente en medio del invierno y es mucho más frecuente en el área rural (4.4 x 1000 nacidos vivos) que en el área urbana (1.4 x 1000 nacidos vivos). (40)

El riesgo de tener un niño con disrafismo en una familia sin ningún antecedente en Estados Unidos, es de 1 en 400 nacimientos vivos, sin embargo es de 1 en 200 cuando existe el antecedente de tener un niño previo afectado y 1 en 100 cuando hay dos niños previamente afectados. (9) Se habla de un riesgo de recurrencia de defectos del tubo neural de 3.47% y de hidrocefalia de 2.95%, lo cual depende de la severidad patoanatómica presentada anteriormente. (25)

DESARROLLO DEL SISTEMA NERVIOSO:

El SNC aparece hacia el comienzo de la tercera semana de vida intrauterina, etapa en que el embrión mide 1.4 mm de longitud aproximadamente. En la región media dorsal del embrión se empieza a observar una lámina alargada del ectodermo engrosado, que es la placa neural que cubre la notocorda y parte del ectodermo paraaxial. (5, 19,29)

Posteriormente, los bordes laterales de la placa se elevan y forman los pliegues neurales circunscribiendo una depresión, siendo en surco neural. Estos pliegues neurales se elevan y se fusionan en la línea media para formar el tubo neural. (3)

La fusión comienza a la altura del vigésimo tercer día y avanza en dirección cefálica y caudal en el embrión. En los extremos cefálico y caudal en el embrión, la fusión se retarda por lo cual se forma los neuroporos anterior y posterior, que transitoriamente comunican el interior del tubo neural con la cavidad amniótica (19,29). Sin embargo a veces el surco neural no cierra por

inducción deficiente de los tejidos mesodérmicos adyacentes o por factores intrínsecos. En estas circunstancias, el tejido nervioso, queda expuesto a la superficie. Este defecto puede abarcar toda la longitud del tubo neural o circunscribirse a una zona pequeña. (3)

Las paredes del tubo neural se engrosan para formar el cerebro y la médula espinal. El extremo cefálico del tubo neural, durante la cuarta semana de edad, presenta tres dilataciones, las vesículas encefálicas primarias: a) prosencéfalo, b) mesencéfalo y c) romboencéfalo. Cuando el embrión tiene cinco semanas de edad, el prosencéfalo está formado por dos porciones, el telencéfalo y el diencéfalo.

Al engrosarse las paredes laterales del tubo neural, queda reducida su luz hasta quedar el diminuto conducto central presente hasta la novena o décima semana.

El mesénquima que rodea el tubo neural se condensa para formar una membrana denominada meninge primitiva. La capa externa de esta membrana se engruesa para formar la duramadre; la membrana interna permanece delgada y forma la piaaracnoides (leptomeninge). (19,29)

MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL S.N.C.:

Los defectos del tubo neural son responsables de la mayoría de las malformaciones congénitas del SNC y se deben a la falta del cierre del tubo neural que se produce espontáneamente entre las semanas 3era. y 4ta. del desarrollo intrauterino. Aunque sigue ignorándose la causa exacta de los defectos del tubo neural, hay indicios de que muchos factores, como la radiación, los fármacos, la mal nutrición, los productos químicos y los determinantes genéticos, pueden influir perjudicialmente en el desarrollo normal del SNC desde el momento de la concepción. En algunos casos, un estado nutricional anormal de la madre o una exposición a la radiación antes de la concepción puede aumentar la posibilidad de una malformación congénita del SNC. Los principales defectos del tubo neural son: la espina bífida oculta, el meningocele, el mielomeningocele, el encefalocele, la anencefalia, la fisura dérmica, la médula anclada, la siringomielia, la diastematomielia y el lipoma del cono medular. (24)

a) Espina Bífida Oculta:

Esta malformación constituye la forma más benigna del disrafismo. La mayor parte de personas no tienen síntomas neurológicos y lo habitual es que el proceso no tenga ninguna consecuencia. La presencia de cabello, de un lipoma, un cambio de coloración en la piel o una fistula cutánea en la línea media de la parte baja de la espalda indican la existencia de este problema. Una placa de Rx puede ser útil para el diagnóstico y es importante hacer notar que no hay alteración en las meninges, la médula espinal ni las raíces nerviosas. (24,32,37) Las más comunes combinaciones de este tipo de lesiones son una médula de gran longitud, una cavidad con tejido ependimario, o una abertura del canal central del cordón espinal con un lipoma. (31)

b) Meningocele:

Este defecto se forma cuando las meninges se hernian a través de un defecto situado en los arcos vertebrales posteriores. Aparece una masa fluctuante con transluminación en la línea media, junto a la columna vertebral, casi siempre en la parte baja de la espalda. La mayoría de meningocele está cubierto de piel normal, pero cuando hay escape de LCR o la piel es muy fina se debe someter inmediatamente a intervención quirúrgica para evitar meningitis. Se debe acudir al uso de radiografías, ecografía, TAC o RMN para descartar malformaciones asociadas ya que se ha demostrado, por ejemplo, que el 25% de estos defectos se asocia con hidrocefalia. (24)

c) Mielomeningocele:

Es la forma más grave de disrafismo de la columna vertebral y su incidencia es de aprox. 1/1000 nacidos vivos. Afecta esqueleto, piel y vías genitourinarias, además del Sistema nervioso periférico y central, teniendo la intensidad del déficit neurológico dependiendo de la localización del defecto. Puede localizarse a lo largo de cualquier punto del neuroeje, siendo la región lumbosacra, la más afectada (>75%). (24) Un mielomeningocele de la región lumbar media tiene tendencia a producir signos de lesión de neurona motora inferior por alteración y dislaceración del cono medular. En un 80%, como mínimo, de los enfermos con mielomeningocele aparece una hidrocefalia asociada a una malformación tipo II de Chiari. (32)

d) Lipomielomeningocele:

Es una forma de mielomeningocele que afecta a los nervios o médula espinal germinándolos a través de un defecto laminar y que está íntimamente asociado a tumor graso. (37)

e) Encefalocele:

Hay dos formas importantes de Cranium Bifidum, el meningocele craneal que consiste en un saco meníngeo lleno sólo de LCR; y el encefalocele craneal que contiene el saco más corteza cerebral, cerebelo o partes del tronco cerebral (24). Se conoce tipos raros de este último, como el encefalocele intranasal congénito el cual es mal diagnosticado frecuentemente, presentando entre los síntomas principales rinorrea abundante de L.C.R., así como obstrucción nasal y cefalea (12). El defecto craneal asienta más frecuentemente en la región occipital, en el inion o por debajo de él. Los lactantes con encefalocele craneal corren más riesgo de presentar una hidrocefalia debida a estenosis del acueducto o a una malformación de Arnold Chiari y al Síndrome de Dandy Walker; además de problemas visuales, microcefalia, retraso mental y crisis convulsivas (24). La mortalidad de estos pacientes se ha reportado de 30-40%, y se sabe que menos de la mitad de los que sobreviven presentan un nivel de inteligencia competitiva (16).

f) Anencefalia:

El lactante anencefálico tiene un aspecto característico, con un gran defecto del calvarium, las meninges y el cuero cabelludo acompañado de un cerebro rudimentario y que se debe a la falta de cierre del neuroporo rostral. Suelen faltar los hemisferios cerebrales y el cerebelo, y sólo puede identificarse un residuo del tronco cerebral. La hipófisis es hipoplásica y la médula espinal carece de las piramidales, dada la ausencia de corteza cerebral. (24)

Hidranencefalia:

Es una completa o casi completa ausencia de los hemisferios cerebrales. Las leptomeninges y duramadre está completamente formadas y ocupan su posición normal en el cráneo. La cavidad craneana se muestra llena, predominantemente por liquido y una pequeña cantidad de tejido. (37)

h) Trastornos de la Emigración Celular:

Uno de los mecanismos más importantes en el control de la emigración neuronal es el sistema de fibras radiales de la glia, que sirve de guía para que las neuronas ocupen su sitio correcto. La gravedad y extensión de este proceso dependen de muchos factores, como el momento preciso en que actúa un determinado insulto y una multitud de factores genéticos y ambientales.

h.1) Lisencefalia:

También llamado agiria y se caracteriza por la ausencia de circunvoluciones cerebrales y por la cisura de Silvio escasamente formada, con el aspecto de un cerebro fetal de 3-4 meses. Se acompaña de ventriculos laterales grandes y heterotopias en la sustancia blanca. Clínicamente, estos lactantes no ganan peso y presentan microcefalia, intenso retraso del desarrollo y un trastorno convulsivo grave.

h.2) Esquizencefalia:

Así se llama a la presencia de hendiduras unilaterales o bilaterales en los hemisferios cerebrales a causa de una alteración en la morfogénesis. Muchos enfermos presentan un intenso retraso mental con convulsiones difícilmente controlables, y microcefalia con tetraplejia espástica cuando las hendiduras son bilaterales.

h.3) Porencefalia:

Es la presencia de quistes o cavidades dentro del cerebro que se producen por defectos del desarrollo o por lesiones adquiridas, como un infarto del tejido cerebral. Los quistes porencefálicos verdaderos se localizan sobre todo en la región de la cisura de Silvio y es típico que comuniquen con el espacio subaracnoideo, con el sistema ventricular, o con ambos lugares. A menudo se acompaña de otras malformaciones, como microcefalia, paquigiria y encefalocele. (24)

i) Hidrocefalia:

Grupo de procesos distintos que aparecen como consecuencia de un trastorno en la circulación y reabsorción del LCR o, en casos raros, de un exceso de producción del mismo por un papiloma de los plexos coroideos. Los defectos congénitos del tubo neural se considera como la causa más frecuente de este padecimiento cuando se trata del tipo primario, siendo ésta dos tercios del total de casos (23). La hidrocefalia obstructiva o no comunicante se debe principalmente en los niños a una alteración del acueducto o a una lesión del cuarto ventriculo. La no obstructiva o comunicante se produce con mayor frecuencia, después de una hemorragia subaracnoidea. Clínicamente el lactante presenta agrandamiento excesivo de la cabeza, fontanela anterior amplia y saliente, dilatación de la venas del cuero cabelludo, frente ancha y ojos en sol naciente. El signo de Macewen es común y además se puede encontrar exaltación de reflejos tendinosos, espasticidad, el clonus y el signo de Babinski. (24)

La malformación de Chiari se divide en dos grupos principales. En el tipo I es típico que haya síntomas durante la adolescencia o la vida adulta y no suele acompañarse de hidrocefalia. La deformidad consiste en un desplazamiento de las amígdalas cerebelosas hacia el canal raquídeo cervical. El tipo II se caracteriza por una hidrocefalia progresiva y un mielomeningocele. Constituye una lesión del cerebro posterior debida, probablemente, a ausencia de la flexura protuberancial durante la embriogénesis, y produce un alargamiento del cuarto ventrículo que retuerce al tronco cerebral y desplaza al vermis inferior, la protuberancia y el bulbo hasta el interior del canal raquídeo.

La malformación de Dandy-Walker consiste en una expansión quística del cuarto ventrículo en la fosa posterior, debido a la falta de desarrollo del techo del cuarto ventrículo durante la embriogénesis.(24)

Los pacientes con hidrocefalia tienen aumentado el riesgo de tener corta estatura y además de una velocidad de crecimiento lento. (14)

j) Diastematomelia:

Esta anomalía constituye la más alta incidencia de anomalías congénitas del cuerpo vertebral con aproximadamente 60% de los casos (31). Es una fisura o hendidura de la médula espinal, que por lo general se sitúa en la región lumbar. La estructura está a menudo atravesada por un septum óseo o fibroso que evita el ascenso normal de la médula espinal dentro del canal vertebral que se produce con el crecimiento de los niños. Esta patología es usualmente acompañada por otras malformaciones características de la columna vertebral, hidromielia, meningocele o mielomeningocele, síndrome de Klippel-Feil, hidrocefalos y malformación de Arnold Chiari. (37)

k) Siringomielia e hidromielia:

La hidromielia es la dilatación patológica del canal central del cordón espinal y la siringomielia son formaciones cavitarias únicas o múltiples con parénquima del cordón espinal cubierto por tejido glial ependimario o proliferativo (37), con un sin número de signos y síntomas, siendo éstas causa importante de incapacidad y eventualmente de muerte (17). Entre los síntomas principales de la siringomielia están insensibilidad, disturbios motores, dolor y anormalidades en los reflejos profundos (20,21); en raros casos se ha presentado vejiga neurogénica como la primera manifestación (2).

DIAGNOSTICO:

El diagnóstico es importante en todos los casos y sobre todo en los que en la familia existe antecedentes de haber tenido hijos con defectos del tubo neural. La amniocentesis permite el diagnóstico de estas lesiones a partir de la 14 a la 20 semana de gestación. Si los niveles de alfafetoproteína (AFP) en el sobrenadante de líquido amniótico está elevado, la amniografía y el ultrasonido deben emplearse para confirmar el diagnóstico.(9,37)

El ultrasonido debe emplearse como metodología diagnóstica de inicio, siendo la técnica de tiempo real la más provechosa para obtener información del medio intrauterino, gracias a ella es posible conocer con exactitud la integridad estructural del feto.

Según un estudio realizado en el Seguro Social en 1994 se demostró una certeza diagnóstica del 93,8 en identificación de anomalías del tubo neural al efectuar este método comparándolo con el examen físico luego del nacimiento(13). El ultrasonido debe ser efectuado no sólo en el primer trimestre del embarazo, sino de forma sistemática, sobre todo en los casos en que hay antecedentes de malformación previa (25).

Existen otros métodos diagnósticos, como en la determinación de proteína beta-trazadora y las macro fases en el líquido amniótico (9). Además se ha utilizado la cisternografía en pacientes con hidrocefalia. También se pueden hacer estudios de fetoscopia para descartar cualquier anomalía en otra región anatómica, haciendo el estudio directamente a la columna vertebral.(37)

El 90% de los defectos del tubo neural, pueden ser detectados en la fase temprana de la gestación.(9)

El antígeno onco-fetal, la AFP, que es esencial para el feto humano y que se sintetiza en el saco vitelino e hígado fetal desde el desarrollo embrionario, y que puede ser detectado a partir del primer mes de gestación (37). La determinación de niveles de AFP son menos útiles en disrafismos que están cubiertos por piel, ya que no se encuentra elevado en dichas circunstancias.(9)

Otras pruebas en líquido amniótico que deberían utilizarse como estudio en el control prenatal debido a los falsos positivos que se presentan con la alfa feto proteína, se encuentran la glucosa, productos de degradación de la fibrina, indicios de proteína beta del LCR y otras proteínas. También pueden ser útiles las pruebas de acetilcolinesterasa, morfologías y porcentajes de células rápidamente adherentes en las muestras de líquido amniótico. (37)

TRATAMIENTO:

El tratamiento de la hidrocefalia asociada a mielomeningocele ha tenido avances significativos, con el apareamiento de la ventriculostomía endoscópica, siendo un procedimiento seguro y con buen pronóstico a largo tiempo.(35)

El tratamiento convencional de la hidrocefalia requiere en muchos casos un sistema de derivación regulado por presión. Esto consiste en la inserción de un catéter en el sistema ventricular, una válvula y una catéter distal hasta un área en que se absorbe el líquido cefalorraquídeo. Se ha intentado y empleado diversos sitios distales, y en la actualidad la mayor parte de las derivaciones es ventrículo-peritoneal. El catéter distal está libre en la cavidad peritoneal, donde ocurre la absorción del líquido.(32,33)

El procedimiento de derivación debe ser meticuloso en los detalles para reducir al máximo las complicaciones, dependiendo de la experiencia del cirujano así como de los parámetros del paciente como la presión intracraneal y la edad. (4,32)

Los sistemas de derivación tienen muchas desventajas, aunque ninguna mayor que la usual devastación que causa la hidrocefalia no tratada. La derivación cruza barreras anatómicas importantes, el plástico del catéter no crece y el sistema de válvula resuelve un problema de transferencia de volumen mediante regulación de la presión.(33)

El tratamiento de los pacientes con mielomeningoceles ha sido tema de controversia importante en la literatura neuroquirúrgica durante muchos años. El cierre del conducto raquídeo

no mejora la función de la extremidades inferiores. En vez de ello protege la placoda neural y el sistema nervioso contra traumatismos mecánicos e infecciones.(33) El mejor candidato para ser operado es aquel paciente con un mielomeningocele bajo. funciones neurológicas intactas de las extremidades inferiores. El propósito de cirugía del mielomeningocele es preservar la función sensorial y motora por la reparación del líquido cefalorraquídeo por el cordón espinal y prevenir una infección en el sistema nervioso central y adicional propósito es de restaurar el normal contorno de la espalda (4). Cuando el nivel de lesión motora es por debajo de L3 hay una expectativa que el paciente camine en el futuro con presencia de músculos y tono esfinteriano.

No se dará un tratamiento quirúrgico, cuando las siguientes condiciones reportadas por Lober, (9) estén presentes:

1. Paraplegia total con incontinencia urinaria y fecal
2. Lesión de base ancha en la región toracolumbar
3. Cifosis o escoliosis congénita
4. Hidrocefalia Congénita
5. Lesión severa intracerebral al nacimiento o sangrado intraventricular.
6. Asociación con anomalías severas del sistema nervioso.

En el caso de un lipoma o lipomeningocele una temprana cirugía es primordial debido a las reducciones de los problemas medulares posteriores, así como disminución de las secuelas neurológicas y el deterioro urodinámico (25% pacientes intervenidos tempranamente vrs. 80% con conducta expectativa).(30)

Un mielomeningocele debe ser reparado en las primeras 24 horas, el índice de infección se incrementa si esto se retrasa después de 48 horas. En estos casos la reparación debe ser pospuesta hasta que cede la infección. La reparación del mielomeningocele es realizada para reconstruir el tubo neural por aproximación de la aracnoides alrededor de la placoda. La cauda equina puede ser reconstruida. Si el diámetro del quiste es mayor que la mitad del ancho del flanco, el cierre de la herida puede ser problema, debiendo operarse conjuntamente con los cirujanos plásticos.

Para el seguimiento y cuidados del mielomeningocele operado debe ser multidisciplinario e incluye: (9)

1. Diagnóstico temprano de hidrocefalia y mantener funcionando el sistema de derivación, seguimiento por TAC y revisión del sistema de derivación.
2. Detección temprana y tratamiento del deterioro del déficit neurológico: disrafismos espinales ocultos como diastematomielia y siringomielia, hidrocefalia y malformación de Chiari tipo II.
3. Evaluación del desarrollo mental y educación.
4. Terapia física y cirugía ortopédica
5. Manejo del tracto urinario y defecación. Pielograma y cistoscopia.
6. Incentivar la adaptación social.
7. Estimulo y soporte emocional para paciente y familia.
8. Consultoría genética y posibilidad de aborto terapéutico.

El seno dérmico debe ser resecaado quirúrgicamente, previniendo la infección y cuando se desarrolla un absceso intraespinal, debe practicarse un drenaje quirúrgico de inmediato.

La resección del septum medial (diastematomielia) debe efectuarse rápidamente previniendo las secuelas neurológicas y en el caso de quiste neuroentérico debe descomprimirse por resección de la porción intratorácica o intraabdominal.

El manejo de la siringomielia se puede efectuar dependiendo el defecto que se encuentre asociado a la misma, clasificándose como tipo 1 cuando se encuentra junto con malformación de Arnold Chiari, tratándose con descompresión del foramen magnum. El tipo 2 en el cual se acompaña de aracnoiditis basal se realiza además del procedimiento del tipo 1, derivación ventrículo-aracnoidea. Para el tipo 3 con asociación con obstrucción del agujero de Magendie se efectúa la operación de Gardner. Y por último el tipo 4, en el cual existe siringomielia más aracnoiditis espinal se maneja derivando la cavidad patológica hacia el peritoneo (1,9,15). Se ha propuesto cuando existe únicamente este defecto, ocluir la abertura central con una porción de músculo, además se puede hacer una craneotomía de fosa posterior y laminectomía cervical, para reducir la compresión de la lesión (9). Los potenciales evocados somatosensoriales y la flujometría doppler por medio de laser, han demostrado ser muy buena ayuda en el monitoreo durante del procedimiento quirúrgico (18).

COMPLICACIONES POSTQUIRURGICAS:

En el caso de las derivaciones para el tratamiento de hidrocefalia, las complicaciones más frecuentes postoperatorias pueden incluir las infecciones, las cuales varían en un rango de 2-20% según el procedimiento quirúrgico efectuado, siendo el Sthapilococo Epidermidis y el Aureus los responsables de la mayoría de esta complicaciones, llegando a un 90%, así como bacterias gram negativas, por lo que se hace necesario la cobertura con antibióticos específicos.(22,32)

La sospecha clínica puede efectuarse por el apareamiento de fiebre dentro de los primeros 8 días postoperatorios (90% de los casos), además de la alteración del sensorio e irritabilidad; y con el análisis del LCR alterado. La consulta de estos pacientes por lo regular es antes de los seis meses de efectuado el procedimiento. (22,32)

Otra complicación puede ser disfunción valvular, cuyos síntomas son similares a los de la hidrocefalia inicial. Hay reportes de 65 a 81 % de infecciones valvulares presentes junto con afuncionalidad de válvula.(32)

El pseudomeningocele se ha reportado como complicación de la descompresión del foramen magnum, en el caso de los pacientes con la malformación de Arnold Chiari tipo I. (27)

PRONOSTICO:

En la hidrocefalia el pronóstico depende de la causa de la dilatación ventricular y no del tamaño del manto cortical en el momento de la intervención. Los niños hidrocefálicos corren muchos riesgos de padecer una serie de trastornos invalidantes del desarrollo. (24)

En una gran proporción de los individuos con mielomeningocele se desarrolla una meningitis ascendente, de la cual sucumben muchos. La existencia de una hidrocefalia clínicamente evidente en casos de mielomeningocele aparece, como un signo de pronóstico grave.

El máximo tiempo de sobrevida para pacientes tratados con lesiones lumbo-sacros y un cociente intelectual de normal es de 90% a los 7 años de vida y solamente de 50% con retardo mental llega a esa edad.(26)

En la mayoría de casos se mejora el pronóstico y el tiempo de sobrevida con una intervención quirúrgica de estos problemas, ya que se dice que en el grupo no operado la sobrevida es de 25% a los 10 años y el caso del grupo de pacientes operados es de 60% también a la misma cantidad de años.(22)

Cuadro No. 1

CLASIFICACIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

A) Agenesias y Aplasias

- | | |
|-----------------------|--------------------------------|
| 1. Anencefalia | 5. Aplasia nucleares craneales |
| 2. Amielia | 6. Agiria |
| 3. Arrinencefalia | 7. Aplasia del cuerpo calloso |
| 4. Aplasia cerebelosa | 8. Poroencefalia |

B) Hipertrofias

- | | |
|-----------------|---------------|
| 1. Macrocefalia | 2. Paquigiria |
|-----------------|---------------|

C) Hipotrofias

- | | |
|-----------------|---------------|
| 1. Microcefalia | 2. Microgiria |
|-----------------|---------------|

D) Malformaciones con defecto de cierre del tubo neural

- | | |
|--------------------------|--|
| 1. Disrafismos espinales | 3. Malformaciones no disráficas |
| 2. Disrafismos craneales | 4. Otras:
a. Arnold Chiari
b. Dandy Walker |

E) Hidrocefalia

- | | |
|---------------|---------------|
| 1. Congénitas | 2. Adquiridas |
|---------------|---------------|

F) Malformaciones óseas con repercusión sobre el neuroeje

- | | |
|-----------------------------|--|
| 1. Impresión basilar | 8. Disostosis craneofacial de Crouzon |
| 2. Platibasia | 9. Hiperostosis frontal o Sx de Morgagni-Stewart-Morel |
| 3. Microcrania | 10. Enfermedad marmórea de Albers-Schomberg |
| 4. Gargarismo | 11. Costilla Cervical. Sx de escaleno |
| 5. Seudoturricéfalia | |
| 6. Hipertelorismo | |
| 7. Disostosis cleidocraneal | |

Cuadro No.2

CLASIFICACIÓN DE LOS DISRAFISMOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

DISRAFISMOS ESPINALES

Abiertos o Quísticos

1. Mielosquisis o raquisquisis
2. Mielomeningocele
3. Hemi-mielomeningocele
4. Siringomielocele
5. Meningocele espinal

Cerrados u ocultos

1. Seno dérmico espinal
2. Sx de Médula anclada
3. Lipoma lumbo-sacro
4. Diastematomielia
5. Quiste neuroentérico
6. Espina bífida combinada
7. Meningocele sacro anterior
8. Meningocele intrasacro oculto

DISRAFISMOS CRANEALES

Abiertos o Quísticos

1. Meningocele craneal
2. Encefalomeningocele

Cerrados u ocultos

1. Seno dérmico craneal

MALFORMACIONES NO DISRAFICAS

1. Quiste perineural
2. Quiste Extradural espinal
3. Meningocele espinal no disráfico
4. Síndrome de regresión caudal
5. Teratoma Sacrococcigeo

OTRAS MALFORMACIONES

1. Malformación de Arnold-Chiari
2. Malformación de Dandy-Walker

Fuente: (9)

METODOLOGÍA

TIPO DE ESTUDIO:

Descriptivo-Retrospectivo

OBJETO DE ESTUDIO:

Expedientes clínicos de pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente en el Seguro Social (H.G.E.C.) por presentar alguna malformación congénita del Sistema Nervioso.

UNIVERSO DE ESTUDIO:

Todos los expedientes clínicos de pacientes a quienes se les efectuó cirugía para corrección de malformaciones congénitas del tubo neural en el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1993 y 31 de diciembre de 1997.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN:

a) Inclusión:

Todos los expedientes clínicos de pacientes que contemplaron el diagnóstico de anomalía congénita del Tubo Neural externa que se le haya intervenido quirúrgicamente en el Seguro Social, aunque su nacimiento haya ocurrido en otro hospital ajeno a esta institución pero por ser beneficiarios fueron atendidos en la misma.

b) Exclusión:

Expediente clínico incompleto o que no apareció en el archivo del IGSS.

DESCRIPCIÓN DEL ÁREA DE TRABAJO:

El Hospital General de Enfermedad Común del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social consta áreas destinadas para la atención de los pacientes en todas las especialidades médicas, entre ellas se encuentra el Servicio de Cirugía Pediátrica, y Neurocirugía Pediátrica tiene 4 camas disponibles para la atención de pacientes, las cuales en su mayoría son ocupadas para corrección de malformaciones del tubo neural. Además en el departamento de Pediatría se encuentran camas disponibles en el servicio Recién Nacidos para los pacientes menores de 28 días y el servicio de Infectología para aquellos pacientes con algún tipo de complicación de los defectos congénitos del tubo neural.

El archivo médico de Pediatría, área en donde se llevó a cabo la revisión de expedientes objeto de estudio, cuenta una sala de trabajo y el archivo propiamente dicho, el cual se encuentra habilitado los 365 días del año.

PROCEDIMIENTO PARA RECOLECTAR INFORMACIÓN:

- * Revisar los libros de procedimientos quirúrgicos de sala de operaciones de Pediatría, para apuntar todos los expedientes clínicos que indiquen que fueron intervenidos durante los últimos cinco años, anotando el nombre y el número de afiliación así como el procedimiento efectuado.
- * Acudir al archivo de Pediatría y solicitar los expedientes clínicos correspondiente a los números de afiliación encontrados.
- * Anotar en la ficha de recolección de datos la información requerida.

RECURSOS:

a) Físicos:

- Hospital General de Enfermedad Común I.G.S.S. área Pediátrica
- Archivo médico Área Pediátrica
- Boleta de recolección de datos
- Historia Clínica del paciente
- Libro de Sala de Operaciones de Pediatría

b) Humanos

- Personal del Archivo médico

VARIABLES:

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN	UNIDAD DE MEDIDA
Anomalia del tubo neural corregida por cirugía.	Defecto congénito del sistema nervioso.	Defecto del tubo neural que fue intervenido quirúrgicamente con más frecuencia y que aparece en el registro clínico.	Nominal	Espina Bífida Oculta, Meningocele, Mielomeningocele, Lipomeningocele, Anencefalia, Hidranencefalia, Trastornos de la Emigración celular, Hidrocefalia, Diastemielia, Siringomielia
Sexo	Condición orgánica que distingue al macho de la hembra.	Género que recibe la atención quirúrgica de su problema	Dicotómico	Masculino 0 Femenino
Complicación	Fenómeno patológico que agrava una enfermedad.	Consecuencia no deseada de un procedimiento o tratamiento.	Nominal	Infección herida operatoria, exposición VDVP, válvula afuncional
Edad Materna	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de la madre hasta la fecha actual.	Clasificación de la edad de la madre con la mayor incidencia de malformaciones congénitas del tubo neural.	Cuantitativa	Años
Procedencia	Origen o principio de donde nace una persona.	Departamento de donde provienia el paciente que es intervenido quirúrgicamente.	Nominal	Departamentos de Guatemala
Ingreso Económico Mensual	Cantidad monetaria percibida durante un mes calendario.	Ingreso económico que percibe la familia mensualmente según expediente clínico.	Ordinal	Extremadamente bajo: < Q 500.- Muy Bajo: Q 501-1000.- Bajo: Q1001-2000.- Medio: Q 2001.-3000.- Alto: Q3001-4000.- Muy Alto: >Q4001.-

* V.D.V.P. = Válvula de Derivacion Ventrículo Peritoneal

TABLA No. 1
MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TUBO NEURAL
INTERVENIDAS QUIRÚRGICAMENTE

#	ANOMALIA	No. CASOS	%
1	Hidrocefalia	79	42.9 %
2	Mielomeningocele	44	23.9 %
3	Meningocele	27	14.7 %
4	Lipomielomeningocele	11	6 %
5	Encefalocele	7	3.8 %
6	Lipomeningocele	6	3.3 %
7	Porencefalia	5	2.7 %
8	Diastematomelia	2	1.1 %
9	Hidranencefalia	2	1.1 %
10	Holoprocencefalia	1	0.5 %
	TOTAL	184	100 %

TABLA No. 2
PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO EFECTUADO
EN EL TRATAMIENTO DE LAS
MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TUBO NEURAL

#	PROCEDIMIENTO	No. CASOS	%
1	Colocación de V.D.V.P.	102	39.4 %
2	Mielomeningoplastia	44	17 %
3	Retiro de V.D.V.P.	30	11.6 %
4	Meningoplastia	27	10.4 %
5	Revisión de V.D.V.P.	25	9.6 %
6	Lipomielomeningoplastia	11	4.2 %
7	Encefaloplastia	7	2.7 %
8	Lipomeningocele	6	2.3 %
9	Exteriorización de Catéter de V.D.V.P.	3	1.1 %
10	Colocación de Válvula Espino-Peritoneal	2	0.8 %
11	Cierre de Herida Operatoria	2	0.8 %
	TOTAL	259	100 %

Nota: V.D.V.P.: Válvula de Derivación Ventriculo-Peritoneal

TABLA No. 3
DISTRIBUCIÓN SEGÚN SEXO
EN PACIENTES OPERADOS POR
MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TUBO NEURAL

SEXO	No. CASOS	%
Femenino	78	52.3 %
Masculino	71	47.7 %
TOTAL	149	100 %

TABLA No. 4
DISTRIBUCIÓN SEGÚN PROCEDENCIA
EN PACIENTES OPERADOS POR
MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TUBO NEURAL

#	PROCEDENCIA (DEPARTAMENTO)	No. CASOS	%
1	Capital de la República	77	51.7 %
2	Departamento de Guatemala (excluye capital)	32	21.5 %
3	Escuintla	17	11.4 %
4	Sacatepéquez	10	6.7 %
5	Chimaltenango	4	2.7 %
6	Chiquimula	3	2 %
7	Zacapa	3	2 %
8	Baja Verapaz	1	0.7 %
9	Jalapa	1	0.7 %
10	Sololá	1	0.7 %
	TOTAL	149	100 %

TABLA No. 5
RELACIÓN DE LA EDAD MATERNA
CON LA FRECUENCIA DE
MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TUBO NEURAL

EDAD MATERNA	No. CASOS	%
< 20 años	22	14.8 %
21-25 años	35	23.5 %
26-30 años	22	14.8 %
31-35 años	23	15.4 %
36-40 años	7	4.7 %
> 41 años	3	2 %
Desconocida	37	24.8 %
TOTAL	149	100 %

TABLA No. 6
RELACIÓN DEL INGRESO ECONÓMICO MENSUAL FAMILIAR
CON LA FRECUENCIA DE
MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TUBO NEURAL

INGRESO MENSUAL	No. CASOS	%
< Q 500	15	10 %
Q 501.- a 1000.-	53	35.6 %
Q 1001.- a 2000.-	27	18.1 %
Q 2001.- a 3000.-	3	2 %
Q 3001.- a 4000.-	3	2 %
> Q 4001.-	2	1.3 %
Desconocido	46	30.9 %
TOTAL	149	100 %

TABLA No. 7
COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS
DEL TRATAMIENTO DE LAS MALFORMACIONES
CONGÉNITAS DEL TUBO NEURAL EN GENERAL

#	COMPLICACION	No. CASOS	%
1	Meningitis	25	24.3 %
2	Obstrucción de V.D.V.P.	19	18.4 %
3	Infección de Herida Operatoria	17	16.5 %
4	Fistula de Liquido Ceforraquideo	10	9.7 %
5	Dehiscencia de herida operatoria	10	9.7 %
6	Exposición de V.D.V.P.	9	8.7 %
7	Válvula Disfuncional	8	7.8 %
8	Ventriculitis	2	1.9 %
9	Granuloma	1	1 %
10	Exteriorización de válvula por uretra	1	1 %
11	Abceso subfrénico	1	1 %
	TOTAL	103	100 %

GRÁFICO No. 1
RESULTADO DE LOS PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS
EN EL TRATAMIENTO DE
MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TUBO NEURAL

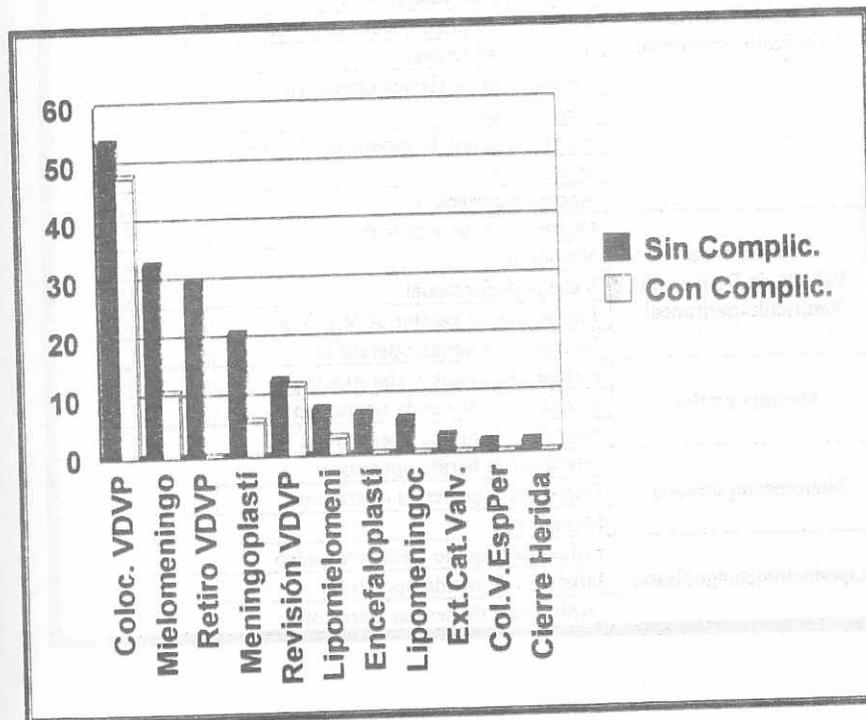
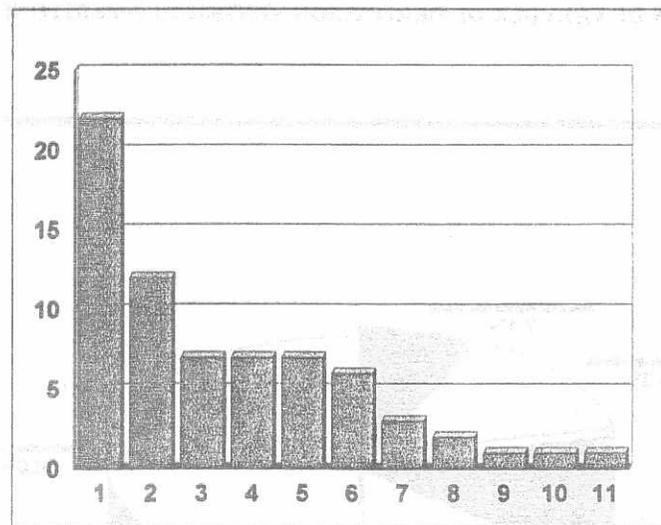


TABLA No. 8
COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS
SEGÚN PROCEDIMIENTO EFECTUADO

PROCEDIMIENTO	COMPLICACIÓN	No. CASOS
Colocación de Válvula de Derivación Ventrículo- Peritoneal	Meningitis	22
	Obstrucción de V.D.V.P.	12
	Infección de herida operatoria	7
	Exposición de catéter de V.D.V.P.	7
	Fistula de Liquido Cefalorraquideo	7
	Válvula disfuncional	6
	Dehiscencia de Herida operatoria	3
	Ventriculitis	2
	Exteriorización de válvula por la uretra	1
	Granuloma	1
	Abceso Subfrénico	1
Revisión de Válvula de Derivación Ventrículo-peritoneal	Obstrucción de V.D.V.P.	7
	Meningitis	2
	Válvula disfuncional	2
	Exposición de catéter de V.D.V.P.	2
Meningoplastia	Infección de herida operatoria	1
	Fistula de Liquido Cefalorraquideo	2
	Dehiscencia de herida operatoria	2
Mielomeningoplastia	Infección de herida operatoria	2
	Dehiscencia de herida operatoria	6
	Meningitis	4
Lipomielomeningoplastia	Fistula de Liquido Cefalorraquideo	1
	Infección de herida operatoria	1
	Dehiscencia de heridas operatoria	1

GRAFICO No. 2
COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS
COLOCACIÓN DE VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL



- | | |
|------------------------------------|--|
| 1. Meningitis | 7. Dehiscencia Herida Operatoria |
| 2. Obstrucción de V.D.V.P. | 8. Ventriculitis |
| 3. Infección Herida Operatoria | 9. Exteriorización de válvula por uretra |
| 4. Exposición de catéter de VDVP | 10. Granuloma |
| 5. Fistula Liquido Cefalorraquideo | 11. Abceso Subfrénico |
| 6. Válvula disfuncional | |

GRAFICO No. 3

COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS
REVISIÓN DE VÁLVULA DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL

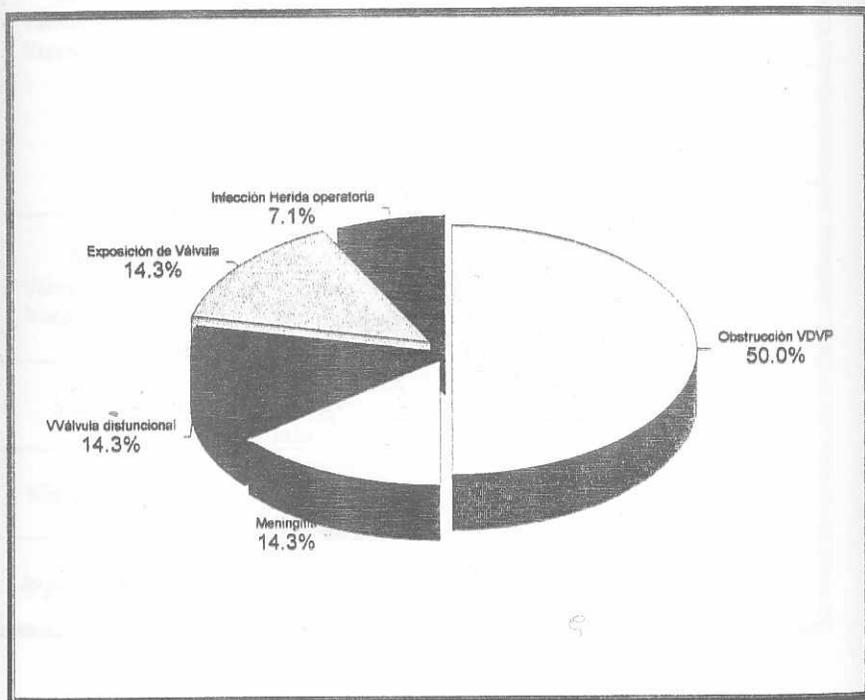
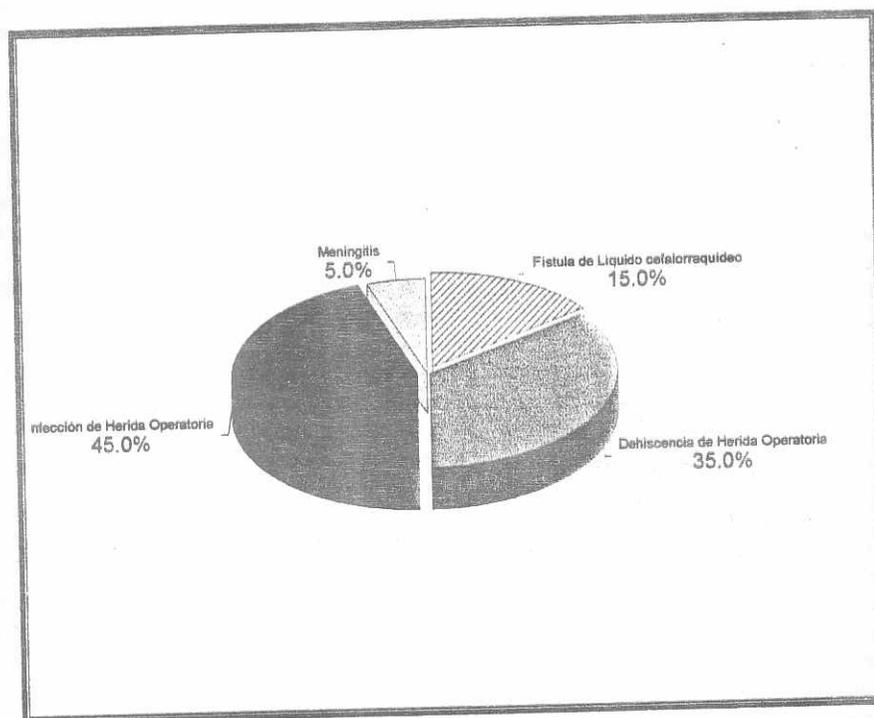


GRAFICO No. 4

COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS
MENINGO, MIELOMENINGO, LIPOMIELOMENINGOPLASTÍA



ANALISIS DE RESULTADOS

En el tabla No. 1 se muestran las malformaciones congénitas del Tubo Neural que fueron intervenidas, siendo la hidrocefalia la que tiene la más alta frecuencia, seguido por los casos de espina bífida. Es importante resaltar que a pesar que en la literatura se reporta la Anencefalia como una de las principales consecuencias de problemas en la formación del Sistema Nervioso, en esta casuística no se reporta ya que la sobrevivencia en la totalidad de los pacientes es nula y por lo consiguiente no se les ofrece tratamiento quirúrgico. Llama además la atención el porcentaje tan alto de la hidrocefalia con respecto a las otras anomalías, lo cual puede deberse a que algunas ocasiones no se logra determinar específicamente la malformación que la origina y se clasifica como un grupo muy general.

En la tabla No. 2 se muestran los procedimientos quirúrgicos efectuados para el tratamiento de estos problemas, y como es de esperarse, la colocación de válvula de derivación ventriculo-peritoneal fue el que se realizó con mayor frecuencia, aunque sobrepasa en mucho al total de casos de hidrocefalia, ya que en algunos pacientes este procedimiento se efectuó en más de una ocasión por el alto número de complicaciones derivadas de las intervenciones (casi un tercio del total), lo que probablemente es debido a deficiencia en la técnica quirúrgica, ya que un buen porcentaje de las cirugías fueron realizadas por Personal Médico en entrenamiento en esta subespecialidad, donde aún no han adquirido la experiencia necesaria.

En la tabla No. 3 se evidencia que no hay predominancia, en intervenciones quirúrgicas para el tratamiento de estas malformaciones, del sexo femenino sobre el masculino, habiendo un relación de 1.1:1, lo que coincide con lo reportado en la literatura donde no hay diferencia en la distribución de sexo en la incidencia general de las anomalías del tubo neural.

La procedencia de los casos estudiados, la cual se muestra en la tabla No. 4, distribuidos por departamentos de origen, evidencia que la mitad provienen de la capital en donde el fácil acceso al seguro social es un punto muy importante para el tratamiento de estos problemas. Llama la atención que de los municipios del departamento de Guatemala, Villa Nueva ocupa un lugar primordial con una alta incidencia de estos problemas. Al analizar esta situación se encuentra que no hay diferencia aparente de la dieta de esta población con las áreas aledañas, siendo todas las comunidades de tipo rural o urbano-marginal en las que las condiciones económicas son bajas, no habiendo tampoco variantes geográficas importantes. Por lo expuesto anteriormente se considera que la razón de aumento de casos puede deberse también al fácil acceso a servicios de salud, por lo que se considera necesario descentralizar el acceso a tratamiento quirúrgico de estos problemas para una mejor cobertura de los pacientes, sobre todo en el área rural. El departamento que más presentó casos después de la capital fue Escuintla lo que coincide con lo reportado en estudio previos, en los cuales junto a Alta Verapaz tienen incidencia importante de estos problemas, aunque en este estudio únicamente se presentó un caso de la región Norte. Hay gran diferencia en la incidencia general de las malformaciones congénitas del Tubo Neural y aquellos que asisten en busca de atención especializada, ya que en el caso de Alta Verapaz, una buena cantidad de

pacientes no la buscan y lo que si lo acuden en busca de tratamiento quirúrgico lo hacen al Hospital Nacional, debido a que la mayoría de la población se dedica al trabajo por cuenta propia, reportándose pocos casos de la región en el seguro social.

La tabla No. 5 muestra que no hay asociación directa entre un grupo étnico materno en especial y la incidencia de malformaciones congénitas del Tubo Neural, aunque hay ligero predominio en las mujeres de 21 a 25 años, pero puede deberse a la mayor actividad sexual de este grupo por lo que esta predominancia es relativa. La literatura reporta que estos problemas son más frecuentes en los extremos de la edad reproductiva de la madre acentuado en el área rural, donde por las condiciones culturales las mujeres se embarazan a esta edad, lo cual en el estudio no se evidencia probablemente porque la mayoría de pacientes proviene del área urbana.

Según los datos proporcionados por la tabla No. 6, la mayoría de los pacientes pertenecen a estrato socioeconómico muy bajo o extremadamente bajo, con un ingreso mensual familiar menor a Q 1000.-, encontrando muy pocos casos con nivel socioeconómico medio o alto, lo que coincide con lo reportado en la literatura donde pueden entrar en juego factores de mala nutrición materna y alcoholismo (9,40). Este resultado es de esperarse por el nivel de paciente que se atiende en el Seguro Social, el cual en su mayoría no tienen acceso al servicio médico privado.

Con respecto a las complicaciones en general, se muestra que el 30% de los procedimientos efectuados las tienen, siendo la colocación de válvula de derivación ventriculo-peritoneal el que más se complicó, al igual que otras cirugías relacionadas (revisiones de válvula). De los efectos indeseables se encontró a la meningitis como la principal causa de ellos, por el acceso directo a estas membranas como parte del tratamiento quirúrgico y el riesgo grande de causar infección al efectuarlo, aunado a la falla en la técnica quirúrgica, como ya se mencionó antes, por la falta de experiencia en la misma por parte del personal médico en entrenamiento en la subespecialidad. Como complicaciones secundarias pero no menos importantes de la colocación de válvula y de las revisiones de las mismas se encontró la obstrucción o la disfuncionalidad de las mismas, lo que se debe al área donde desembocan los catéteres, pudiendo el ventricular ser obstruido por tejido cerebral y el catéter peritoneal por tejido adiposo, o por el largo trayecto a lo largo del cuerpo que llevan los mismos que los predispone a sufrir acodamiento. Una complicación que no es reportada en la literatura y que se presentó en esta casuística fue la exteriorización del catéter peritoneal por la uretra. Con lo que respecta a las complicaciones de las correcciones de espina bífida resultan importantes la infección y dehiscencia de herida operatoria, así como fistula de líquido cefalorraquídeo, lo que puede deberse a fallos en la técnica quirúrgica.

Se determinó que hay carencia de información en los datos generales de los expedientes médicos revisados, encontrándose que casi un tercio de los mismos no reporta la edad materna, el ingreso económico mensual familiar o ambos, lo cual constituye parte de la ficha de Situación Social del paciente. Esto representa problemas, no sólo para el manejo de los casos intrahospitalariamente sino también para la realización de estudios con el fin de mejorar la atención al paciente.

CONCLUSIONES

1. La hidrocefalia y la espina bífida son las malformaciones congénitas del Sistema Nervioso Central que se interviene quirúrgicamente con más frecuencia, aunque la primera en la mayoría de los casos únicamente se clasifica como tal y no se logra determinar específicamente la malformación que la desencadena.
2. Del grupo de procedimientos quirúrgicos efectuados para el tratamiento de malformaciones congénitas del tubo neural, el más frecuente es la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal, como respuesta a la alta incidencia de hidrocefalia en nuestro país.
3. El mayor flujo de pacientes de la Capital de la República o lugares aledaños a recibir tratamiento de su problema se debe a la facilidad de acceso al Seguro Social que tienen los mismos, pero se considera que existen muchos más casos en el área rural que no reciben ningún tipo de atención por la misma idiosincrasia de nuestra población y que por consiguiente la sobrevida disminuye ostensiblemente.
4. No hay asociación entre un grupo étnico materno en especial y el aumento de incidencia de malformaciones congénitas del tubo neural, pero si se determinó que es poco frecuente en mujeres de edad avanzada (arriba de 35 años). Tampoco hubo predominio del sexo femenino sobre el masculino. Asimismo, se relacionó el estado socioeconómico muy bajo y el aumento de incidencia de este tipo de malformaciones.
5. Existe una alta incidencia de complicaciones en el tratamiento general de las malformaciones congénitas del tubo neural con 30% de los casos, lo cual es más alta que lo reportado en otros países en vías de desarrollo y desarrollados(10), siendo el procedimiento con más complicaciones la colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal, con casi la mitad de los casos, lo cual se debió a la potencial puerta de entrada de agentes infectantes al Sistema Nervioso Central. En la mayoría de los casos estos efectos indeseables se debieron a falla en la técnica quirúrgica.

RECOMENDACIONES

- Hacer que se cumplan las normas de atención materno-infantil para detectar estos problemas tempranamente.
- Revisar y mejorar la técnica quirúrgica de los procedimientos, tratando de reducir al máximo las complicaciones de los mismos, dando mejor supervisión al personal médico en capacitación para la subespecialidad.
- Descentralizar el acceso a métodos diagnósticos y tratamiento quirúrgico de estos problemas para tener una mejor cobertura de estos pacientes.
- Ejecutar Auditoría de Sistemas en la Institución para mejorar la recolección de datos de los pacientes, con el fin de que próximos estudios no presenten sesgo al presentar los resultados de los mismos.

RESUMEN

El presente estudio se realizó en Archivò Médico del Hospital General de Enfermedad Común del Seguro Social, tomando como grupo de estudio a todos aquellos pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente por Malformaciones Congénitas del Tubo Neural en un periodo de cinco años (enero 1993-diciembre 1997), encontrándose a la hidrocefalia y la espina bífida como los defectos operados con más frecuencia. El procedimiento más utilizado fue la colocación de válvula de derivación ventriculo peritoneal por el alto número de casos de hidrocefalia que se presentó. Llamó la atención el alto número de complicaciones encontradas derivadas de los mismos con incidencia general del 30%, alcanzando con la colocación de válvula 49% de casos con efectos indeseables, mientras que para la corrección de espina bífida estos fueron en menor magnitud (25%). La complicación más frecuentemente encontrada fue meningitis, seguido obstrucción y disfuncionalidad de la válvula, y de problemas por falla en la técnica quirúrgica como infección y dehiscencia de herida operatoria.

No hay predominancia de algún grupo de sexo o grupo étnico materno en especial con una mayor incidencia de Malformaciones del Sistema Nervioso Central, si habiendo asociación en pacientes con nivel socioeconómico muy bajo, determinado por el ingreso mensual de la familia. Por último la procedencia de la mayoría de pacientes fue de la capital o lugares aledaños donde el servicio de salud es más accesible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abe, T.; Okuda, Y.; Nagashima, H.; Isojima, A. Et al. SURGICAL TREATMENT OF SYRINGOMYELIA. Rinsho-Shinkeigaku. Diciembre 1995.
2. Amoiridis, G.; Meves, S.; Schols, L. Et al. REVERSIBLE URINARY RETENTION AS THE MAIN SYMPTOM IN THE FIRST MANIFESTATION OF A SYRINGOMYELIA. J-Neurol-Neurosurg-Psychiatry. Octubre 1996.
3. Cabria, E. PRONOSTICO DE ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL. Tesis para Médico y Cirujano. Universidad de San Carlos de Guatemala. Mayo 1986
4. Cheek, W. ATLAS OF PEDIATRIC NEUROSURGERY. Edit. W.B. Saunders Company. U.S.A. 1996.
5. Chusid, J. NEUROANATOMIA CORRELATIVA Y NEUROLOGIA FUNCIONAL. 6ta. edición. Manual Moderno. México D.F. 1983. pp 332-333.
6. Cotty, F.; Carpentier, M.; Descamps, P.; Perrotin, F. Et al. CONGENITAL TOXOPLASMOSIS WITH HYDROCEPHALUS DIAGNOSED IN UTERO: OUTCOME OF TREATMENT. Arch-Pediatr. Marzo 1997.
7. Diez, J.; Marino J.M.; Baoquan, Q. Et al. NEURAL TUBE DEFECTS: AN EXPERIMENTAL MODEL IN THE FOETAL RAT. Eur-J-Pediatr-Surg. Aug 1995
8. Gaxiola, R.; Gamboa, R.; Fajardo, S. Et al. POLYHYDRAMNIOS AND ITS RELATIONSHIP WITH CONGENITAL MALFORMATIONS: ULTRASONOGRAPHIC DIAGNOSIS. Ginecol-Obstet-Mex. Dic. 1995.
9. Hernández. Et al. MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO. Artículo de revisión. Revista del Colegio Médico 1993
10. Himmetoglu, O.; Tiras, M.; Gursoy, R. Et al. THE INCIDENCE OF CONGENITAL MALFORMATIONS IN A TURKISH POPULATION. Int-J-Gynecol-Obstet. Noviembre 1996.
11. Hu, Y.; Li, L.; Li, P. Et al. A FIVE YEARS SURVEILLANCE ON NEURAL SYSTEM BIRTH DEFECTS IN RURAL AREAS OF CHINA. Chung-Hua-Liu-Hsing-Ping-Hsueh-Tsa-Chih. Febrero 1996.
12. Kanonier, G.; Decaminada, W.; Thumfart, W. Et al. CONGENITAL INTRANASAL CEPHALOCELE: DIAGNOSIS AND TRETMENT. Acta-Otorhinolaryngol-Ital. Octubre 1996.

13. Kestler, R. ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL POR DIAGNOSTICO ULTRASONOGRAFICO. Tesis de Médico y Cirujano. Universidad de San Carlos de Guatemala. Noviembre 1994.
14. Klauschie, J.; Rose, S. Et al. INCIDENCE OF SHORT STATURE IN CHILDREN WITH HYDROCEPHALUS. J-Pediatr-Endocrinol-Metab. Marzo-abril 1996.
15. Klekamp, J.; Batzdorf, U.; Samii, M. Et al. THE SURGICAL TREATMENT OF CHIARI y MALFORMATION. Acta-Neurochir-wien. 1996.
16. Martinez, J.; Poza, M.; Sola, J.; Soler, C. Et al. THE CHILD WITH A CEPHALOCELE: ETIOLOGY, NEUROIMAGING, AND OUTCOME. Childs-Nerv-Syst. Septiembre 1996.
17. Michals, E.; Ramsey, R. Et al. SYRINGOMYELIA. Orthop-Nurs. Septiembre-octubre 1996.
18. Milhorat, T.; Kotzen, R.; Capocelli, A.; Bolognese, P. Et al. INTRAOPERATIVE IMPROVEMENT OF SOMATOSENSORY EVOKED POTENTIALS AND LOCAL SPINAL CORD BLOOD FLOW IN PATIENTS WITH SYRINGOMYELIA. J-Neurosurg-Anesthesiol. Julio 1996.
19. Moore, K.L. Sistema Nervioso. en EMBRIOLOGIA CLINICA. 4ta. edición. Editorial Interamericana McGraw Hill, México 1989. pp 399-432.
20. Moriwaka, F.; Tashiro, K.; Tachibana, S. Et al. EPIDEMIOLOGY OF SYRINGOMYELIA IN JAPAN. THE NATIONWIDW SURVEY. Rinsho-Shinkeigaku. Diciembre 1995.
21. Mukai, E. Et al. NEUROLOGICAL MANIFESTATIONS OF SYRINGOMYELIA Rinsho-Shinkeigaku. Diciembre 1995.
22. Nájera, F. PREVALENCIA DE INFECCIONES DE LAS DERIVACIONES VENTRÍCULO PERITONEALES EN PACIENTE PEDIÁTRICO. Tesis de Médico y Cirujano. Universidad de San Carlos de Guatemala. Marzo 1994.
23. Nakashima, S.; Watanabe, K.; Negoro, T.; Aoki, K.; Kikuchi, H. Et al. CLINICO-EPIDEMIOLOGICAL FEATURES OF INFANTILE HYDROCEPHALUS IN JAPAN. Acta-Pediatr-Jpn. Diciembre 1996.
24. Nelson. TRATADO DE PEDIATRÍA. 14a. Edición. Edit. Interamericana Mc Graw Hill. Vol.II. España 1992. pp 1800-9
25. Papp, C.; Adam, Z.; Toth, E.; Torok, O.; Varandi, V. Et al. RISK OF RECURRENCE OF CRANIOSPINAL ANOMALIES. J-Matern-Fetal-Med. Enero-Febrero 1997.

26. Paz Gramajo, A. ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL. Tesis de Médico y Cirujano. Universidad de San Carlos de Guatemala. Junio 1993.
27. Ranjan, A.; Cast, I. Et al. SYMPTOMATIC SUBDURAL HYGROMA AS A COMPLICATION OF FORAMEN MAGNUM DECOMPRESSION FOR HINDBRAIN HERNIATION. Br-J-Neurosurg. Junio 1996.
28. Robert, E.; Francannet, C.; Shawe, G. Et al. NEURAL TUBE DEFECTS AND MATERNAL WEIGHT REDUCTION IN EARLY PREGNACY. Reprod-Toxicol. Enero 1995
29. Sadler, T.W. Sistema Nervioso. en EMBRIOLOGIA MEDICA. 6ta. edición. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires, Argentina 1993. pp 353-381.
30. Satar, N.; Bauer, S.; Scott, R.; Shefner, J. Et al. LATE EFFECTS OF EARLY SURGERY ON LIPOMA AND LIPOMENINGOCELE IN CHILDREN LESS THAN 1 YEAR OLD. J-Urol. Abril 1997.
31. Satta, M.; Bannister, C.; Turnbull, I. Et al. OCCULT SPINAL DYSRAPHISM. Eur-J-Pediatr-Surg. Diciembre 1996.
32. Schmidek, H.; Sweet, W. Et al. OPERATIVE NEUROSURGICAL TECHNIQUES. INDICATIONS, METHODS, AND RESULTS. Third Edition. Edit. W.B. Saunders Company. U.S.A. 1995. pp 1231-44, 2055-68.
33. Schwartz, S.; Shires, T.; Spencer, F. PRINCIPIOS DE CIRUGIA. 5ta. edición. Edit. Interamericana McGraw Hill. Vol.II. México 1991. pp 1666-9
34. Sellar, M.; Bnait, K. Et al. EFFECTS OF TOBACCO SMOKE INHALATION ON THE DEVELOPING MOUSE EMBRYO AND FETUS. Reprod-Toxicol. Sept-Oct 1995
35. Teo, C.; Jones, R. Et al. MANAGEMENT OF HYDROCEPHALUS BY ENDOSCOPIC THIRD VENTRICULOSTOMY IN PATIENTS WITH MYELOMENINGOCELE. Pediatr-Neurosurg. Agosto 1996.
36. Thorand, B.; Pietrzik, K.; Prinz, R.; Hages, M. Et al. MATERNAL AND FETAL SERUM AND RED BLOOD CELL FOLATE AND VITAMIN B12 CONCENTRATIONS IN PREGNANCIES AFFECTED BY NEURAL TUBE DEFECTS. Z-Geburtshilfe-Neonatal. Septiembre-octubre 1996.
37. Tot Paau, E. ANOMALIAS DEL TUBO NEURAL EN EL HOSPITAL REGIONAL DE COBAN. Tesis para Médico y Cirujano. Universidad de San Carlos de Guatemala. Octubre 1990.

38. Watkins, M.; Scanlon, K.; Mulinare, J. Et al. IS MATERNAL OBESITY A RISK FACTOR FOR ANENCEPHALY AND SPINA BIFIDA? Epidemiology. Septiembre 1996.
39. Werler, M.; Louik, C.; Shapiro, S. Et al. PREPREGNANT WEIGHT IN RELATION TO RISK OF NEURAL TUBE DEFECTS. J.A.M.A. Abril 1996.
40. Wu, Y.; Zeng, M. and Co. Et al. ANALYSES OF THE PREVALENCE FOR NEURAL TUBE DEFECTS AND CLEFT LIP AND PALATE IN CHINA FROM 1988 TO 1991. Hua-Hsi-I-Ko-Ta-Hsueh-Hsueh-Pao. Junio 1995.
41. Yamamoto, Y.; Yamamoto, K. Et al. EFFECTS OF METHAMPHETAMINE ON RAT EMBRYOS CULTURED IN VITRO. Biol-Neonate. 1995

Boleta de Recolección de Datos

No. de Afiliación: _____ Sexo: M F Edad Materna: _____

Procedencia: _____ Ingreso Mensual: _____

Tipo de Anormalidad Congénita		Localización
1.		
2.		
3.		
Procedimiento Quirúrgico Efectuado		Fecha
1.		
2.		
3.		
Complicaciones		
1.		
2.		
3.		
Observaciones		

No. de Afiliación: _____ Sexo: M F Edad Materna: _____

Procedencia: _____ Ingreso Mensual: _____

Tipo de Anormalidad Congénita		Localización
1.		
2.		
3.		
Procedimiento Quirúrgico Efectuado		Fecha
1.		
2.		
3.		
Complicaciones		
1.		
2.		
3.		
Observaciones		