



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

**CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, MANIFESTACIONES
CLÍNICAS Y MANEJO EN LOS PACIENTES CON ESPINA BÍFIDA
EN EL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO – SAN
BORJA EN EL PERIODO 2013 AL 2016**

**PRESENTADA POR
GRACIA CATHERINE BUENO SALGADO**

**ASESORA
NORA DE LAS MERCEDES ESPÍRITU SALAZAR**

**TESIS
PARA OPTAR AL TÍTULO DE MÉDICO CIRUJANO**

LIMA – PERÚ

2018



Reconocimiento - No comercial - Compartir igual
CC BY-NC-SA

La autora permite entremezclar, ajustar y construir a partir de esta obra con fines no comerciales, siempre y cuando se reconozca la autoría y las nuevas creaciones estén bajo una licencia con los mismos términos.

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>



FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

**CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, MANIFESTACIONES
CLÍNICAS Y MANEJO EN LOS PACIENTES CON ESPINA BÍFIDA EN
EL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO – SAN BORJA EN
EL PERIODO 2013 AL 2016**

TESIS

PARA OPTAR

EL TÍTULO DE MÉDICA CIRUJANA

**PRESENTADA POR
GRACIA CATHERINE BUENO SALGADO**

**ASESOR
MGTR. NORA DE LAS MERCEDES ESPÍRITU SALAZAR**

LIMA, PERÚ

2018

JURADO

Presidente: Gloria Maritza Ubillus Arriola De Pimentel, doctora en Medicina

Miembro: Moises Apolaya Segura, magíster en Salud Publica

Miembro: Ericson Leonardo Gutierrez Ingunza, especialista en Gestión de Salud

A mi querida familia, en especial a mis padres,
por el apoyo incondicional que siempre me dieron

AGRADECIMIENTOS

Al Instituto Nacional de Salud del Niño de San Borja, por autorizar la ejecución del presente trabajo.

A Nora de las Mercedes Espíritu Salazar, magíster en Salud Pública, por su increíble paciente y apoyo.

Al doctor Ángel Samanez Obeso, especialista en Neonatología, por su guía.

ÍNDICE

	Págs.
Portada	i
Jurado	ii
Dedicatoria	iii
Agradecimientos	iv
Índice	v
Resumen	vii
Abstract	viii
INTRODUCCIÓN	1
CAPÍTULO I: MARCO TEÓRICO	3
1.1 Antecedentes	3
1.2 Bases teóricas	4
1.3 Definición de términos básicos	10
CAPÍTULO II: HIPOTESIS Y VARIABLES	11
2.1 Formulación de la hipótesis	11
2.2 Variables y su operacionalización	12
CAPÍTULO III: METODOLOGÍA	15
3.1 Tipos y diseño	15
3.2 Diseño muestral	15
3.3 Procedimiento de recolección de datos	15
3.4 Procedimiento y análisis de los datos	16
3.5 Aspectos éticos	16
CAPÍTULO IV: RESULTADOS	17
CAPÍTULO V: DISCUSIÓN	26
CONCLUSIONES	32

RECOMENDACIONES 33

FUENTES DE INFORMACIÓN 34

ANEXO

Instrumento de recolección de datos

RESUMEN

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, manifestaciones clínicas y manejo en los pacientes con espina bífida en el Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja, en el periodo 2013 al 2016.

Metodología: El presente estudio fue de tipo cuantitativo observacional, descriptivo, transversal retrospectivo de serie de casos. Se revisaron 83 historias clínicas, de las cuales 74 cumplían los criterios de inclusión. Los datos fueron recogidos a través de una ficha de recolección para su posterior tabulación y análisis a través del programa SPSS versión 18.

Resultados: El tipo de espina bífida más común fue el mielomeningocele (MMC) con un 64.9%, el nivel de lesión más frecuente fue la lumbosacra con un 44.6%. Se halló que el 76% de los pacientes con MMC que no fueron diagnosticados prenatalmente tenían un control prenatal adecuado. Los pacientes operados antes de las 72 horas presentaron menor tiempo de hospitalización y menos complicaciones. Las complicaciones más frecuentes fueron: ventriculitis (40%) y meningitis encefalocraneana (35%).

Conclusión: Los hallazgos clínicos y epidemiológicos coinciden con los encontrados en las diferentes fuentes bibliográficas, excepto la baja tasa de diagnóstico prenatal y la demora en el inicio del tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: enfermedad congénita de la médula espinal, defectos del tubo neural, mielomeningocele

ABSTRACT

Objective: To describe the epidemiological characteristics, the clinical manifestations and the management of patients with spina bifida in Instituto Nacional de Salud del Niño - San Borja, in the period 2013 to 2016.

Methodology: The present study was of quantitative observational type, descriptive, cross-sectional retrospective series of cases. We reviewed 83 medical records, of which 74 met the inclusion criteria. The data were collected using a collection form for subsequent tabulation and analysis through the SPSS program, version 18.

Results: The most common type of spina bifida was myelomeningocele (MMC) with 64.9%, the most frequent level of injury was lumbosacral with 44.6%. It was found that 76% of patients with CMM who were not diagnosed prenatally had adequate prenatal control. Patients operated before 72 hours had shorter hospitalization time and fewer complications. The most frequent complications were: ventriculitis (40%) and encephalocutaneous meningitis (35%).

Conclusion: The clinical and epidemiological findings coincide with those found in the different bibliographic sources, except when the rate of prenatal diagnosis and the delay in the start of surgical treatment.

Key words: congenital disease of the spinal cord, neural tube defects, myelomeningocele

INTRODUCCIÓN

La espina bífida es un defecto del tubo neural, una de las más frecuentes anomalías congénitas.

Se estima que cada año nacen 300 000 personas con algún defecto del tubo neural; en América, se reportan hasta un máximo de 27.9 casos por cada 10 000 nacimientos (1); en el Perú, 8.7 casos de defectos del tubo neural por cada 10 000 recién nacidos, de los cuales el 50% corresponde a espina bífida (2).

Aunque en el Perú las anomalías congénitas son la tercera causa de mortalidad infantil en menores de un año, con una tasa de cuatro muertes por cada 1000 habitantes (3), es importante recordar que la incidencia de las otras dos causas de muerte neonatal, prematuridad e infecciones (4), son bastante prevenibles, por lo que su porcentaje de ocurrencia ha disminuido en los últimos años, a diferencia de la espina bífida. Cabe señalar que, a pesar de la existencia de pruebas donde el consumo de alimentos fortificados con ácido fólico disminuye la prevalencia de esta (2), todavía hay diferentes teorías y causas que buscan explicar su origen y prevención (5, 6).

Por otro lado, en el Perú, en 2004, la espina bífida causó la pérdida de 13 358 años de vida saludable; es decir, la suma de años perdidos por muerte prematura y discapacidad. Fue la tercera causa dentro del grupo de malformaciones congénitas, superada solo por las anomalías congénitas cardíacas y la categoría otras enfermedades congénitas (7).

Aunque se han desarrollado muchos estudios sobre las características epidemiológicas de los defectos del tubo neural en el mundo, en el Perú, se han desarrollado muy pocos, y específicamente sobre espina bífida no se ha hallado ninguno. Las características epidemiológicas varían según las características de cada país, estas son afectadas por la raza, étnica, localización geografía y el nivel socioeconómico (1, 8); por lo tanto, es necesario que el Perú posea sus propios datos.

La presente investigación tiene como objetivo describir las características epidemiológicas, manifestaciones clínicas y manejo en los pacientes con espina bífida en el Instituto Nacional de Salud del Niño – Sede San Borja, entre los años 2013 a 2016, lo cual es importante pues la incidencia y características de esta patología no están muy bien documentadas en el Perú. De esta manera, esta investigación colabora para mejorar su abordaje diagnóstico, terapéutico y de rehabilitación, según las propias características de nuestra población.

El conocer mejor las características clínicas de esta enfermedad sirve de base para realizar otras investigaciones, como los estudios relacionados a las nuevas causas de origen.

Además, se crea consciencia sobre esta patología, pues a pesar de tener consecuencias físicas, emocionales y económicas que atentan contra la calidad y propia vida del paciente, es una patología fácilmente prevenible a través de la suplementación con ácido fólico.

CAPÍTULO I: MARCO TEÓRICO

1.1 Antecedentes

Aunque existen diversos estudios sobre las características clínicas de la espina bífida, todavía no se ha llegado al consenso de cuáles son las más frecuentes, excepto las características de la espina bífida cerrada.

Uno de los primeros estudios sobre este tópico fue una investigación retrospectiva realizada en los Países Bajos, en la cual se estudió los signos y síntomas más tempranos de 47 casos de espina bífida oculta entre los años 1965 y 1996, se halló que el 70% de los pacientes presentaba síndrome de medula anclada, así como un 60% presentaba lesiones dermatológicas, la más frecuente los hoyuelos (9). Cabe resaltar que esta investigación determinó gran parte del conocimiento que se tiene actualmente (10).

Posteriormente, en el mismo país, en 2004, se realizó una investigación transversal, en la cual se estudiaron a 179 pacientes con espina bífida; se encontró que existía más sintomatología en los pacientes con espina bífida abierta más hidrocefalia que en el resto de variedades de espina bífida; además, las manifestaciones más frecuentes fueron funciones cognitivas alteradas y deformidades del pie; sin embargo, la mitad de los pacientes habían experimentado problemas de incontinencia urinaria (11). Del mismo modo, se realizó un estudio prospectivo entre los años 2010 a 2014, en Turquía, de 136 pacientes con mielomeningocele, en el que fue el pie zambo el más frecuente dentro las de las deformidades del pie (12).

Por otro lado, en 2005, se realizó una investigación transversal en el noreste de Estados Unidos en pacientes diagnosticados con espina bífida. Se encontró que las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron hidrocefalia (80%) y discapacidad para el aprendizaje (63%) (13).

Referente a pacientes con mielomeningocele, se realizó un estudio prospectivo en Turquía, entre los años 2006 y 2008, en 28 pacientes diagnosticados con esta

enfermedad. Se halló que la anomalía adicional más frecuente fue hidrocefalia (46%) y que el 93% de los pacientes presentaban trastornos motores; asimismo, cinco pacientes presentaron meningitis (8). Sin embargo, en Uganda, se realizó una investigación transversal en la que se analizó a los pacientes con mielomeningocele atendidos entre los años 2000 y 2004. Se encontró que 55% no presentaban hidrocefalia, mientras, 70% sufrieron incontinencia urinaria (14).

Por otra parte, en un estudio ambispectivo en el norte de India, con un total de 102 casos de mielomeningocele y lipomielomeningocele entre los años 1996 y 2004, se encontró que el 19.6% de estos se asociaba al síndrome de medula espinal anclada, y dentro de las manifestaciones clínicas, las más resaltantes fueron: hipertriosis, escoliosis e hidrocefalia (15).

Respecto a Latinoamérica, un estudio retrospectivo realizado en México, sobre las características epidemiológicas de mielomeningocele en niños menores de un año de edad con datos recolectados entre 1982 y 1999, encontró que no hubo diferencia entre el sexo. La complicación más frecuente fue hidrocefalia (76.7%) seguida de pie equino varo en un 27.6% (16).

1.2 Base teórica

Embriogénesis de la medula espinal

En la tercera semana de gestación, se forma la línea primitiva, un surco poco profundo y mal definido, en la superficie del epiblasto, la cual corresponde a la región caudal del embrión. Conforme avanza la gestación, este se delimita y entre los días 15 y 16 ya se puede apreciar totalmente definido. A continuación, las células del epiblasto migran hacia la línea primitiva y producen una invaginación en la región de la línea; luego, algunas de estas células desplazan el hipoblasto y crean el endodermo, mientras que otras se localizan entre el epiblasto y endodermo lo que forma el mesodermo; las células que permanecen en el epiblasto resultan en el ectodermo. Todo este proceso es llamado

gastrulación, por el cual se forman las tres capas germinales: ectodermo, mesodermo y endodermo, como se ha explicado anteriormente (17).

Por otro lado, en el extremo cefálico de la línea primitiva, se encuentra una zona llama nódulo primitivo; desde la cual migran células en dirección caudal por la línea media hasta asentarse entre la punta de la notocorda y la membrana bucofaríngea que forman la placa precordal; posteriormente, más células prenotocordales migran desde el nódulo primitivo hasta esta placa. Durante este proceso, algunas células se intercalan con el endodermo y forman la placa notocordal. Cuando esta se desprende del endodermo, finalmente, se forma la placa notocordal definitiva (17).

Seguidamente, la placa notocordal mediante la proteína Sonic Hedgehog (Shh) induce el ectodermo a engrosarse y formar la placa neural, y a su vez las células de esta placa forman el neuroectodermo. Al final de la tercera semana de gestación, comienza la neurulación primaria: los bordes de la placa neural se elevan para formar los pliegues neurales y la zona central deprimida forma el surco neural. A continuación, los pliegues neurales se acercan hasta fusionarse en la línea media en la región cervical y forman el tubo neural; esta fusión continúa tanto craneal como caudalmente hasta completarse por completo (17). En este punto, si no hay una adecuada fusión en la zona caudal, es que se produce la espina bífida.

Espina bífida

Es un defecto del tubo neural de la región medular que se produce alrededor de la tercera o cuarta semana de gestación por un cierre anómalo de los pliegues neurales, el cual puede afectar tanto a las meninges, vertebras, músculos y piel (17); según las estructuras que afecten se puede clasificar en:

Espina bífida oculta o cerrada: Se caracteriza por una falla en la fusión de los cuerpos vertebrales por una unión anormal de los arcos vertebrales posteriores (10). En esta patología, ni las meninges ni la medula espinal están expuesta, ya

que hay piel intacta que cubre la lesión. (6). Solo se puede identificar por alteraciones cutáneas en el lugar de la lesión (15).

Espina bífida abierta: Al igual que el caso anterior hay una falla en la fusión de los cuerpos vertebrales, pero en este caso ocurre una herniación de las estructuras del canal medular a través del defecto óseo (6).

Meningocele: Cuando ocurre la herniación de las meninges

Mielomeningocele: Cuando ocurre la herniación tanto de las meninges como la médula espinal (10), las cuales permanecen contenidas en un saco meníngeo (18).

Cabe mencionar que la variedad más frecuente es la espina bífida abierta o también llamada quística, y la localización más común es a nivel lumbar y/o sacra (6,17).

Debido a las estructuras afectadas en cada tipo de espina bífida, cada una presenta una clínica y pronóstico propio; es el mielomeningocele el que se asocia a más manifestaciones clínicas y, por ende, a un peor pronóstico (6). Sin embargo, la espina bífida oculta muchas veces por ser asintomática no tiene un diagnóstico y tratamiento precoz; lo cual conlleva a que se presente un síndrome de médula anclada, que aunque se pueda tratar quirúrgicamente, algunas de las disfunciones no se puedan recobrar (6).

Las personas con espina bífida oculta suelen tener manifestaciones cutáneas que pueden conducir al diagnóstico pero generalmente suelen tener solo signos leves de disfunción motora. Sin embargo, conforme los pacientes crecen se presentan estigmas cutáneos y disfunciones neurológicas más graves. También se pueden presentar pacientes adultos que han permanecido asintomáticos toda su vida hasta que presentan lumbalgia con o sin radiculopatías o disestesias perineales (10).

Manifestaciones clínicas

Manifestaciones neurológicas

La sección de la medula espinal que se encuentra afectada por la herniación no se desarrolla adecuadamente y los nervios que comienzan en esta sección se encuentran deprimidos. En consecuencia, por debajo de la sección de herniación hay alguna pérdida de sensibilidad y parálisis, las personas con espina bífida, en especial mielomeningocele, pueden sufrir problemas para deambular, deformidades de las caderas, pérdida de tono muscular, pérdida de sensibilidad y deformidades de las rodillas o los pies (5).

Al mismo tiempo, el mielomeningocele se ha asociado a un desarrollo anómalo del cerebelo, cuerpo calloso y corteza cerebral (19). Esto es debido a la filtración del líquido cefalorraquídeo desde el defecto espinal hacia el medio intrauterino, la cual genera que no se desarrolle una normal distensión del sistema ventricular embrionario, pues no hay la presión ejercida por la acumulación del líquido cefalorraquídeo. La falla de esta distensión ventricular limita el crecimiento normal de los elementos óseos de la fosa posterior lo cual reduce significativamente su tamaño; entonces, cuando las estructuras contenidas en la fosa posterior empiezan a desarrollarse, lo hacen de la manera equivocada, traduciéndose en reducción de tamaño, desplazamiento y herniación. (19).

Por otro lado, se encontró que las agenesias o hipoplasias tanto del cerebelo como del cuerpo calloso se reportaron más frecuentemente en niveles de lesión medular alta y que las regiones hipoplásicas del cuerpo calloso se deben al aumento de la presión intracraneal e hidrocefalia (19).

Otra patología que puede acompañar al mielomeningocele es la malformación Chiari II o también conocida como malformación de Arnold-Chiari, la cual se produce por el colapso de los ventrículos embrionarios por la filtración del líquido cefalorraquídeo, explicado anteriormente. En esta patología, ocurre un prolapso de las estructuras cerebrosas y del tallo cerebral a través del foramen magno, lo cual conlleva a una compresión troncoencefálica; esta se puede manifestar

como disfagia, cuadriparesia, alteraciones visuales como estrabismo o nistagmo, y síndrome de medula anclada (6). Asimismo, la malformación obstruye el flujo de líquido cefalorraquídeo a través de la fosa posterior y causa hidrocefalia (20).

Por otro lado, en el mielomeningocele el tejido nervioso se encuentra expuesto sin una membrana de recubrimiento, lo cual vuelve al recién nacido más propenso a contraer infecciones como la meningitis (5). Este riesgo también existe en pacientes con espina bífida oculta, especialmente aquellos que presenten senos dérmicos, pues son canalículos que comunican la dura madre con el medio exterior (6).

También se han reportado casos de convulsiones, aunque la mayoría de estos suelen tener una causa orgánica. Asimismo, se han encontrado casos de síndrome de medula anclada, aunque no siempre son sintomáticos y mayormente se presentan en la edad adulta (6).

En conjunto, estos estudios señalan que los pacientes con espina bífida pueden presentar una gran variedad de manifestaciones neurológicas, las cuales derivan en alteraciones de diferentes partes del sistema nervioso central y de acuerdo a cuáles son las funciones de estas es que se producen las deficiencias cognitivas y/o alteraciones del comportamiento (19).

Manifestaciones ortopédicas

Son muy variadas y tienen correlación con el nivel de lesión medular que presente el paciente, cuanto más alto es el nivel de la lesión mayor será el compromiso (6, 21). Solo por mencionar algunas: escoliosis, cifosis, deformidades de cadera y pie, discrepancias de longitud de miembros inferiores, mayor riesgo de fracturas, artralgias y mialgias (21). Estos trastornos, generalmente, empeoran con la edad dificultándole cada vez más al paciente la deambulacion (6).

Aun no se establece el porqué de este tipo de manifestaciones. Por un lado, se plantea el desbalance muscular entre músculos antagonistas y agonistas, y por otro, el propio daño neurológico que produce trastornos motores y postración (21).

Sin embargo, se han reportado casos de pacientes que presentan deformidades de pie, a pesar de la ausencia de actividad motora en pacientes con lesiones de alto nivel (12). Asimismo, se reporta que la espasticidad y posicionamiento intrauterino pueden contribuir a que se generen estas manifestaciones ortopédicas (12).

Manifestaciones cutáneas

Estas manifestaciones son mucho más frecuentes en pacientes con espina bífida oculta; sin embargo, también pueden estar presentes en pacientes con espina bífida abierta (15). Estas manifestaciones pueden ser: hipertriosis, hoyuelos, senos dérmicos, hemangiomas, masas subcutáneas ya sean lipomas o neurofibromas, hiper o hipopigmentación e hiperqueratosis (10).

Incontinencia

Se han reportado una gran incidencia de vejiga neurogénica en pacientes con espina bífida; esta se produce por la afectación de las raíces nerviosas al nivel de la lesión medular (6). Existen varias modalidades de vejiga neurogénica, agrupadas según la tonicidad del músculo detrusor y la función del esfínter uretral externo; sin embargo, lo importante de mencionar es que la mayoría de pacientes que presentan vejiga neurogénica poseen incontinencia urinaria (6).

Lo mismo ocurre en la incontinencia fecal, la cual también se genera por afectación de las raíces nerviosas al nivel de la lesión medular (20).

1.3 Definición de términos básicos

Espina bífida: Defecto del tubo neural de la región medular que se produce por un cierre anómalo de los pliegues neurales y que puede afectar a la médula espinal, meninges, vertebras, músculos o piel (17).

Espina bífida abierta: Defecto del tubo neural donde ocurre una herniación de las estructuras del canal medular a través del defecto óseo (6).

Espina bífida cerrada: Defecto del tubo neural donde ocurre una falla en la fusión de los cuerpos vertebrales sin haber exposición de las meninges ni de la médula espinal (10).

Mielomeningocele: Defecto del tubo neural donde ocurre una herniación de las meninges y de la médula espinal a través del defecto óseo (10).

Meningocele: Defecto del tubo neural donde ocurre herniación de las meninges a través del defecto óseo (10).

CAPÍTULO II: HIPÓTESIS Y VARIABLES

2.1 Formulación de la hipótesis

La presente investigación no cuenta con hipótesis por tratarse de ser un estudio descriptivo.

2.2 Variables y su operacionalización

Variable		Definición	Tipo	Indicador	Escala de medición	Categorías	Medio de verificación
Característica epidemiológica	Edad	Días cumplidos hasta el momento de la consulta	Cuantitativa continua	Días de vida	De razón		Historia clínica
	Sexo	Sexo biológico	Cualitativa dicotómica	Condición biológica	Nominal	Masculino Femenino	Historia clínica
	Lugar de procedencia	Lugar donde normalmente vive	Cualitativa	Lugar geográfico	Nominal	Costa Sierra Selva	Historia clínica
	Edad materna	Edad de la madre al momento de quedar embarazada	Cuantitativa continua	Años de vida	De razón		Historia clínica
Control prenatal adecuado		6 o más controles prenatales	Cualitativa dicotómica	Control prenatal	Nominal	Sí No	Historia clínica
Edad al momento del diagnóstico		Edad en la que al paciente se le diagnosticó la enfermedad	Cuantitativa continua	Días de vida	De razón		Historia clínica
Edad gestacional al nacer		A cuantas semanas de gestación nació el paciente	Cualitativa	Semanas de gestación	Ordinal	Pretermino A termino Postérmino	Historia clínica
Diagnóstico prenatal		Si es que hubo o no algún diagnóstico prenatal	Cualitativa dicotómica	Presencia o no del diagnóstico	Nominal	Sí No	Historia clínica
Tiempo de traslado		Tiempo transcurrido en la movilización del paciente desde su centro de referencia hacia el Instituto	Cuantitativa continua	Días, horas,	De razón		Historia clínica
Tipo de espina bífida		Tipo de espina bífida con la que es diagnosticado el paciente	Cualitativa	Características de la lesión	Nominal	Espina bífida abierta: Mielomeningocele Espina bífida abierta: Meningocele Espina bífida cerrada	Historia clínica
Nivel de la lesión		Sección de la medula espinal donde ocurre la falla de fusión de las vertebrae	Cualitativa	Altura de la lesión	Ordinal	Cervical Torácica Lumbar Sacra	Historia clínica

	Antecedentes maternos	Condiciones maternas que están presentes	Cualitativa politómica	Presencia o ausencia de las condiciones	Nominal	Ausencia de suplementación con ácido fólico Antecedente de producto con espina bífida Diabetes gestacional Obesidad materna Uso de anticonvulsivante Tabaquismo Alcohol	Historia clínica
Manifestaciones clínicas	Manifestaciones neurológicas	Manifestaciones objetivas que refieren afección del sistema nervioso	Cualitativa politómica	Presencia o ausencia de las manifestaciones	Nominal	Hidrocefalia Malformación Chiari II Síndrome de medula anclada Déficit cognitivo Convulsiones Meningitis Trastornos sensitivos Trastornos motores Alteraciones visuales Alteraciones del desarrollo del cuerpo calloso	Historia clínica
	Manifestaciones ortopédicas	Manifestaciones objetivas que refieren afección del sistema musculoesquelético	Cualitativa dicotómica	Presencia o ausencia de las manifestaciones	Nominal	Sí No	Historia clínica
	Incontinencia	Manifestaciones objetivas que refieren afección de los mecanismos que permiten la contención urinaria o fecal	Cualitativa politómica	Presencia o ausencia de las manifestaciones	Nominal	Urinaria Fecal	Historia clínica
	Manifestaciones cutáneas	Manifestaciones objetivas que refieren afección de la piel o sus anexos	Cualitativa politómica	Presencia o ausencia de las manifestaciones	Nominal	Hipertriosis Hoyuelos Hiper o hipopigmentación Senos dérmicos Hemangioma	Historia clínica

						Masa subcutánea	
	Comorbilidades	Patologías que se presentan conjunto a la espina bífida	Cualitativa	Presencia o ausencia de patologías conjuntas	Nominal	Trisomía 13 Trisomía 18	Historia clínica
Manejo	Tiempo de hospitalización	Tiempo transcurrido entre la hospitalización hasta la realización de la cirugía correctora	Cuantitativa continua	Días, horas	De razón		Historia clínica
	Cirugía correctora	Cirugía que corrige la espina bífida	Cualitativa dicotómica	Ejecución o no de la cirugía	Nominal	Sí No	Historia clínica
	Colocación de válvula ventrículo-peritoneal	Ejecución del procedimiento quirúrgico por el cual se le coloca al paciente una válvula ventrículo-peritoneal	Cualitativa dicotómica	Presencia o no de la válvula ventrículo-peritoneal	Nominal	Sí No	Historia clínica
	Momento de la colocación de la válvula ventrículo-peritoneal	Momento en el transcurso del manejo en el cual se coloca la válvula ventrículo-peritoneal	Cualitativa dicotómica	Momento de la colocación de la válvula respecto al acto quirúrgico	Nominal	Intraoperatorio Posoperatoria	Historia clínica
	Tiempo de colocación de la válvula ventrículo-peritoneal	Tiempo total que el paciente estuvo con la válvula ventrículo-peritoneal	Cuantitativa continua	Días horas	De razón		Historia clínica
	Complicaciones	Eventos adversos ocurridos luego del manejo brindado al paciente	Cualitativa politémica	Presencia o ausencia de las complicaciones	Nominal	Ventriculitis Meningitis Úlceras de presión Mal funcionamiento de la derivación ventrículo-peritoneal	Historia clínica

CAPÍTULO III: METODOLOGÍA

3.1 Tipos y diseño

El presente estudio fue de tipo cuantitativo observacional, descriptivo, transversal retrospectivo de serie de casos.

3.2 Diseño muestral

La población de estudio estuvo constituida por todos los pacientes con diagnóstico de espina bífida que se hayan atendido en el Instituto Nacional de Salud del Niño – San Borja en el periodo 2013 a 2016.

No se aplicará técnicas de muestreo pues se trabajará con la población total

Criterios de selección

Criterios de inclusión

Historia clínica legible

Presencia de todos los datos necesarios

Haber acudido al INSN para confirmar o tratar la espina bífida entre los años 2013 y 2016

Criterios de exclusión

Historia clínica incomprensible

Ausencia de algún dato necesario

3.3 Procedimientos de recolección de datos

Se revisaron las historias clínicas de los casos en busca de los datos necesarios según los objetivos de esta investigación para lo cual se usó la ficha de recolección de datos, la cual estuvo compuesto por: edad, sexo, edad materna, lugar de procedencia, control prenatal adecuado, suplementación de ácido fólico,

edad gestacional al nacer, diagnóstico prenatal, tipo de espina bífida, nivel de la lesión, manifestaciones clínicas y manejo.

3.4 Procesamiento y análisis de los datos

Los datos obtenidos fueron tabulados en el programa Microsoft Office Excel 2012 para crear una base de datos, la cual luego fue extrapolada al programa SPSS versión 18 para su respectivo análisis, mediante frecuencias, porcentajes, medias, promedios y desviación estándar.

3.5 Aspectos éticos

Durante todo el proceso de este trabajo, se mantuvo el anonimato de los pacientes, al ser publicados no se colocaron ningún nombre de ningún paciente. Además, se solicitó el permiso a las autoridades INSN y la aprobación del Comité de Ética e Investigación de dicha institución y de la USMP.

CAPÍTULO IV: RESULTADOS

Se encontró un total de 80 casos de espina bífida: seis fueron descartados por no cumplir los criterios de inclusión, se analizaron 74 casos de espina bífida, de los cuales, 51 fueron operados en el INSN Sede San Borja y 23 fueron operados en otros establecimientos de salud pero continuaron sus controles en el presente instituto; solo se halló un fallecido.

Se encontró que no hubo ninguna diferencia entre el sexo; se encontraron 37 pacientes masculinos así como 37 pacientes femeninos. La mayoría de los pacientes (45.9%) estaban en la categoría de neonatos (menor o igual a 28 días de nacido), seguidos por los preescolares, 25.7%; mayores de cinco años, 21.6% y, finalmente, los lactantes, 6.8%. La media de la edad fue 2.5 años (DE \pm 3.3), el rango de un día de vida y un máximo de 12 años.

En el presente estudio, se encontró que el 43.2%(n=32) de pacientes provenían de Lima; 90.5%(n=67) fue una gestación a término; 75.4% (n=52) tuvieron una edad materna al momento del nacimiento entre 19 y 34 años, este dato no pudo encontrarse en 5 historias clínicas. Se halló un adecuado control prenatal en el 79.7% (n=59) de los pacientes; sin embargo, el 66.2% (n=49) no tuvieron un diagnóstico prenatal. El tipo de espina bífida más común fue la abierta y dentro de esta el mielomeningocele (64.9%); y, el nivel de lesión más frecuente fue la lumbosacra (44.6%) seguida de la lumbar (43.2%).

Tabla 1. Pacientes con espina bífida según datos epidemiológicos del INSNSB entre el periodo 2013 a 2016

	n=74	Porcentaje
Procedencia		
Lima	32	43.2%
Costa*	25	33.8%
Sierra	9	12.2%
Selva	8	10.8%
Edad materna†		
≥ 18 años	3	4.3%
19 – 34 años	52	75.4%
≤ 35 años	14	20.3%
Edad gestacional al nacer		
Pre término	7	9.5%
A término	67	90.5%
Control prenatal adecuado		
Sí	59	79.7%
No	15	20.3%
Diagnóstico prenatal		
Sí	25	33.8%
No	49	66.2%
Tipo de espina bífida		
Mielomeningocele	48	64.9%
Meningocele	2	2.7%
Oculto	24	32.4%
Nivel de la lesión		
Torácica	1	1.4%
Lumbar	32	43.2%
Sacra	5	6.8%
Lumbosacra	33	44.6%
Toracolumbar	3	4.1%

*Incluye a los pacientes procedente de la región Costa, excepto a los de la provincia de Lima Metropolitana

†El dato de la edad materna no se pudo encontrar en cinco casos, el porcentaje se obtuvo en relación al número de respuestas

El diagnóstico prenatal se dio en mayor porcentaje en el tipo de espina bífida mielomeningocele (92%); por otro lado, la espina bífida oculta fue la que más tardíamente se diagnosticó, y es esta la única que se diagnosticó en edades de 29 días en adelante.

Tabla 2. Pacientes con espina bífida según edad al momento del diagnóstico y tipo de espina bífida del INSNSB entre el periodo 2013 a 2016

Edad al momento del diagnóstico	Tipo de espina bífida						Total	
	Mielomeningocele		Meningocele		Oculta		N	%
	N	%	n	%	N	%		
Prenatal	23	(47.9)	1	(50.0)	1	(4.2)	25	(100.0)
Nacimiento	22	(45.8)	1	(50.0)	12	(50.0)	35	(100.0)
Neonato	3	(6.3)	0	(0.0)	4	(16.7)	7	(100.0)
≥ 29 días	0	(0.0)	0	(0.0)	7	(29.1)	7	(100.0)
Total	48	(100.0)	2	(2.7)	24	(100.0)	74	(100.0)

Del total de casos de mielomeningocele, el 47.9% (n=23) tuvo un diagnóstico prenatal; en el caso del meningocele, el 50% (n=1) obtuvo este diagnóstico.

Referente a la procedencia del paciente, se halló que en Lima metropolitana se registró el mayor porcentaje de casos de diagnóstico prenatal, se reportó que el 48% (n=12) de los casos provenían de esta zona, seguido por el resto de la región Costa con un 40%(n=10) y la Selva con un 12% (n=3); cabe mencionar que en la Sierra no se registró ningún diagnóstico prenatal y de estos el 55.6% fueron mielomeningocele.

Respecto a los casos de mielomeningocele, 25 pacientes no fueron diagnosticados prenatalmente y de estos el 76% tuvo un control prenatal

adecuado. Referente a los pacientes con meningocele, solo uno de estos no fue diagnosticado prenatalmente pero sí tuvo un adecuado control prenatal.

Tabla 3. Pacientes con espina bífida según tipo, diagnóstico prenatal y control prenatal del INSNSB entre el periodo 2013 a 2016

Tipo de espina bífida			Control prenatal adecuado				Total	
			No		Sí			
			n	%	n	%	n	%
Mielomeningocele	Diagnóstico prenatal	No	6	(24.0)	19	(76.0)	25	(100.0)
		Sí	5	(21.7)	18	(78.3)	23	(100.0)
	Total		11	(22.9)	37	(77.1)	48	(100.0)
Meningocele	Diagnóstico prenatal	No	0	(0.0)	1	(100.0)	1	(100.0)
		Sí	0	(0.0)	1	(100.0)	1	(100.0)
	Total		0	(0.0)	2	(100.0)	2	(100.0)
Espina bífida oculta	Diagnóstico prenatal	No	3	(13.0)	20	(87.0)	23	(100.0)
		Sí	1	(100.0)	0	(0.0)	1	(100.0)
	Total		4	(16.7)	20	(83.3)	24	(100.0)
Total	Diagnóstico prenatal	No	9	(18.4)	40	(81.6)	48	(100.0)
		Sí	6	(24.0)	19	(76.0)	25	(100.0)
	Total		15	(20.3)	59	(79.7)	74	(100.0)

En la presente investigación, solo en nueve casos de todos los estudiados se pudo encontrar la historia sobre los antecedentes maternos; de estos el 88.9% (n=8) corresponden a una ausencia o errada suplementación de ácido fólico y el 11.1% (n=1) a historia de uso de anticonvulsivos durante el embarazo.

Según cada tipo de espina bífida la frecuencia de las manifestaciones neurológicas varió; de este modo, se encontró que para el caso de mielomeningocele la manifestación más frecuente fue trastornos motores que se presentó en el 80.4% de los casos, seguido de hidrocefalia con 73.9% y

malformación de Chiari II con 54.3%. En el caso de meningocele, solo se halló hidrocefalia y malformación de Chiari II. Por último, la manifestación neurológica más frecuente de los casos de espina bífida oculta fue la medula anclada con 95.5% seguida de trastornos motores con un porcentaje de 45.5%.

Tabla 4. Pacientes con espina bífida según manifestaciones neurológicas y tipo de espina bífida del INSNSB entre el periodo 2013 a 2016

Manifestaciones neurológicas	Tipo de espina bífida						Total n
	Mielomeningocele		Meningocele		Oculta		
	n	%	n	%	n	%	
Hidrocefalia	34	(73.9)	1	(50.0)	0	(0.0)	35
Malformación de Chiari II	25	(54.3)	1	(50.0)	1	(4.5)	27
Medula anclada	15	(32.6)	0	(0.0)	21	(95.5)	36
Convulsiones	10	(21.7)	0	(0.0)	1	(4.5)	11
Meningitis encefalocraneana	2	(4.3)	0	(0.0)	0	(0.0)	2
Trastornos sensoriales	6	(13.0)	0	(0.0)	2	(9.1)	8
Trastornos motores	37	(80.4)	2	(0.0)	10	(45.5)	49
Alteraciones visuales	9	(19.6)	0	(0.0)	1	(4.5)	10
Alteraciones auditivas	9	(19.6)	0	(0.0)	0	(0.0)	9
Alteraciones del desarrollo del cuerpo calloso	7	(15.2)	0	(0.0)	1	(4.5)	8
Total	46		2		22		70

En relación a las manifestación ortopédicas, 43 (58.1%) de todos los pacientes las presentaron, de estos, el 79.1% (n=34) le corresponde a los pacientes con

mielomeningocele, 2.3% (n=1) a los casos de meningocele y 18.6% (n=8) a los de espina bífida oculta. Asimismo, la manifestación ortopédica más frecuente entre los pacientes con mielomeningocele fue pie Bott, la cual se presentó en el 60% (n=27) de los pacientes; por otro lado, en los casos de meningocele solo se reportaron un caso de escoliosis y otro de displasia de cadera.

Tabla 5. Pacientes con espina bífida según manifestaciones ortopédicas y tipo de espina bífida del INSNSB entre el periodo 2013 a 2016

Manifestaciones ortopédicas	Tipo de espina bífida				Total n
	Mielomeningocele		Meningocele		
	n	%	n	%	
Escoliosis	2	(4.4)	1	(50.0)	3
Displasia de cadera	13	(28.9)	1	(50.0)	14
Pie Bott	27	(60.0)	0	(0.0)	27
Discrepancia de longitud de miembros inferiores	1	(2.2)	0	(0.0)	1
Genuvalgo	1	(2.2)	0	(0.0)	1
Pie talo valgo	1	(2.2)	0	(0.0)	1
Total	45		2		47

Respecto a la incontinencia, esta se presentó en 22 (29.7%) de los pacientes, de estos el 95.5% presento incontinencia urinaria y 90.9% incontinencia fecal. La incontinencia urinaria fue más frecuente en pacientes con mielomeningocele (66.7%) al igual que la fecal (70%) respecto a los otros tipos de espina bífida.

El 31.1% (n=23) de los pacientes presentó manifestaciones cutáneas, las cuales se hallaron casi exclusivamente en la espina bífida oculta, excepto un paciente con mielomeningocele que tenía un seno dérmico en la zona de la lesión.

También, es importante mencionar, que todas las masas subcutáneas encontradas se refieren a lipomas.

Tabla 6. Pacientes con espina bífida según manifestaciones cutáneas y tipo de espina bífida del INSNSB entre el periodo 2013 a 2016

Manifestaciones cutáneas	Tipo de espina bífida				Total
	Mielomeningocele		Oculta		
	n	%	n	%	n
Seno dérmico	1	(100.0)	3	(13.6)	4
Hemangioma	0	(0.0)	1	(4.5)	1
Masas subcutáneas	0	(0.0)	21	(95.5)	21
Total	1		22		23

Referente a las comorbilidades, estas se presentaron en el 23% (n=17) de los pacientes; de estos, el mayor porcentaje (82.4%) fueron los pacientes con mielomeningocele. Se encontraron cinco pacientes con hernia inguinal, cuatro con malformaciones cardiacas (comunicación interventricular, comunicación interauricular y tetralogía de Fallot) y dos con malformación ano rectal.

A continuación expondremos los hallazgos respecto al tratamiento: en todos los pacientes se realizó la cirugía correctora, excepto uno el cual tenía una espina bífida oculta a nivel sacro con la única manifestación de senos dérmicos. Además, a un total de 29 pacientes (39.2%) se le colocó el sistema de derivación ventrículo-peritoneal, de estos solo el 1.4% (n=1) se le implementó el sistema en la misma operación en la cual se realizó la cirugía correctora, este paciente no presento complicaciones posteriores. Asimismo, de los 35 pacientes con hidrocefalia, al 17.1% (n=6) no se les colocó el sistema de derivación ventrículo-peritoneal.

La cirugía correctora se realizó en un tiempo menor a las 72 horas solo en el 23.3% (n=17) de los pacientes. Específicamente en el caso de los pacientes con mielomeningocele, solo el 33.3% (n=16) se les realizó la cirugía correctora en

este periodo de tiempo; asimismo, en este tipo de espina bífida se registró un promedio de edad al momento de la cirugía correctora de 19 días de vida.

Tabla 7. Pacientes con espina bífida según tipo de espina bífida y tiempo transcurrido desde el diagnóstico hasta la realización de la cirugía correctora del INSNSB entre el periodo 2013 al 2016

Tipo de espina bífida	Tiempo transcurrido desde el diagnóstico hasta la realización de la cirugía correctora				Total	
	Menor de 72h		Mayor a 72h		n	%
	n	%	n	%		
Mielomeningocele	16	(33.3)	32	(66.7)	48	100
Meningocele	1	(50.0)	1	(50.0)	2	100
Ocultas	0	(0.0)	23	(100.0)	23	100
Total	17	(23.3)	56	(76.7)	73	100

Respecto al tiempo de hospitalización de los pacientes con mielomeningocele en quienes se hizo la cirugía correctora se encontró que aquellos que se les operó antes de las 72 horas tuvieron un promedio de hospitalización de 18.5 días comparado con el promedio de 21.67 en aquellos que se les operó luego de las 72 horas de nacido.

Respecto a las complicaciones, este dato solo se pudo obtener de los pacientes que fueron operados en el INSNSB (n=51), estas se presentaron en ocho pacientes (15.68%), de estas la más frecuente fue la ventriculitis (40%), seguida de sepsis y/o meningitis encefalocraneana 35%, infección de sitio operatorio 30%, fistula de líquido cefalorraquídeo 10%, dehiscencia de herida operatoria 10%, inestabilidad hemodinámica 10% y mal funcionamiento u obstrucción del sistema de derivación ventrículo-peritoneal 5%.

Las complicaciones se presentaron en mayor porcentaje (62.5%) en aquellos pacientes a los cuales se les realizó la cirugía correctora después de cuatro a 15

días hecho el diagnóstico. Asimismo, solo un paciente que fue operado antes de las 72 horas de nacido presentó alguna complicación, en este caso ventriculitis.

A continuación, se presenta una tabla con la frecuencia de las complicaciones según el tiempo transcurrido desde el diagnóstico hasta la realización de la cirugía correctora.

Tabla 8. Pacientes con espina bífida según frecuencia de complicaciones y tiempo transcurrido desde el diagnóstico hasta la realización de la cirugía correctora del INSNSB entre el periodo 2013 a 2016

Complicaciones	Tiempo transcurrido desde el diagnóstico hasta la realización de la cirugía correctora										Total n
	Menor de 72h		4-15 días		16-30 días		1 – 6 meses		Mayores de 1 año		
	n	%	N	%	n	%	n	%	n	%	
Ventriculitis	1	(12.5)	5	(62.5)	2	(25.0)	0	(0.0)	0	(0.0)	8
Sepsis/MEC	1	(14.3)	4	57.1	1	(14.3)	1	(14.3)	0	(0.0)	7
Infección de sitio operatorio	0	(0.0)	2	33.3	1	(16.7)	0	(0.0)	3	(50.0)	6
Fistula de LCR	0	(0.0)	0	(0.0)	1	(50.0)	0	(0.0)	1	(50.0)	2
Mal funcionamiento u obstrucción del SDVP	0	(0.0)	1	(100)	0	(0.0)	0	(0.0)	0	(0.0)	1
Dehiscencia de herida operatoria	0	(0.0)	0	(0.0)	1	(50.0)	1	(50.0)	0	(0.0)	2
Inestabilidad hemodinámica	1	(50.0)	1	(50.0)	0	(0.0)	0	(0.0)	0	(0.0)	2
Total	3		8		4		2		3		20

CAPÍTULO V: DISCUSIÓN

Respecto al sexo, en el presente estudio no se halló ninguna diferencia (37 hombres versus 37 mujeres); esta información concuerda con el consenso que existe en la comunidad científica de que no hay evidencia de variación en la proporción de sexos en los pacientes de espina bífida; excepto de los gemelos que son más en el sexo femenino (23). En los países en desarrollo, se registran una mayor proporción de hombres (5); no obstante, en un estudio realizado en México en el año 2001 se encontró el mismo resultado de este estudio al no haber predominio de género (16).

En un meta análisis se halló que la edad materna menor a 19 años y mayor a 40 años es un factor de riesgo para la espina bífida (32); sin embargo, en nuestro estudio se encontró que solo el 24.64% de las madres pertenecían a este rango de edad, por lo que se puede inferir que para nuestra población este parámetro no necesariamente sea un factor de riesgo. No obstante la edad promedio que se halló de 28.48 es muy similar a la reportada en un estudio de México donde la edad promedio fue 26.13 años (16).

Los resultados que se hallaron respecto a la edad gestacional, frecuencia de tipo de espina bífida y nivel de lesión, corresponden a los encontrados en las diferentes fuentes bibliográficas.

Respecto al diagnóstico se encontró que del total de casos de mielomeningocele, el 47.9% (n=23) tuvo un diagnóstico prenatal; en contraste, en un estudio realizado en Turquía entre los años 2006 – 2008 se encontró que el 71.4% de los pacientes poseían diagnóstico prenatal (8). Del mismo modo, el porcentaje de pacientes que registraron un control prenatal inadecuado (20.3%) se relaciona a lo encontrado en México, pues en ese estudio se encontró que el 36.4% tampoco poseían control prenatal (16). En la presente investigación se encontró que de los 25 casos de mielomeningocele que no fueron diagnosticados prenatalmente el 76% poseía un control prenatal adecuado. Este es un hallazgo preocupante, pues nos revela que, aunque las madres acuden a sus controles de manera responsable, el personal de salud de los diferentes establecimientos

del país no detecta oportunamente esta patología que tiene todas las características para ser detectada prenatalmente (22): en el segundo trimestre la detección de espina bífida a través del ultrasonido es del 92-95% (28). El diagnóstico prenatal es aún más precario en la Sierra donde no se registró ninguno, de estos el 55.6% fueron mielomeningocele.

Esta falta de diagnóstico prenatal de mielomeningocele ensombrece el pronóstico de vida del paciente por diferentes razones: (a) los pacientes nacen en establecimientos que no están preparados para su atención, pues estos deberían ser de nivel III o superior que cuenten con unidad de cuidados intensivos prenatal, servicio de neurocirugía pediátrica y contar con el personal capacitado para manejo neonatal (24). (b) No se contempla la mejor forma de parto: muchos de estos pacientes además de tener el defecto del tubo neural presentan hidrocefalia lo cual puede provocar distocias (24); asimismo, un estudio de Inglaterra encontró que pacientes con mielomeningocele nacidos por cesárea dos años después registraron un nivel de parálisis menor que aquellos que nacieron por parto vaginal, debido a que durante el trabajo de parto se puede presionar las raíces nerviosas expuestas lo que conlleva a una pérdida adicional de la función neural. (25) (c).

Demora la ejecución de la cirugía correctora, ya sea por la lejanía donde nace el paciente respecto al centro más cercano capaz de realizar esta cirugía, o las complicaciones e inestabilidad clínica que esté presenta cuando llega al establecimiento de referencia por no haber nacido en un establecimiento preparado para su atención; lo cual dilata aún más el tiempo para la cirugía correctora.

Ya es sabido que la suplementación de ácido fólico es una de las principales maneras de prevenir la espina bífida; sin embargo existen casos denominados no prevenibles por ácido fólico, en los que debe reconocerse la influencia de otros factores (29); además, según un estudio en Estados Unidos, incluso si todas las mujeres en edad fértil de este país tomaran suplementos dietéticos, la fortificación solo evitaría alrededor del 50-70% de los defectos del tubo neural (22). Es por ello, la importancia de investigar la frecuencia de otros factores que

puedan condicionar de alguna manera esta patología; por mencionar algunos: factores genéticos, hipertermia materna, diabetes pregestacional, obesidad, exposición a pesticidas, hipotiroidismo materno, uso de anticonvulsivos, entre otros. Lamentablemente en la presente investigación no se pudo indagar mucho sobre los antecedentes maternos; sin embargo, se encontró un caso con historia de uso de anticonvulsivos durante el embarazo; además de ocho casos con ausencia o errada suplementación de ácido fólico. Lo que corrobora lo antes planteado: la ausencia de ácido fólico es la principal causa de la espina bífida pero es importante investigar sobre otros antecedentes maternos que puedan condicionar esta patología en nuestro medio.

Por otro lado, se halló que el mielomeningocele es el tipo de espina bífida que más clínica presenta (manifestaciones neurológicas, ortopédicas, incontinencia, comorbilidades). Dentro de las manifestaciones neurológicas, los pacientes con mielomeningocele presentaron en mayor porcentaje trastornos motores (80.4%) seguido de hidrocefalia (73.9%) y malformación de Chiari II (54.3%); estos hallazgos son muy parecidos a los encontrados en Turquía donde el 93% de los pacientes presentaban trastornos motores y el 46% hidrocefalia; siendo ambas las manifestaciones más frecuentes (8); por otro lado, en Estados Unidos se halló que la manifestación clínica más frecuente entre los pacientes con espina bífida es la hidrocefalia en un 80% (13); igualmente, en México la hidrocefalia se presentó en el 76.7% de los pacientes con mielomeningocele (16).

Otras características menos comunes, pero que fueron encontradas en pacientes con mielomeningocele en porcentajes no despreciables fueron: convulsiones (21.7%), alteraciones visuales y auditivas cada una en 19.6% y alteraciones del desarrollo del cuerpo calloso en 15.2%. Estos hallazgos son parecidos a los encontrados en Estados Unidos donde las convulsiones estuvieron presentes en el 5%, alteraciones de la visión 62% y de la audición 3%; también, en India en un estudio del año 2006 encontró un caso de agenesia de cuerpo calloso y otro de disgenesia (15). En muchos estudios, se informó que entre el 2% y el 8% de los pacientes con mielomeningocele tienen convulsiones, si además presentan hidrocefalia, la incidencia de ataques aumenta a 14.7-29%

(8). Las convulsiones ocurren en uno a 25 por ciento de los niños con mielomeningocele y se correlacionan con un resultado cognitivo deficiente (26). Por ende, debido a la gran variabilidad clínica que presenta el mielomeningocele se recomienda que tanto su diagnóstico como tratamiento posterior tenga un manejo multidisciplinario (22). Es importante recalcar que las discapacidades intelectuales son poco frecuentes más aún si no está acompañado de hidrocefalia u otra alteración anatómica cerebral; los pacientes muchas veces reciben educación especial por tener discapacidad ortopédicas y los que tienen dificultades de aprendizaje se les atribuye a factores motivacionales y conductuales; es más, una de las principales fortalezas de estos niños son el lenguaje y las habilidades sociales (22). Por lo tanto, la espina bífida es un ejemplo de plasticidad neural al desarrollar diferentes habilidades y capacidad de adaptación a pesar de los defectos de nacimiento (22).

En el caso de la espina bífida oculta, en el presente estudio se evidenció que el 100% de estas eran lipomielomeningocele; sus manifestaciones neurológicas más frecuentes fueron el síndrome de medula anclada en un 95.5% y los trastornos motores en un 45.5%, lo cuales son corroborados con el consenso que existe actualmente en la literatura científica. Sin embargo, respecto a sus manifestaciones cutáneas, aparte del lipoma, solo tres de los 24 (12.5%) pacientes presentaron senos dérmicos y solo uno presentó hemangioma; estos últimos hallazgos distancian bastante del conocimiento que se tiene actualmente.

En la primera investigación sobre este tópico también se halló que la medula anclada era la principal manifestación en un 70%; no obstante la presentación cutánea más frecuente fueron los hoyuelos (9), lesión que ninguno de los pacientes estudiados en esta investigación presentó. En otra investigación realizada en India en el año 2006 se encontró que dentro de las lesiones dérmicas hipertrichosis fue la más frecuente en un 23.52% seguida de lipomas en un 7.84% y senos dérmicos en un 3.92% (15). Es importante recalcar que los senos dérmicos al ser un camino que comunica el exterior con el interior de la medula es un factor de riesgo para posteriores infecciones (10).

Se encontró que la edad promedio del tratamiento quirúrgico en el caso de los pacientes con mielomeningocele fue de 19 días de vida; esta fue mucho mejor a la registrada en México 2001 que fue de 35.34 días (16). Sin embargo, nos falta mucho camino por recorrer para alcanzar los parámetros internacionales, como en el caso de Turquía que presentó una edad promedio de tratamiento de 3.2 ± 2.8 días (8). Se ha establecido que la lesión de mielomeningocele debe cerrarse quirúrgicamente dentro de las primeras 72 horas después del nacimiento. Esto disminuye el riesgo de infección del sistema nervioso central (26,27); no obstante, en el presente estudio se halló que solo al 33.3% de los pacientes con este tipo de espina bífida se les realizó la cirugía correctora en este intervalo de tiempo.

Además, los neonatos que son operados dentro de los primeros tres días de vida presentan tiempo de hospitalización más corta, menor tiempo de antibioterapia y menos complicaciones (8); esto quedó demostrado en la presente investigación pues las complicaciones se presentaron en mayor porcentaje en aquellos pacientes que se operaron después de tres días (87.5%), y aunque la diferencia no fue muy marcada, los pacientes con mielomeningocele que se operaron antes de las 72 horas de vida mostraron un promedio de hospitalización de 18.5 días comparada con el promedio de 21.67 días de aquellos que se operaron luego de las 72 horas.

El hecho de poder tratar quirúrgicamente a un neonato con mielomeningocele antes de las 72 horas de vida no solo mejora su pronóstico funcional y calidad de vida (29); sino, como se ha expuesto anteriormente disminuye las complicaciones y el tiempo de hospitalización ahorrándole recursos a los establecimientos de salud.

Otra variable que puede influir en el pronóstico de vida de los pacientes con mielomeningocele es el hecho de realizar una operación simultánea en la cual se realice tanto la cirugía correctora como la colocación del sistema de derivación ventrículo-peritoneal; esta acción ha demostrado mejorar la función motora, facilitar la curación de la plastia del mielomeningocele, brindar al tejido cerebral pues evita la dilatación ventricular progresiva, disminuir morbilidad y

complicaciones, así como gastos hospitalarios (29). Aunque, en la presente investigación solo se registró un caso de operación simultánea, este paciente no presentó ninguna complicación.

Las complicaciones más frecuentes halladas en la presente investigación fueron: la ventriculitis (40%) y la meningitis encefalocraneana (35%); estos resultados son bastantes similares a los de Turquía donde el 27.7% de los pacientes presentaron meningitis y el 11.1% ventriculitis (8); mientras en India la principal complicación fue la fuga de líquido céfalo raquídeo a través de la herida operatoria en un 39.3%, seguida de meningitis en un 18.6% y ventriculitis en un 4.9% (15).

Por otro lado, es importante señalar las limitaciones del presente estudio, entre las cuales se encuentran los vacíos e inconsistencias en la recogida de datos de la historia clínica por parte del personal médico que realiza esta función.

CONCLUSIONES

Los resultados que se hallaron respecto a la edad gestacional, frecuencia de tipo de espina bífida y nivel de lesión, corresponden a los encontrados en las diferentes fuentes bibliográficas.

Hubo un total de 20.3% controles prenatales inadecuados y el 47.9% de mielomeningocele tuvo diagnóstico prenatal. Sin embargo el 76% de los casos de mielomeningocele que no fueron diagnosticados prenatalmente tenían un control prenatal adecuado.

En la Sierra, no se registró ningún diagnóstico prenatal, de estos el 55.6% fueron mielomeningocele.

El mielomeningocele es el tipo de espina bífida que más clínica presenta (manifestaciones neurológicas, ortopédicas, incontinencia, comorbilidades).

En el caso de la espina bífida oculta, en el presente estudio se evidenció que el 100% de estas eran lipomielomeningocele.

La edad promedio del tratamiento quirúrgico en el caso de los pacientes con mielomeningocele fue de 19 días de vida cuando se ha establecido que este debería ser menor a 72 horas.

Las complicaciones más frecuentes halladas en la presente investigación fueron: ventriculitis (40%) y meningitis encefalocraneana (35%).

RECOMENDACIONES

Continuar con la línea de investigación, especialmente para ver que otros antecedentes maternos puede condicionar esta patología.

Investigar el porqué de la alta prevalencia de pacientes no diagnosticados prenatalmente aun con un adecuado control prenatal y la demora del inicio del tratamiento quirúrgico.

Capacitar al personal que realice los controles prenatales para que diagnostiquen oportunamente esta patología; en especial, en la región de la Sierra.

Implementar guías y protocolos para aumentar el número de operaciones simultáneas de plastia más colocación del sistema de derivación ventrículo-peritoneal.

Implementar guías, protocolos y capacitar a los profesionales para iniciar tratamientos quirúrgicos fetales.

Realizar un estudio prospectivo donde se puede analizar el desarrollo de estos pacientes durante los siguientes años.

FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Ibrahim Z., Anlla S., et al. Describing the Prevalence of Neural Tube Defects Worldwide: A Systematic Literature Review. PLOS ONE. 2016
2. Sanabrina H., Tarqui-Mamani C. Impacto de la fortificación de la harina de trigo con ácido fólico en los defectos del tubo neural, en Lima, Perú. An Fac med. 2013;74(3):175-80.
3. Ministerio de Salud. Información de Mortalidad. [Internet]. 2004. Extraído el 15 de agosto de 2017. Disponible en: http://www.minsa.gob.pe/estadisticas/estadisticas/salasisituacional/04_mortalidad.pdf
4. Ministerio de Salud. Boletín epidemiológico del Perú: Vigilancia epidemiológica de la Mortalidad fetal y neonatal nacional en el Perú año 2016 (SE 1-29). Vol. 25: 678-683
5. Madiha S., Muhammad S., et al. Spina bifida and blessing of prenatal testing: A review. Biomedical Research 2017; 28 (8): 3445-3450.
6. Gilbert M. Características epidemiológicas, preventivas y metabólicas de los defectos del tubo neural en la Isla de Mallorca. Departament de Pediatria, Obstetricia I, Universidad Autònoma de Barcelona, 2003
7. Ministerio de Salud. La carga de Enfermedad y Lesiones en el Perú. 1ªed. Lima: Ministerio de Salud; 2008
8. Ali Bulbul et.al Clinical Characteristics of Neonatal Meningomyelocele Cases and Effect of Operation Time on Mortality and Morbidity. Pediatric Neurosurgery. 2010; 46: 199-204
9. Soonawala N., et al. Early clinical signs and symptoms in occult spinal dysraphism: a retrospective case study of 47 patients. Clinical Neurology and Neurosurgery. 1999; 101: 11-14

10. Chaouki Khoury. Closed spinal dysraphism: Clinical manifestations, diagnosis, and management. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA:UpToDate Inc. [Internet]. 2017. Extraído el 15 de agosto de 2017. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/closed-spinal-dysraphism-clinical-manifestations-diagnosis-and-management/print?source=search_result&search=spina%20bifida&selectedTitle=3~124

11. Verhoel M., et al. Secondary impairments in Young adults with spina bifida. *Developmental Medicine and Child Neurology*; 2004; 46(6): 420-427

12. Huseyin Gunay et al. Incidence and type of foot deformities in paties with spina bifida according to level of lesión. *Childs Nerv Syst*. 2015; 10.

13. Robin R. Ledger, Severity of Illness, Functional Status, and HRQOL in Youth with Spina Bifida. *Rehabilitation Nursing*. 2005;30 (5):180 – 188

14. Helen J., et al. Quality of life among children with spina bífida in Uganda. *Arch Dis Child* 2017; 0:1.

15. Raj Kumar et alt. Outcome of Meningomyelocele/Lipomeningomyelocele in Children of Northern India. *Pediatric Neurosurgery*. 2007; 43: 7-14.

16. Medina Salas, et al. Epidemiología del mielomeningocele en niños menores de un año de edad en el Instituto Nacional de Pediatría. *Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación* 2001; 13:50-54.

17. Lagman. *Embriología médica*. 12ªed. Philadelphia, USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2012

18. Yanes Calderon M., Mesa Suarez M. Defecto del tubo neural. *Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología*. 2017; 43(1)

19. Juranek J., Salman S. Anomalous development of brain structure and function in spuna bífida myelomeningocele. *Dev Disabil Res Rev*, 2010; 16(1): 23-30

20. David G McLone, Robin M: Pathophysiology and clinical manifestations of myelomeningocele spina bífida. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA:UpToDate Inc. [Internet]. 2016. Extraído el 15 de agosto de 2017. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-and-clinical-manifestations-of-myelomeningocele-spina-bifida?source=search_result&search=Pathophysiology%C2%A0and%C2%A0clinical%C2%A0manifestations%C2%A0of%C2%A0myelomeningoc ele%C2%A0\(spina%C2%A0bifida\)&selectedTitle=1~124](https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-and-clinical-manifestations-of-myelomeningocele-spina-bifida?source=search_result&search=Pathophysiology%C2%A0and%C2%A0clinical%C2%A0manifestations%C2%A0of%C2%A0myelomeningoc ele%C2%A0(spina%C2%A0bifida)&selectedTitle=1~124)
21. Cortez L., Schulz I et al. Espina Bífida en Adultos: Una Revisión de las Alteraciones Musculoesqueléticas. Archivos de Medicina de Chile. 2017; 13(2): 1352.
22. Fletcher J., Brei T. Introduction: Spina Bifida – A Multidisciplinary Perspective. Dev Disabil Res Rev: 2010; 16(1):1-5.
23. James WH. The sex ratio in spina bífida. J Med Genet 1979; 16: 384-8.
24. Dukhovny MD. Wilkins-Haug MD PhD. Open neural tube defects: Risk factors, prenatal screening and diagnosis, and pregnancy management. Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc [Internet]. 2016. Extraído el 15 de agosto del 2017. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/open-neural-tube-defects-risk-factors-prenatal-screening-and-diagnosis-and-pregnancy-management?source=search_result&search=open%20neural%20tube%20defects%20risk&selectedTitle=1~150
25. Luthy DA, Wardinsky T, Shurtleff DB, et al. Cesarean section before the onset of labor and subsequent motor function in infants with meningomyelocele diagnosed antenatally. N Engl J Med 1991, 324:662
26. McLone MD PhD, Bowman MD. Overview of the management of myelomeningocele (spina bifida). Post TW, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc [Internet]. 2016. Extraído el 15 de agosto del 2017.

Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-myelomeningocele-spina-bifida?source=search_result&search=overview%20of%20management%20of%20mielomeningocele&selectedTitle=1~150

27. Aparicio-Meix J. Espina bífida. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica. 2008, 129-34
28. Cortes-Casimiro V., Aguilar-Solano A, et al. Guía de Práctica Clínica Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en Niños. México: Instituto Mexicano del Seguro Social. 2013.
29. Alcocer-Maldonado J., Morales-Montes R., Dominguez-Castillo L. Ventajas de la plastia de Mielomeningocele y derivación ventrículo-peritoneal en único tiempo quirúrgico: Experiencia en 47 casos. Acta Medica Grupo Angeles. 2017; 15 (2):105-11.
30. Copp A., Stanier P., Greene N. Neural tube defects – recent advances, unsolved questions and controversies. Lancet Neurol. 2013; 12(8): 799-810.
31. Sing Au K., Ashley-Koch A., Northrup H. Epidemiologic and genetic aspects of spina bífida and other neural tube defects. Dev Disabil Res Rev. 2010; 16(1): 6-15.
32. Vieira A., Castillo-Taucher S. Edad materna y defectos del tubo neural: evidencia para un efecto mayor en espina bífida que anencefalia. Rev Med Chile. 2005; 133: 62-70.

ANEXO

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Características Epidemiológicas									
Edad			Sexo	1 Masculino	Diagnóstico prenatal	1 Sí	Edad al diagnóstico		
				2 Femenino		2 No			
Edad materna			Lugar de procedencia	1 Costa	Tipo de espina bífida	1 Espina bífida abierta: mielomeningocele			
				2 Sierra		2 Espina bífida abierta: meningocele			
				3 Selva		3 Espina bífida cerrada			
Control prenatal adecuado	1 Sí	Suplementación con ácido fólico	1 Sí	Nivel de la lesión	1 Cervical				
	2 No		2 No		2 Torácica				
						3 Lumbar			
						4 Sacra			
Edad gestacional al nacer		1 Pre – termino							
		2 A termino							
		3 Post – termino							

Manifestaciones clínicas											
Manifestaciones neurológicas			Manifestaciones ortopédicas			Incontinencia			Manifestaciones cutáneas		
Hidrocefalia	1 Sí		Deformidad de los pies	1 Sí	Urinaria	1 Sí	Hipertricosis	1 Sí			
	2 No							2 No			
Malformación Chiari II	1 Sí			2 No			2 No	2 No	Hoyuelos	1 Sí	
	2 No									2 No	
Síndrome de medula anclada	1 Sí			Escoliosis		1 Sí	2 No	Hiper o hipopigmentación	1 Sí		
	2 No								2 No		
Déficit cognitivo	1 Sí		2 No		2 No	2 No	Senos dérmicos	1 Sí			
	2 No							2 No			
Convulsiones	1 Sí		Discrepancia de longitud entre		2 No	1 Sí	Fecal	1 Sí	Hemangioma	1 Sí	
	2 No									2 No	
Meningitis	1 Sí			1 Sí	1 Sí	1 Sí		2 No	2 No	2 No	
	2 No										
Trastornos sensitivos	1 Sí			2 No	2 No	2 No		2 No	2 No	2 No	
	2 No										
Trastornos motores	1 Sí		2 No	2 No	2 No	2 No	2 No	2 No			
	2 No										

