



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL**

SISTEMA DE POSTGRADO

**ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

TEMA:

**“Alteraciones neurológicas asociadas al nivel de lesión de
espina bífida en pacientes pediátricos del Hospital Dr.
Roberto Gilbert Elizalde período 2013 – 2017”**

AUTOR:

Dra. Benavides Villa Katty Jackeline

**Trabajo de titulación previo a la obtención del título de
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

TUTOR:

Dra. Alice Anunziata Negrete Argenzio

Guayaquil, Ecuador

Mayo de 2022



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SISTEMA DE POSGRADO
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente trabajo de titulación, fue realizado en su totalidad por **Dra. Benavides Villa Katty Jackeline**, como requerimiento para la obtención del título de **Especialista en Pediatría**.

TUTORA

f. _____
Dra. Alice Anunziata Negrete Argenzio

DIRECTOR DE LA CARRERA

f. _____
Dra. Linna Betzabeth Vinces Balanzategui

Guayaquil, mayo del 2022



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SISTEMA DE POSGRADO

ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, Benavides Villa Katty Jackeline

DECLARO QUE:

El Trabajo de Titulación, “**Alteraciones neurológicas asociadas al nivel de lesión de espina bífida en pacientes pediátricos del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde período 2013 – 2017**”, previo a la obtención del título de **Especialista en Pediatría**, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, mayo del 2022

LA AUTORA

f. _____
Benavides Villa Katty Jackeline



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

SISTEMA DE POSGRADO
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD

AUTORIZACIÓN

Yo, **Katty Jackeline Benavides Villa**

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la publicación en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, “**Alteraciones neurológicas asociadas al nivel de lesión de espina bífida en pacientes pediátricos del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde período 2013 – 2017**”, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, mayo del 2022

LA AUTORA:

f. _____
Benavides Villa Katty Jackeline

Document Information

Analyzed document	TESIS PEDIATRIA.doc (D1272743181)
Submitted	2022-02-07T16:39:00.0000000
Submitted by	
Submitter email	katty25@hotmail.es
Similarity	4%
Analysis address	posgrados.medicina.ucsg@analysis.orkund.com

Sources included in the report

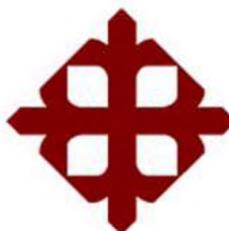
W	URL: http://www.bvs.hn/RMH/pdf/2021/pdf/Vol89-S1-2021-12.pdf Fetched: 2021-09-21T21:56:37.8130000	 4
W	URL: https://revistacmftr.org/index.php/rcmftr/article/view/59 Fetched: 2022-01-13T17:37:00.8900000	 4
SA	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil / TRABAJO TITULACION YELA CORONEL - AGOSTO 2021.docx Document: TRABAJO TITULACION YELA CORONEL -AGOSTO 2021.docx (D111510638) Submitted by: daniel.feliz@cu.ucsg.edu.ec Receiver: daniel.feliz.ucsg@analysis.orkund.com	 3
W	URL: https://1library.co/document/ye10tw4z-mielomeningocele-resumen-investigaci%C3%B3n-original-longoni-melina-julieta-gerbaudo.html Fetched: 2022-01-13T17:37:00.0900000	 1

AGRADECIMIENTO

Agradezco en primer lugar a Dios, por haberme permitido formarme como Pediatra en tan prestigioso hospital, a mi esposo e hijos por ser mi apoyo durante estos 4 años de exigente estudio, a mis padres y esposo por incentivar-me a seguir todas mis metas, a mis compañeros y cada uno de los tratantes por compartir sus conocimientos y ser parte de mi formación académica, profesional y humana; y un agradecimiento muy especial a la Dra. Aracely Arias por su apoyo incondicional como tutora de posgrado y a la Dra. Alice Negrete por orientarme en mi proyecto de tesis.

DEDICATORIA

Este logro se lo dedico a mi familia, mi esposo, padres, hermanas y sobre todo a mis hijos (Emily, Mauricio e Isabella) y mi hermano Xavier, quienes me inspiraron a seguir esta noble labor de ser Pediatra. Así mismo dedico el presente trabajo a mi abuelo quien compartió conmigo el entusiasmo de iniciar este posgrado inculcándome a seguir siempre mis sueños y que ahora me cuida desde el cielo.



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL**

**SISTEMA DE POSGRADO
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD**

TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN

f. _____

(NOMBRES Y APELLIDOS)
DECANO O DIRECTOR DE CARRERA

f. _____

(NOMBRES Y APELLIDOS)
COORDINADOR DEL ÁREA O DOCENTE DE LA CARRERA

f. _____

(NOMBRES Y APELLIDOS)
OPONENTE

ÍNDICE

ÍNDICE	IX
RESUMEN	XII
ABSTRACT	XIII
INTRODUCCIÓN	2
CAPÍTULO 1	4
1.1 OBJETIVO GENERAL	4
1.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	4
1.3 HIPÓTESIS	4
CAPÍTULO 2: MARCO TEÓRICO	5
2.1 INTRODUCCIÓN	5
2.2 INCIDENCIA.....	5
2.3 ETIOLOGÍA	7
2.4 ANATOMÍA DE LA LESIÓN.....	8
2.5 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN EL RECIÉN NACIDO	8
2.6 CLASIFICACIÓN	9
2.7 ALTERACIONES NEUROLÓGICAS SEGÚN EL NIVEL DONDE SE ENCUENTRA LA LESIÓN.....	9
2.8 CLASIFICACIÓN SEGÚN EL NIVEL FUNCIONANTE DISTAL (CANEO 1997).	11
2.9 MANIFESTACIONES CLÍNICAS	11
2.10 ANORMALIDADES NEUROLÓGICAS.....	12

2.10.1 Malformación de Chiari II	12
2.10.2 Médula espinal anclada	14
2.10.3 Hidrocefalia.....	14
2.10.4 Complicaciones del tracto urinario	15
2.11 DIAGNÓSTICO	16
2.12 TRATAMIENTO.....	17
2.13 PREVENCIÓN.....	18
CAPÍTULO 3: DISEÑO Y METODOLOGÍA	19
3.1 MATERIALES Y MÉTODO.....	19
3.2 DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN	19
3.3 PARTICIPANTES DEL ESTUDIO	19
3.4 CRITERIOS DE INCLUSIÓN.....	20
3.5 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.....	20
3.6 MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS.....	20
3.7 OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES	21
3.8 ESTRATEGIA DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	21
CAPÍTULO 4: RESULTADOS.....	22
DISCUSIÓN	27
CONCLUSIONES	29
RECOMENDACIONES.....	30
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	31
GLOSARIO.....	34

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Incidencia en América.....	7
Figura 2. Anatomía de la lesión del mielomeningocele	8
Figura 3. Hallazgos de resonancia magnética intracraneal de un niño con una malformación de Chiari	13
Figura 4. Distribución de los pacientes por alteración neurológicas.....	24
Figura 5. Distribución de los pacientes según el nivel de lesión.	24

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Clasificación de CANEO.....	11
Tabla 2. Medidas de cuidado según el tipo de disrafismo	17
Tabla 3. Características epidemiológicas de los pacientes.	22
Tabla 4. Relación alteraciones neurológicas y edad de corrección EB.	23
Tabla 5. Relación alteraciones neurológicas según el nivel de lesión.....	25
Tabla 6. Relación multivariante para predecir alteraciones neurológicas. ...	26

RESUMEN

Antecedentes: El mielomeningocele representa la forma más grave de los disrafismos por exposición de la médula espinal, meninges, líquido cefalorraquídeo y raíces nerviosas de la zona afectada; generando defectos neurológicos variables que dependen de la localización y extensión de la lesión. Los estudios existentes no mencionan el nivel de lesión medular y han centrado su enfoque en la etiología y en un número limitado de variables. **Objetivo:** Determinar la asociación entre el nivel de lesión de espina bífida y las alteraciones neurológicas en pacientes pediátricos del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde período 2013 – 2017. **Materiales y Métodos:** Estudio retrospectivo, observacional, transversal, analítico; en el que se evaluó 175 pacientes que cumplieron criterios de inclusión, utilizándose la clasificación del mielomeningocele IREP modificado por CANEO. **Resultados:** En cuanto al nivel de lesión de EB la localización lumbosacra (grupo 3) de acuerdo a la clasificación de CANEO representa el 88,24%, siendo el sexo femenino más afectado 50,86% y 49,4% sexo masculino. Tiempo medio de reparación del MMC 28 horas posterior al nacimiento y edad media de corrección quirúrgica de un (1) año tras la primera intervención (hidrocefalia, médula anclada). En las características clínicas se observó: MMC 97,66%, hidrocefalia 69,01%, vejiga neurogénica 60,23%, médula anclada 19,30% y malformación de Arnold Chiari tipo II 12,28%. En cuanto la asociación de las alteraciones neurológicas y el nivel de lesión no se observó una relación significativa, sin embargo, el mielomeningocele se presentó en el 100% en el grupo 0; 98,6% en el grupo 3 y 87,50% en el grupo 2. **Conclusiones:** No se observó relación significativa entre el nivel de lesión y las alteraciones neurológicas, ya que la frecuencia de aparición fue similar en todos los niveles.

Palabras claves: mielomeningocele, malformación de Chiari, nivel funcional, complicaciones neurológicas, anomalías de la médula espinal, síndrome de médula anclada.

ABSTRACT

Background: Myelomeningocele represents the most severe form of dysraphisms due to exposure of the spinal cord, meninges, cerebrospinal fluid and nerve roots of the affected area; generating variable neurological defects that depend on the location and extension of the lesion. Existing studies do not mention the level of spinal cord injury and have focused on aetiology and a limited number of variables. **Objective:** To determine the association between the level of spina bifida lesion and neurological alterations in pediatric patients of the Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde period 2013 - 2017. **Materials and Methods:** Retrospective, observational, cross-sectional, analytical study; in which 175 patients who met the inclusion criteria were evaluated, using the IREP myelomeningocele classification modified by CANEO. **Results:** Regarding the level of EB lesion, the lumbosacral location (group 3) according to the CANEO classification represents 88.24%, with the female sex being the most affected 50.86% and 49.4% male. Mean time of repair of the MMC 28 hours after birth and mean age of surgical correction of one (1) year after the first intervention (hydrocephalus, tethered cord). In the clinical characteristics, it was observed: MMC 97.66%, hydrocephalus 69.01%, neurogenic bladder 60.23%, tethered cord 19.30% and Arnold Chiari type II malformation 12.28%. Regarding the association of neurological alterations and the level of injury, no significant relationship was observed, however, myelomeningocele was present in 100% of group 0; 98.6% in group 3 and 87.50% in group 2. **Conclusions:** No significant relationship was observed between the level of injury and neurological alterations, since the frequency of appearance was similar at all levels.

Key words: Myelomeningocele, Chiari malformation, functional level, neurological complications, spinal cord abnormalities, tethered cord syndrome.

INTRODUCCIÓN

La mayor parte de las anomalías congénitas del SNC están representados por los defectos del tubo neural, causado por el fallo del cierre espontáneo del mismo, se presenta durante la tercera o cuarta semana del desarrollo intrauterino; afectando meninges, vértebras como estructura ósea, su musculatura asociada y la piel que la cubre. Su presentación clínica varía según las estructuras afectadas y de esto dependerá la gravedad del defecto, complejidad de corrección y el pronóstico (1).

La espina bífida es la falla precoz de la neurulación (etapa del desarrollo donde se produjo el defecto) lo que conlleva a otras malformaciones, macro y microscópicas, primarias y complejas a lo largo del tubo neural que provoca su diversidad semiológica y su pronóstico sombrío (1).

Las alteraciones neurológicas de la espina bífida pueden variar desde los problemas físicos menores a incapacidades físicas y mentales graves; sin embargo, la mayoría de las personas con espina bífida tiene inteligencia normal. La gravedad está determinada por el tamaño y ubicación de la malformación, si está cubierta o no por piel, si sobresalen nervios espinales de ella y qué nervios están implicados. Generalmente todos los nervios ubicados por debajo de la malformación están afectados. Por ello, cuanto más alta esté la malformación en la columna, mayor será la cantidad de daño nervioso y la pérdida de función muscular y sensación (2).

Otras de las complicaciones neurológicas asociadas con espina bífida tenemos: hidrocefalia, médula anclada y la malformación Chiari II una afección rara (pero común en los niños con mielomeningocele) en la cual el tallo cerebral y el cerebelo o porción posterior del cerebro sobresale hacia abajo en el canal espinal o el área del cuello; esta afección puede llevar a la compresión de la médula espinal y causar una variedad de síntomas como dificultades para alimentarse, tragar y respirar; ahogos y rigidez de los brazos (2).

Los estudios existentes acerca de las alteraciones neurológicas con espina bífida en pacientes pediátricos no mencionan el nivel de lesión medular, además la mayor parte de estos estudios han centrado su atención en la etiología (factores de riesgo), impacto en la calidad de vida (3) y en un número limitado de variables, como por ejemplo funciones perceptiva y motoras, memoria o lenguaje (4). Es importante determinar si existe relación entre nivel de lesión y manifestaciones neurológicas para un manejo oportuno y mejor pronóstico.

Actualmente existen pocas publicaciones extranjeras que investiguen relación de las alteraciones neurológicas con el nivel de lesión de espina bífida; con resultados similares concluyendo que el abordaje oportuno del paciente con mielomeningocele según las características poblacionales de cada región es fundamental para las intervenciones futuras de terapia interdisciplinaria, brindándole una mejor calidad de vida (5,6).

El presente trabajo de investigación está basado en estudios de alto nivel de evidencia: Longoni Melin, Procel M. Julieta y Gerbaudo Susana, notando que las alteraciones neurológicas en un 50% de los casos presentaron asociación con el nivel de lesión de espina bífida siendo la localización más frecuente dorsolumbar o lumbar (7). Otros, por el contrario, no encontraron ninguna relación en sus estudios, como es el caso de C. Díaz Sanhueza, RA. Prado Vargas y P. Bustos (8).

De encontrar significancia estadística y considerando que anualmente nacen en el mundo 500,000 niños con defectos del tubo neural, representando la segunda causa de malformaciones y la primera causa de muerte en menores de un año (7); el enfoque sería diferente, con nuevas estrategias encaminadas a disminuir su frecuencia, contar con datos locales sirviendo de base para futuras investigaciones, conocer la estadística de los casos de espina bífida y su impacto, ya que en el Ecuador solo se reporta de manera global las malformaciones congénitas.

CAPÍTULO 1

1.1 OBJETIVO GENERAL

Determinar la asociación entre el nivel de lesión de espina bífida y las alteraciones neurológicas en pacientes pediátricos del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde período 2013 – 2017.

1.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir las características clínico y epidemiológicas de la población con mielomeningocele.
- Establecer el tiempo medio de reparación del mielomeningocele.
- Determinar las alteraciones neurológicas de espina bífida.
- Determinar el nivel de la lesión de espina bífida.

1.3 HIPÓTESIS

Existe asociación entre las alteraciones neurológicas y el nivel de lesión en pacientes con espina bífida.

CAPÍTULO 2: MARCO TEÓRICO

2.1 INTRODUCCIÓN

La espina bífida (EB) forma parte de los trastornos conocidos como defecto del tubo neural (DTN) o encefalomielodisrafias, que se produce durante la embriogénesis, afectando cualquier nivel del neuroeje desde el cerebro hasta el sacro; como consecuencia de la interacción de factores genéticos ambientales y nutricionales (9). Esta alteración ocurre precozmente entre la tercera y cuarta semana de gestación (período embrionario), siendo uno de los defectos más comunes a nivel mundial que producen discapacidad severa.

Las malformaciones del tubo neural que involucran la médula espinal y los arcos vertebrales se denominan espina bífida, con presentaciones severas que implican protrusión de la médula espinal y/o meninges a través de un defecto en el arco vertebral; provocando compromiso motor, urológico, ortopédico y cognitivos.

Dos anormalidades adicionales que se ven a menudo en niños con espina bífida incluyen hidrocefalia y malformación de Arnold Chiari tipo II (MC-II) (10) que conducen a una morbilidad devastadora y discapacidades múltiples; por lo tanto, el pronóstico a menudo es peor si se diagnostica tarde o no se trata; para poder realizar las intervenciones multidisciplinarias oportunas con el objetivo de mejorar la calidad de vida del paciente y disminuir las complicaciones.

2.2 INCIDENCIA

Los DTN es variable y su incidencia depende de factores étnicos, geográficos y nutricionales. Las estimaciones de la prevalencia mundial de los DTN que utilizan los datos disponibles tienden a subestimar su verdadera prevalencia. La falta de datos sólidos de vigilancia de defectos congénitos específicos de cada país, especialmente en los países en desarrollo, limita la

capacidad para estimar la prevalencia global de los DTN (11). Suele oscilar entre <1 y 7 por 1000 nacidos vivos (12,13).

A nivel mundial China, Pakistán, India, Irlanda, Egipto y Gran Bretaña presenta las tasas más altas (12). En América, los Estados Unidos aproximadamente la tasa es de 0.2 por 1000 nacimientos (14); mientras que en la población latina las tasas son mucho más altas (11,7 – 22,6 por cada 10.000 nacimientos en Uruguay, Argentina y Colombia) (14,15) (**figura 1**). En Argentina, se carece de estadísticas precisa, con una incidencia estimada de recién nacidos de alrededor de 1/1000 a 1/1200 (7,16).

La tasa de recurrencia en embarazos posteriores es de 2 a 3 %, es decir 20 veces mayor a la tasa de la población general, siendo las niñas con mayor frecuencia afectadas que los niños (17,18).

En la población pediátrica en los Estados Unidos las estimaciones de prevalencia del mielomeningocele (MMC) son más bajas y varían según el origen étnico, el sexo y la región; con un promedio de 3.1 casos por cada 10.000 niños y adolescentes de 0 a 19 años (5). Las tasas de DTN han disminuido donde se practican los programas de detección prenatal de suero materno para la fortificación de alimentos (instituido en la década de 1990) (19).

Las anomalías congénitas constituyen la segunda causa principal de muerte en recién nacidos y niños menores de 5 años en América después de la prematuridad estimando que uno de cada treinta y tres bebés nacen con un defecto congénito en el mundo, teniendo en cuenta que no todos estos defectos de nacimiento son fatales, muchos niños que sobreviven tienen mayor riesgo de discapacidad a largo plazo, requiriendo de los servicios de salud, y de otros servicios de apoyo, para mejorar su calidad de vida (19).

En Ecuador, en el año 2019, se reportaron casos con malformaciones congénitas (deformidades y anomalías cromosómicas) y su impacto en la tasa de mortalidad infantil, representando el 20,5% de mortalidad en edades

de 0 a 11 años, siendo la segunda causa de muerte en este grupo de edad y la tercera causa de muerte en menores de 28 días representando el 9,9% (20).



Figura 1. Incidencia en América

Fuente: Barbosa da Silva J. Presente y futuro de la vigilancia de defectos congénitos en las Américas Organización mundial de la salud. https://iris.paho.org/bitstream/handle/10665.2/51964/97892753219_28_spa.pdf

2.3 ETIOLOGÍA

Los defectos del tubo neural también se producen como parte de síndromes, como resultado de una exposición ambiental o en asociación con trastornos cromosómicos; así mismo se ha relacionado que aumenta el riesgo de DTN, la deficiencia de ácido fólico y la administración de valproato o antagonista del ácido fólico (carbamazepina, fenobarbital, triamtereno, fenitoína, trimetopim y primidona sulfasalazina); mientras que el MMC son malformaciones aisladas de origen multifactorial (21).

El estudio de asociación de base familiar de metilentetrahidrofolato reductasa (MTHFR) y mielomeningocele, afirma que ciertas modificaciones

en el gen que codifica la 5,0 MTHFR altera la conversión del ácido fólico que se obtiene de la dieta a su forma activa, y por lo tanto no permite la transformación de homocisteína a metionina y esto favorece el desarrollo de defectos del tubo neural (22).

2.4 ANATOMÍA DE LA LESIÓN

El mielomeningocele se debe a un defecto en el cierre del tubo neural espinal provocando una malformación en la médula espinal y la columna vertebral. Puede presentarse como un hemicordio malformación de la médula dividida asociada, en la porción dorsal de la médula espinal y la otra porción de la médula dividida es ventral a la lesión (15). En la parte superior de la lesión en la línea media existe una pequeña abertura hacia el canal central de la médula espinal cerrada (**figura 2**). Si el saco no está roto, se observa el LCR del canal central de la médula espinal saliendo. Caudalmente en la línea media está el surco ventral embrionario y a cada lado del surco están las placas motoras con los nervios motores que salen de la superficie ventral de estas placas. Los nervios sensoriales entran por el borde lateral de los tejidos laterales externos (alar). En el borde lateral, la lesión está adherida a meninges displásicas y piel.

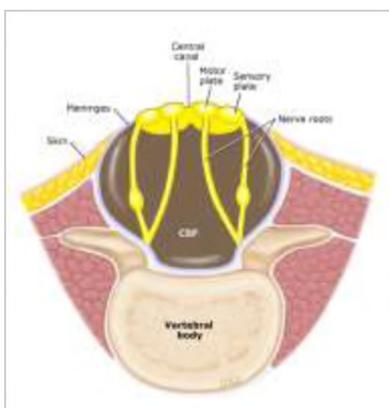


Figura 2. Anatomía de la lesión del mielomeningocele

Fuente: Robin M. Bowman, MD. Myelomeningocele (spina bifida): Anatomy, clinical manifestations, and complications.

<https://www.uptodate.com/contents/images/PEDS/118365/Myelomeningocele.jpg>

2.5 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN EL RECIÉN NACIDO

El diagnóstico de MMC puede ser detectado precozmente intraútero y posteriormente al nacimiento pudiendo o no ser evidente al examen físico, presentándose la placa neural como una placa cruda, roja y carnosa vista a

través de un defecto en la columna vertebral (espina bífida) y la piel. El tejido neural expuesto puede ser plano o elevado por un saco membranoso que contiene LCR, meninges y raíces nerviosas; se encuentra debajo de la médula espinal displásica. Este defecto vertebral representa aproximadamente el 80% de los casos, afectando la región lumbar y sacra (incluyendo el área toraco-lumbar o lumbosacra), que es la última porción del tubo neural en cerrarse (15).

2.6 CLASIFICACIÓN

Se clasifican en:

- **Disrafia espinal oculta:** se denomina a la falta de cierre del raquis sin que haya masa posterior evidente ni exposición de tejidos neurales; la piel que cubre el defecto está intacta. Puede ir acompañada por la persistencia de tejidos embrionarios, inclusiones dérmicas (aplasia cutis, hoyuelo dérmico, seno dérmico, nevos conectivos, piel hipertrófica), neurofibromas, hipertricosis localizadas, fibromas, fístulas dérmicas, angiomas, lipomas (23).
- **Disrafia espinal abierta:** asocia al defecto esquelético la presencia de trastornos neurales evidentes. Se hernian estas estructuras a través del defecto óseo. Si la herniación es de meninges se denomina meningocele. Esta es una disrafia que puede o no estar cubierto por una capa de piel debido a que las meninges sobresalen de la apertura espinal. Cuando a través del defecto óseo se hernian meninges y médula espinal se denomina mielomeningocele, representa la falla precoz de la neurulación (etapa del desarrollo donde se produjo el defecto) lo que justifica otras malformaciones macro y microscópicas, primarias y complejas a lo largo del tubo neural que producen su diversidad semiológica y su pronóstico sombrío (23).

2.7 ALTERACIONES NEUROLÓGICAS SEGÚN EL NIVEL DONDE SE ENCUENTRA LA LESIÓN

Su localización más frecuente es a nivel de la región lumbosacra y su compromiso neurológico depende del nivel y de la extensión de la lesión (9):

i. Nivel alto (ente dorsal 11 y dorsal 12)

Características clínicas:

- Parálisis de los miembros inferiores-
- Deformidades producidas por la falta de movimiento fetal
- Malas posiciones intrauterinas
- Caderas en abducción y rotación externa
- Flexión de rodillas
- Pie equino varo (comúnmente irreductibles)

ii. Nivel medio (entre lumbar 1 y lumbar 3)

Características clínicas:

- Generalmente hay función del psoas.
- Sí el nivel de la lesión se encuentra entre lumbar 2 y lumbar 3 habrá poca función de cuádriceps y de los aductores de cadera.
- En cadera hay posible deformidad en flexión, aducción y rotación externa, luxación por desequilibrio muscular y puede existir retraso en el crecimiento.
- La rodilla puede quedar fija en extensión por acción de los cuádriceps y ausencia de actividad de los flexores de caderas.

iii. Nivel bajo (entre lumbar 4 y lumbar 5)

Características clínicas en nivel lumbar 4:

- Puede realizar flexión y abducción de caderas.
- Puede representar luxación de caderas por desequilibrio muscular.
- Los glúteos medio y mayor están inactivos.
- Hay buena actividad de los cuádriceps.
- No tienen función los flexores de rodilla.
- Buena actividad los flexores de rodillas.
- No tienen actividad los flexores plantares, pie talo.

Características clínicas en nivel lumbar 5:

- No suele presentarse la luxación de caderas por estar activos el glúteo medio y aductores, que junto a la bipedestación garantizan desarrollo acetabular adecuado.
- Rodilla no hay deformidad, ligera dificultad para la flexión.
- Pies con clara tendencia al talo.

2.8 CLASIFICACIÓN SEGÚN EL NIVEL FUNCIONANTE DISTAL (CANEO 1997).

La clasificación utilizada en el MMC para la evaluación funcional y pronóstica se basa en el nivel de lesión y en la función muscular resultante, por lo que se ha establecido la clasificación de niveles de lesión por la Sociedad Argentina de neuroortopedia IREP modificado por CANEO (7, 36).

Tabla 1. Clasificación de CANEO.

GRUPO 0	GRUPO 1	GRUPO 2	GRUPO 3
Torácico (T8 – T12)	Lumbar superior (L1 – L2)	Lumbar medio (L3 – L4)	Sacro (L5 – S1)
Sin actividad motora o sensitiva en miembros inferiores.	Flexión activa cadera (psoas). Cuádriceps excepcional.	Actividad muscular cadera y rodilla. Deformidades secundarias en pierna y pie.	Actividad voluntaria hasta tobillo. Generalmente debilidad Aquiles = pie talo.
Silla de ruedas	En general silla de ruedas.	Camina con ortesis largas y bastones.	Camina con ortesis cortas y/o bastones.

Fuente: Journal of children's orthopaedics. Myelomeningocele: A new functional classification. Swaroop and Dias Spina Bifida classification (2009) (adapted with permission from L. S. Dias)

2.9 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La sintomatología de estos pacientes y el grado de déficit neurológico depende de la localización del defecto, entre más alto se encuentre la lesión, mayor será el déficit sensitivo y motor. Dependiendo del tamaño del defecto, su localización y el compromiso de estructuras neurales, podrá presentarse parálisis parcial o total en miembros inferiores, pérdida de la sensibilidad tanto superficial como profunda en las extremidades, alteraciones urológicas, pérdida de control de esfínteres, defectos encefálicos y ortopédicos (22).

2.10 ANORMALIDADES NEUROLÓGICAS

En el mielomeningocele los déficits neurológicos generalmente están presentes al nacer, pudiendo progresar y desarrollar complicaciones como hidrocefalia o cordón atado. La identificación anatómica, la evaluación cuidadosa y el monitoreo de los déficits neurológicos es importante para detectar y prevenir un mayor deterioro de la función (19).

2.10.1 Malformación de Chiari II

La MC-II, se asocia a mielomeningocele y se caracteriza por el desplazamiento de las amígdalas cerebelosas y médula, causando obstrucción en el flujo de salida del LCR a través de la fosa posterior (**figura 3**), por lo que la mayoría de los pacientes tienen hidrocefalia. Las alteraciones en la función cognitiva se asocian a las anomalías del fórnix y otras estructuras en el cerebro fetal que se observan con frecuencia en individuos con mielomeningocele (22). Estas anomalías tienen efectos importantes en el cerebro en desarrollo, que distingue las manifestaciones clínicas del mielomeningocele de la paraplejía traumática y otras anomalías de la médula espinal caudal. Son la principal causa de déficits de atención, habilidades ejecutivas deficientes, estridor y apnea mostrados por muchos pacientes con mielomeningocele, y también son responsables de la mayor parte del aumento de la mortalidad (3, 22).

Las manifestaciones clínicas casi siempre se asocian con un MMC lumbosacro o torácico, la MC-II generalmente se detecta la etapa prenatal o al nacer. Las manifestaciones en la infancia pueden incluir disfagia, debilidad del brazo, estridor, episodios apneicos y aspiración. En la infancia tardía y la niñez, la hidrocefalia progresiva es un problema común en la MC-II. Además, puede estar asociado con uno o más de MC-II, tales como siringomielia y escoliosis (23).

El diagnóstico de MC-II se realiza en un feto o recién nacido con evidencia clínica de mielomeningocele espinal y resonancia magnética confirmatoria que muestra el desplazamiento hacia abajo del vermis cerebeloso inferior y la médula a través del foramen magnum hacia el canal cervical superior (**figura 3**) (24, 25).

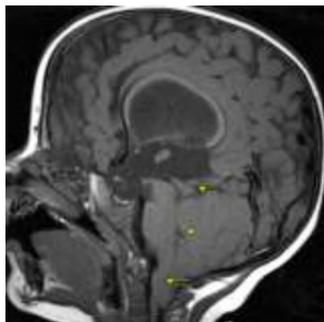


Figura 3. Malformación de Chiari II.

Hallazgos en resonancia magnética intracraneal.

Fuente: Chaouki Khoury, MD, MS. Chiari malformations.

<https://www.uptodate.com/contents/images/NEURO/61496/ChiariIIintracranial.jpg>

Los hallazgos adicionales que pueden estar asociados con la malformación de Chiari II son (24, 25).

Luckenschadel del cráneo (un trastorno de osificación en el cráneo fetal aparece fenestrado).

- Circunvoluciones anormales de los hemisferios cerebrales.
- Disgenesia o ausencia del cuerpo caloso.
- Gran masa intermedia y un pequeño tercer ventrículo.
- Malformaciones acueductales.
- Pico de la placa cuadrigeminal.
- Ausencia o reducción de la tienda.
- Hernia ascendente del cerebro superior hacia la fosa media.
- Desplazamiento inferior de la médula y el cuarto ventrículo hacia el canal cervical superior.
- Alargamiento y adelgazamiento de las protuberancias inferiores y la médula.
- Enroscamiento de la unión medular espinal en el canal cervical.
- Desplazamiento inferior del vermis cerebeloso inferior y las amígdalas a través del agujero magno hacia el canal cervical superior.
- Volumen notablemente reducido de la fosa posterior con un foramen magnum agrandado.

Todo esto es causado por descompresión de las vesículas embrionarias, incluida la desorganización, muchos de estos pacientes tienen inteligencia normal y funcionan bien independientemente.

2.10.2 Médula espinal anclada

Los déficits neurológicos dependen del nivel de la lesión y afectan el tronco, las piernas, la vejiga y el intestino. Los déficits son generalmente severos, lo que resulta en parálisis completa y ausencia de sensación (2).

La vejiga y el intestino se ven afectados en el 97 por ciento de los pacientes, lo que resulta en incontinencia urinaria y fecal. Algunos segmentos de la médula espinal pueden retener algunas conexiones centrales y tener una función parcial, lo que resulta en el control voluntario de los movimientos aislados o la apreciación de la sensación en parte de las extremidades involucradas. A menudo, el cordón distal puede retener alguna función, pero las vías aferentes al cerebro están interrumpidas; preservando los reflejos tendinosos o la retirada al dolor, aunque el control voluntario del movimiento y la apreciación del dolor están ausentes (2,16).

Los segmentos reflejos aislados pueden ser un problema porque a menudo causan espasticidad de la vejiga y los músculos de las extremidades inferiores. Las conexiones aberrantes en la médula espinal afectada pueden dar lugar a hallazgos inusuales, como la contracción de la extremidad contralateral cuando se provocan los reflejos tendinosos (2,16).

2.10.3 Hidrocefalia

El noventa por ciento de los neonatos con espina bífida tienen ventrículos agrandados, lo que indica cierto grado de hidrocefalia. Esto es causado por la malformación de Chiari II. El riesgo de desarrollar hidrocefalia que requiere derivación es menor entre los lactantes con lesiones sacras, en comparación con aquellos con un mayor nivel de afectación vertebral (26). La hidrocefalia a menudo conduce a múltiples hospitalizaciones por revisiones de derivación y las complicaciones de este procedimiento, y es la principal causa de mortalidad (19, 27). Después de la reparación del MMC, muchos pacientes desarrollan hidrocefalia, aumentando el perímetro cefálico a un ritmo mayor que la curva normal, por esta razón, es importante vigilancia posterior a la reparación para determinar la necesidad de colocación de válvula ventriculoperitoneal.

2.10.4 Complicaciones del tracto urinario

Los pacientes con MMC presentan problemas para almacenar y/o vaciar la orina porque la lesión de la médula espinal altera el control del sistema nervioso central de los mecanismos de evacuación urinaria. Las anomalías de la dinámica del tracto urinario inferior incluyen (28):

- Vejiga flácida
- Vejiga de alta presión
- Vejiga hiperrefléxica
- Cuello de vejiga abierto y/o esfínter externo/interno hiperactivo.
- Falta de coordinación entre la vejiga y el esfínter externo durante la micción y/o el llenado de la vejiga (disinergia del esfínter detrusor).

La ubicación de la lesión espinal o el examen neurológico no son suficientes para predecir el tipo o la gravedad de la disfunción de las extremidades inferiores (21,28). Los pacientes con mielomeningocele de nivel muy bajo (sacro) pueden tener una dinámica de la vejiga desfavorable incluso si la función de las extremidades inferiores es normal. Por lo tanto, todos los pacientes con espina bífida, incluidos los que deambulan, deben ser evaluados periódicamente con ecografía y estudios urodinámicos.

En la evaluación inicial: la mayoría de los pacientes con MMC se diagnostican en la etapa neonatal, realizándose una ecografía de los riñones y vejiga poco después del nacimiento; este estudio detecta la presencia de hidronefrosis o hidrouréter y evalúa el grosor y la distensión de la pared de la vejiga (6). La ecografía debe realizarse después de que se haya resuelto la depleción del volumen intravascular fisiológico del recién nacido (tres días después del nacimiento) (2,6).

Antes del alta hospitalaria o cuatro a seis semanas después, se debe evaluar la función de la vejiga neurogénica con los siguientes estudios, realizados al mismo tiempo, en forma de estudio video- urodinámico (2,6,21):

- **Cistouretrograma miccional** (CUGM): descarta o documenta el reflujo vesicoureteral (RVU), evalúa la pared vesical (lisa versus trabeculada), la capacidad vesical y el residuo postmiccional.
- **Cistometrograma** (CMG) y **electromiograma** (EMG): estudios urodinámicos, que mide la presión de la vejiga durante el llenado y vaciamiento, evalúan las contracciones desinhibidas y evalúan la función del cuello de la vejiga y el esfínter externo durante el llenado y la micción.

2.11 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico prenatal es mediante la detección materna con la medición de niveles séricos de alfa fetoproteína y a través de ecografía. Si la detección es positiva, se debe realizar una evaluación fetal que incluye: detección de anomalías asociadas con estudio anatómico completo, secuenciación genética y resonancia magnética fetal si los resultados en la ecografía son inciertos, por situaciones especiales como obesidad materna y oligohidramnios (2,6,17, 21). Aunque no se ha demostrado alteraciones fetales secundarias a la exposición del campo magnético durante el embarazo, tampoco se recomienda como un estudio de rutina en el primer trimestre (21, 29). El ultrasonido obstétrico utilizado durante los controles prenatales establece un diagnóstico temprano determinando localización y presencia de cifosis, escoliosis e hidrocefalia, y así poder determinar intraútero la severidad y pronóstico (sensibilidad 0.96 y un índice de especificidad 0.99) (29).

El diagnóstico posnatal lo establece el Pediatra durante la exploración física después del nacimiento. Se debe consignar en la historia clínica: región de la columna en donde se localiza la lesión, morfología de la lesión, salida o no de líquido por la lesión, lesiones dérmicas como: manchas color vino oporto, lunares con vellos localizadas a nivel lumbar, pedículos y orificio a nivel sacro (2). Valorar las condiciones neurológicas y existencias de alteraciones en otros sistemas (gastrointestinales, genitourinario o músculo esquelético). Los estudios de gabinete permitirán establecer la magnitud de la lesión y determinar el procedimiento quirúrgico; estos estudios serán determinados

por el neurocirujano tratante quien deberá tener en cuenta los recursos disponibles (radiografía simple, potenciales somato sensoriales, ultrasonido abdominal, tomografía de cráneo resonancia magnética nuclear dorso lumbar, pruebas urodinámicas). La velocidad de conducción de los potenciales somato sensoriales que se solicitan antes del procedimiento quirúrgico servirán de control en el postoperatorio (2,6,29).

2.12 TRATAMIENTO

Establecido el diagnóstico y el estado general del paciente, se debe realizar el manejo integral y determinar el tratamiento adecuado. Actualmente se propone dos opciones de tratamiento: cirugía postnatal o la cirugía prenatal.

La cirugía posnatal se debe realizar antes de las 72 horas de vida y tiene como objetivo liberar la médula espinal expuesta de sus adherencias a la piel introducir el contenido neural, cerrar las cubiertas meníngeas, músculos y piel por encima del defecto, esta técnica sigue siendo la más utilizada sobre todo en países donde no se cuenta con recursos económicos. El abordaje oportuno de esta malformación es de vital importancia ya que previene infecciones del sistema nervioso central, reduce la incidencia de discapacidades motrices e intelectuales, mejorando por tanto el pronóstico y calidad de vida del paciente (29). (**Tabla 2**).

Tabla 2. Medidas de cuidado según el tipo de disrafismo

DISRAFISMO CERRADO	DISRAFISMO ABIERTO
<p>No requiere cuidados especiales</p> <p>Generalmente son egresados juntos con la madre</p> <p>Deberán ser enviados a interconsulta al servicio de neurocirugía (consulta externa).</p>	<p>Colocarlo en incubadora o cuna radiante</p> <p>Posición prono o decúbito lateral.</p> <p>Curación de la lesión (cambio de gasa y apósito) en forma estéril con solución salina fisiológica al 0.9% dos veces por día.</p> <p>Si el saco está roto tomar muestra para cultivo con técnica estéril.</p> <p>Ingreso al recién nacido a cuidados intermedios o intensivos neonatales según estado del paciente.</p> <p>Valorar el inicio de tratamiento antimicrobiano (de acuerdo a sensibilidad local).</p>

	<p>Medir perímetro cefálico diariamente.</p> <p>Vigilar signos vitales. Manejo estricto de líquidos y electrolitos.</p> <p>Colocar catéter intravenoso y sonda vesical (previa valoración de médico tratante.</p> <p>Prevenir hipotermia, hipoglicemia, hipocalcemia e infección del sistema nervioso central.</p>
--	--

Fuente: Guía de Referencia Rápida. Catálogo Maestro de GPC: IMSS- 269-13. Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en niños.

Posteriormente se debe continuar un manejo multidisciplinario por los servicios de Pediatría, Neurocirugía, Ortopedia, Urología, Fisiatría, Nutrición, Gastroenterología, Psicología, Terapia física e integración social (9,11,14,29).

2.13 PREVENCIÓN

La prevención primaria sigue siendo un papel crucial en la reducción de casos de mielomeningocele. La educación de la población en edad reproductiva y el enriquecimiento de alimentos, como la fortificación de las harinas con ácido fólico, disminuyen el riesgo de defectos del tubo neural en un 70%, por lo que se recomienda una ingesta diaria de 0.4mg en toda mujer en edad fértil y de 4mg en mujeres con antecedentes previos de hijos con defectos del tubo neural (11,13-14,29).

CAPÍTULO 3: DISEÑO Y METODOLOGÍA

3.1 MATERIALES Y MÉTODO

Se trata de un estudio retrospectivo, observacional, transversal, analítico; con registro en las áreas de consulta externa de neurología, neurocirugía y urología del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde, teniendo como objetivo determinar la asociación entre el nivel de lesión de espina bífida y las alteraciones neurológicas.

Se realizó la búsqueda de información en las bases de datos de PubMed, Medline, Cochrane, Scielo y UptoDate, así como de referencias de artículos de revista y textos de los últimos años.

Para determinar el nivel funcional se utilizó la clasificación del mielomeningocele según nivel funcional IREP modificado por CANEO (**Tabla 1**).

3.2 DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN

El universo del estudio está constituido por niños atendidos en el Hospital Roberto Gilbert Elizalde (0 a 17 años 11 meses 29 días) intervenidos quirúrgicamente y en seguimiento clínico por alteraciones neurológicas secundarias a mielomeningocele, en la consulta externa de neurología, neurocirugía y urología, durante el período 2013 al 2017, con los códigos CIE-10 Q05 (Espina bífida) y N31 (Vejiga neurogénica).

3.3 PARTICIPANTES DEL ESTUDIO

La población estuvo conformada por 195 pacientes, tomándose la totalidad de la población. Se recopiló datos de las historias clínicas a través del programa SERVINTE, excluyéndose veinte pacientes (diez por registros incompletos, cinco por no contar con pruebas diagnósticas, tres por corrección quirúrgica en otra casa de salud y dos fallecidos); teniendo un total de 175 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión y fueron parte de este estudio.

3.4 CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Los participantes en el estudio debieron cumplir con los siguientes criterios de inclusión:

- Pacientes pediátricos (0-17 años) con diagnóstico de espina bífida.
- Todos los pacientes con diagnóstico de espina bífida intervenidos quirúrgicamente y en seguimiento clínico por la consulta externa de neurología, neurocirugía y urología durante el período 2013 al 2017.

3.5 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Pacientes con registros incompletos de historia clínica.
- Pacientes que no tienen pruebas diagnósticas para descartar las variables establecidas en el estudio.
- Pacientes intervenidos quirúrgicamente por mielomeningocele en otros centros hospitalarios.
- Pacientes fallecidos.

3.6 MÉTODO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

El método de recolección de datos aplicados en la presente tesis es una fuente secundaria de información, de la siguiente manera:

- Revisión de historia clínica del sistema informático Servinte del Hospital Roberto Gilbert de los pacientes con los criterios de inclusión ya mencionados durante el período de tiempo elegido.
- Revisión de imágenes (tomografía y resonancia magnética).
- Recolección de datos en una matriz utilizando el programa Microsoft Excel 365 elaborada para el presente estudio. En la base de datos de la investigación figuran las variables a analizar, con las que se pretendió comprobar la asociación entre el nivel de lesión de espina bífida y las alteraciones neurológicas, atendidos en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde, durante el período de tiempo establecido.

3.7 OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	INDICADOR	UNIDADES, CATEGORÍAS O VALOR FINAL	TIPO/ESCALA
VARIABLE DEPENDIENTE, DE RESPUESTA O DE SUPERVISIÓN			
ESPINA BÍFIDA	Diagnóstico	Abierta	Categoría
	Espina bífida	Ocultas	nominal
VARIABLES INDEPENDIENTES, PREDICTIVAS O ASOCIADAS			
SEXO	Sexo	Femenino Masculino	Categórica nominal
EDAD	Edad en años	0 a 17 años	Numérica contínua
NIVEL DE LESIÓN EN LA COLUMNA VERTEBRAL	Determinada por el tamaño y ubicación de la espina bífida.	Cérvico - dorsal Dorsal Toraco-lumbar Lumbar Lumbosacro Sacro	Categórica nominal
HIDROCEFALIA	Diagnóstico de hidrocefalia	Si No	Categórica nominal
MALFORMACIÓN DE ARNOLD-CHIARI TIPO II	Diagnóstico de Arnold- Chiari Tipo II por Imagen	Si No	Categórica nominal
MÉDULA ANCLADA	Diagnóstico de Médula anclada	Si No	Categórica nominal
VEJIGA NEUROGÉNICA	Diagnóstico de Vejiga neurogénica	Si No	Categórica nominal

3.8 ESTRATEGIA DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Los análisis se realizaron con el programa IBM SPSS versión 28, para lo cual se empleó estadísticas descriptivas, utilizando cuadros y gráficos representando los valores absolutos y relativos de las variables cuantitativas.

La relación entre las alteraciones neurológicas con respecto a la edad de corrección de EB, el tipo de lesión y el sexo, se realizó con la prueba Chi-cuadrado; por otra parte, se realizó análisis multivariante mediante regresión

logística para determinar los predictores de las alteraciones neurológicas. La significancia estadística se estableció para p-valor <0,05.

CAPÍTULO 4: RESULTADOS

Para determinar la asociación entre el nivel de lesión de espina y las alteraciones neurológicas, se analizaron 175 pacientes pediátricos, de los cuales el 50,86% fueron femeninos y 49,14% masculino. En cuanto a las características epidemiológicas se observó tiempo medio de reparación del MMC fue de 28 horas posterior al nacimiento y una edad media de corrección quirúrgica de 1 año tras la primera intervención por alteraciones neurológicas (hidrocefalia, médula anclada). **(Tabla 3)**

Tabla 3. Características epidemiológicas de los pacientes.

Características clínicas	Valores
Edad (mediana (IQR))	2 (0-5)
Edad de corrección EB (media (IQR))	1 (1-7)
Sexo (n (%))	
Femenino	89 (50,86)
Masculino	86 (49,14)

Nota: IQR=Rango intercuartílico

Fuente: Sistema informativo Servinte

Al relacionar las alteraciones neurológicas con la edad de corrección EB, como se muestra en la **(Tabla 4)**, se encontró significancia estadística entre la malformación de Arnold-Chiari tipo II y la edad de corrección EB con p-valor 0,047; donde las proporciones de esta malformación fueron 17,86% para correcciones en el día uno (1) vs 7,50% para correcciones ≥ 2 días.

La médula anclada se relacionó con la edad de corrección EB con p-valor <0,001; donde las proporciones de esta fueron 7,59% para correcciones en el día uno (1) vs 34,67% para correcciones ≥2 días.

La vejiga neurogénica se relacionó con la edad de corrección EB con p-valor 0,001; donde las proporciones de vejiga neurogénica fueron 91,04% para correcciones en el día uno (1) vs 66,13% para correcciones ≥2 días.

La hidrocefalia se relacionó con la edad de corrección EB con p-valor <0,001; donde las proporciones de hidrocefalia fueron 88,10% para correcciones en el día uno (1) vs 51,81% para correcciones ≥2 días.

Tabla 4. Relación alteraciones neurológicas y edad de corrección EB.

Alteraciones neurológicas	Edad de corrección EB		p-valor
	Día 1	Dos o más días	
	n (%)	n (%)	
Malformación de Arnold-Chiari Tipo II	15 (17,86)	6 (7,5)	0,047*
Médula anclada	6 (7,59)	26 (34,67)	<0,001*
Vejiga Neurogénica	61 (91,04)	41 (66,13)	0,001*
Hidrocefalia	74 (88,1)	43 (51,81)	<0,001*
Mielomeningocele	84 (98,82)	81 (96,43)	0,368

Nota: * diferencias significativas, basada en la prueba Chi-cuadrado o estadístico exacto de Fisher

Fuente: Sistema informativo Servinte

De las características clínicas se observó que las alteraciones neurológicas más frecuentes fueron, mielomeningocele 97,66%, hidrocefalia 69,01%, vejiga neurogénica 60,23%, médula anclada 19,30% y malformación de Arnold Chiari tipo II 12,28%. **(Figura 5).**

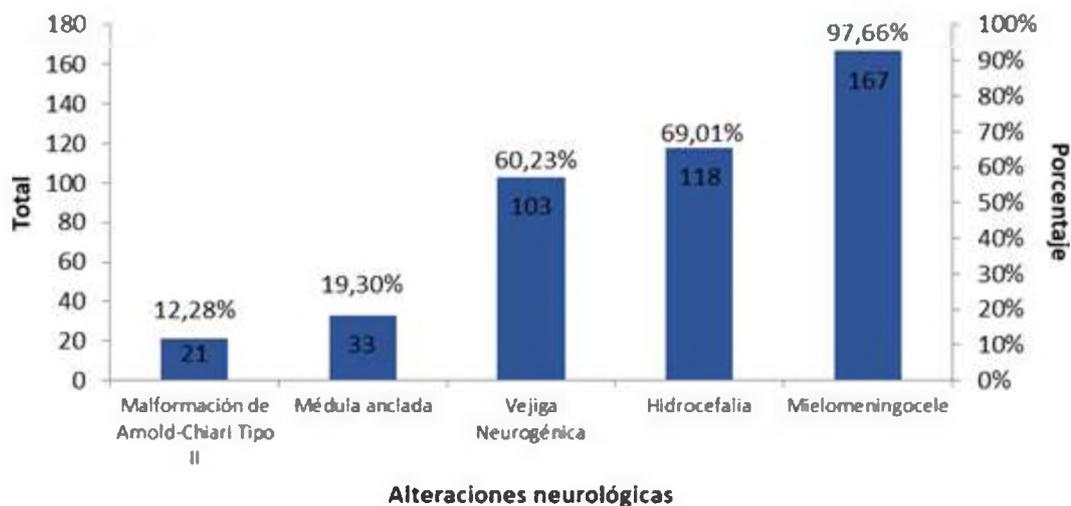


Figura 4. Distribución de los pacientes por alteración neurológicas.

Fuente: Sistema informativo Servinte

Sobre el nivel de lesión se observó de acuerdo con la clasificación de CANEO, el 88,24% corresponde al grupo 3 (sacro L5-S1), seguido del grupo 0 (T8-T12) 6,47% y el grupo 2 (L3-L4) 5,29%. **(Figura 6)**



Figura 5. Distribución de los pacientes según el nivel de lesión.

Se relacionó las alteraciones neurológicas por tipo de lesión, no observándose relaciones significativas; sin embargo, el mielomeningocele presentó p-valor de 0,062 con proporciones de 100% en el grupo 0; 98,6% en el grupo 3 y 87,50% en el grupo 2. **(Tabla 5).**

Tabla 5. Relación alteraciones neurológicas según el nivel de lesión.

Alteraciones neurológicas	Nivel de lesión			p-valor
	Grupo 0	Grupo 2	Grupo 3	
	n (%)	n (%)	n (%)	
Malformación de Arnold-Chiari Tipo II	2 (18,18)	2 (25)	16 (11,27)	0,433
Médula anclada	1 (11,11)	2 (28,57)	29 (21,32)	0,677
Vejiga Neurogénica	5 (83,33)	5 (71,43)	90 (78,95)	0,860
Hidrocefalia	9 (81,82)	5 (62,5)	100 (68,97)	0,609
Mielomeningocele	11 (100)	7 (87,5)	146 (98,6)	0,062

Nota: basada en la prueba Chi-cuadrado o estadístico exacto de Fisher

Fuente: Sistema informativo Servinte

Se realizó análisis multivariante para determinar los predictores de las alteraciones neurológicas, incluyendo en el modelo el nivel de lesión y el sexo.

Para la malformación de Arnold-Chiari se observó que el sexo masculino es predictor con p-valor 0,011, presentando 4,50 (1.40-14.41) veces más probabilidad de presentar esta malformación en relación al sexo femenino.

(Tabla 6).

Tabla 6. Relación multivariante para predecir alteraciones neurológicas.

Variables	Alteraciones neurológicas			
	Malformación de Arnold-Chiari Tipo II		Médula anclada	
	OR (IC95%)	p-valor	OR (IC95%)	p-valor
Nivel de lesión				
Grupo 2	1,06 (0,20-5,80)	0,945	0,73 (0,08-6,88)	0,781
Grupo 3	4,81 (0,68-34,00)	0,116	0,83 (0,14-4,79)	0,836
Sexo masculino	4,50 (1,40-14,41)	0,011*	1,57 (0,67-3,69)	0,303
Variables	Vejiga Neurogénica		Hidrocefalia	
	OR (IC95%)	p-valor	OR (IC95%)	p-valor
	Nivel de lesión			
Grupo 2	0,74 (0,07-7,80)	0,804	1,04 (0,19-5,82)	0,960
Grupo 3	1,09 (0,19-6,35)	0,920	1,38 (0,30-6,39)	0,685
Sexo masculino	1,24 (0,50-3,09)	0,640	1,24 (0,59-2,60)	0,565

Nota: *variable significativa, basada en regresión logística

DISCUSIÓN

En este estudio se planteó establecer si existe asociación entre las alteraciones neurológicas y el nivel de lesión en pacientes con espina bífida, encontrándose que no se observó una relación significativa entre las alteraciones neurológicas y el nivel funcional del mielomeningocele (CANEO), ya que la frecuencia de aparición fue similar en todos los niveles. Datos consistentes con el estudio de Longoni Melina en el 2012, realizado en el Hospital de Niños Víctor J. Vilela de la ciudad de Rosario, Argentina (16).

En cuanto al nivel de lesión de espina bífida, los pocos estudios existentes como los de Aparicio y López de Lara, en el 2008, se encontró que la localización dorso-lumbar correspondía al 50% de los casos, lumbo-sacro el 25% y la localización cervical-torácico 10% (30, 31). Así mismo en un estudio de Rodríguez y Barrantes en el Hospital Nacional de Costa Rica en el 2001, 47% en región lumbar, lumbo-sacro 27%, cervico-dorsal 16% y sacro 10% (32). En el estudio Cárcamo y Nazar, realizado en el Hospital Escuela durante el período de 1980 a 1984, sobre las localizaciones reportadas fueron 2,3% a nivel occipito-cervical, torácica 8,3% toraco-lumbar 13%, lumbar 30% y lumbosacra 38% (33). Todos estos estudios reportan la localización más frecuente dorso-lumbar, pero en este estudio la localización lumbo-sacro (grupo 3) representa el 88,24% de los casos, siendo el sexo femenino el más afectado 50,86%, sin embargo, cabe recalcar que en los estudios mencionados los casos evaluados han sido inferior a 50 pacientes.

La edad de corrección de los pacientes que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico temprano tiene mayor significancia entre la malformación de Arnold-Chiari tipo II donde las proporciones de esta malformación fueron

17,86% en comparación a los que recibieron tratamiento quirúrgico tardía en un 7,50%. Esta malformación provoca un bloqueo del líquido cefalorraquídeo, causando hidrocefalia (8). La acumulación de líquido aumenta la presión intracraneal requiriendo la colocación de una válvula de derivación ventrículo peritoneal, siendo este procedimiento realizado en el 70% de los pacientes incluidos en este estudio; sin embargo, se evidenció que no todos los pacientes con hidrocefalia presentan malformación de Arnold Chiari II. De ambos grupos el área de desarrollo que se encuentra más afectada es la motora gruesa, esto se debe a la lesión medular existente, aunque también dependerá de la rehabilitación que los padres hayan brindado como lo menciona la literatura (26,34). Según Swaiman KF. *Pediatric neurology* (Missouri: Mosby- Year Book), la hidrocefalia según el nivel de lesión se encuentra presente en el 90% de las lesiones toracolumbares, 75% en lesiones lumbosacras y el 50% o menos en lesiones del área sacra (35); en este estudio el 81,82% se presentó a nivel torácico T8 - T12, el 62,5% lumbosacra y el 68,97% a nivel sacra, siendo esto significativo.

De acuerdo los autores Francia Erazo Fonseca y Jorge Eduardo Ortega, el síndrome de médula anclada, cuando el cono medular está fijado por debajo de L1-L2, se presenta en el 10% de los pacientes posterior a la corrección quirúrgica del mielomeningocele, necesitando en ocasiones una nueva intervención (29). En los pacientes analizados es de un 28,57% en L3-L4, pero detectada por RMN, años después de la cirugía de mielomeningocele.

En cuanto a la vejiga neurogénica la Sociedad de tetralogía en el 2018, indica está presente desde el nacimiento en los pacientes con mielomeningocele (28), lo que es un punto de concordancia con esta investigación.

El mielomeningocele se asocia a muchas complicaciones neurológicas mencionadas en este estudio; algunas de ellas podemos relacionarlas fisiopatológicamente, pero quedan dudas de la relación entre otras por lo que se considera esta afectación como una entidad compleja.

CONCLUSIONES

- Se obtuvo que la edad de corrección los pacientes que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico temprano tienen mayor significancia entre la malformación de Arnold-Chiari tipo II en comparación con los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico tardía; sin embargo, encontramos que no todos los pacientes con hidrocefalia presentan malformación de Arnold Chiari II.
- La hidrocefalia tiene significancia estadística con el nivel de lesión presentándose con mayor frecuencia a nivel toraco lumbar.
- Finalmente, en este estudio, no se observó una relación significativa entre las alteraciones neurológicas y el nivel funcional del mielomeningocele siendo similar en todos los niveles.

RECOMENDACIONES

- El abordaje oportuno del mielomeningocele es de vital importancia ya que se previenen las infecciones del sistema nervioso central, además reduce la incidencia de discapacidades motrices e intelectuales, mejorando por tanto el pronóstico y calidad de vida del paciente.
- Es necesario el manejo multidisciplinario por los servicios de pediatría, neurocirugía, cirugía pediátrica, ortopedia, urología, fisioterapia, nutrición, psicología, trabajo social.
- Identificar oportunamente la médula anclada para evitar reintervenciones.
- Fomentar investigaciones futuras, estableciendo predictores mediante la construcción de algoritmos que abarquen múltiples factores de riesgo maternos o neonatales; así como posibles factores asociados; de modo que se logre una alerta temprana.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chaouki Khoury, MD, MS. Marc C Patterson, MD, FRACPMoise L Levy, MD. Disrafismo espinal cerrado: manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. UptoDate: <https://www.uptodate.com/contents/closed-spinal-dysraphism-clinical-manifestations-diagnosis-and-management>. Última actualización de este tema: 29 de marzo de 2019.
2. Chaouki Khoury, MD, MS. Disrafismo espinal cerrado: patogenia y tipos. <https://www.uptodate.com/contents/closed-spinal-dysraphism-pathogenesis-and-types>. Última actualización de este tema: 23 de noviembre de 2021.
3. Jaramillo MJ. La malformación de Arnold Chiari. [Internet]. 2018. <https://www.elsevier.com/es-es/connect/medicina/malformacion-arnold-chiari>.
4. Copp AJ, Stanier P, Greene NDE. Neural tube defects: recent advances, unsolved questions, and controversies. *Lancet Neurol*. 2013 Aug;12(8):799–810
5. Naidich TP, McLone DG, Fulling KH. La malformación de Chiari II: Parte IV. La deformidad del cerebro posterior. *Neuroradiology* 1983; 25: 179
6. Guía de Referencia Rápida. Catálogo Maestro de GPC: IMSS- 269-13. Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en niños.
7. Regla Cruz Segundo, Daisy Bencomo García, Aleida Valladares Baena, Claudia Arredondo Cruz. Facultad de Tecnología de la Salud. Volumen 10 Número 2 (2019): ABR- JUN. ISSN: 2218-6719 RNPS: 2252.
8. Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood. 2nd Edition, Cambridge: Mac Keith Press, 1998.
9. Andrew J Copp , N Scott Adzick , Lyn S Chitty³ , Jack Fletcher , Grayson N Holmbeck, Gary M Shaw . Espina Bífida. DOI: 10.1038 / nrdp.2015.7.
10. Frey L, Hauser WA. Epidemiología de los defectos del tubo neural. *Epilepsia* 2003; 44 Supl. 3:4.

11. Rotter K, Solís F, González M. Costos de atención en pacientes con mielomeningocele en los Institutos de Rehabilitación Infantil Teletón. *Rev Chil Pediatr* 2007;78(1):35-42.
12. Canfield, MA, Annegers, JF y Brender, JD (1996). Origen hispano y defectos del tubo neural en Houston / Harris County, Texas. II Factores de riesgo. *Am J Epidemiol*; 143.
13. Centros para el Control y Prevención de Enfermedades (CDC). Diferencias raciales / étnicas en la prevalencia de espina bífida al nacer - Estados Unidos, 1995-2005. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2009; 57: 1409
14. Cowchock S, Ainbender E, Prescott G, y col. El riesgo de recurrencia de defectos del tubo neural en los Estados Unidos: un estudio colaborativo. *Am J Med Genet* 1980; 5: 309.
15. Blencowe H, Kancharla V, Moorthie S, et al. Estimaciones de la prevalencia global y regional de defectos del tubo neural para 2015: un análisis sistemático. *Ann NY Acad Sci* 2018; 1414: 31. <https://www.uptodate.com/contents/images/PEDS/118365/Myelomininogocele.jpg>
16. Longoni Melina, Porcel M. Julieta, Gerbaudo Susana. Mielomeningocele: epidemiología y relación con otras complicaciones neurológicas. *Revista Colombiana de Medicina Física y Rehabilitación*. 2012
17. Papp C, Adám Z, Tóth-Pál E, et al. Riesgo de recurrencia de anomalías craneoespinales. *J Matern Fetal Med* 1997; 6:53
18. Shin M, Besser LM, Siffel C y col. Prevalencia de espina bífida en niños y adolescentes en 10 regiones de los Estados Unidos. *Pediatría* 2010; 126: 274.
19. Robin M. Bowman, médico. Mielomeningocele (espina bífida): anatomía, manifestaciones clínicas y complicaciones. Revisión de literatura vigente hasta: septiembre de 2020. | Última actualización de este tema: 29 de mayo de 2020.
20. Anuario de defunciones. INEC 2019. <http://www.ecuadorencifras.gob.ec/nacimientos-defunciones/>
21. Laurence S Baskin, MD, FAAP. Mielomeningocele (espina bífida): complicaciones del tracto urinario. Revisión de literatura vigente hasta: septiembre de 2020. | Este tema se actualizó por última vez: 15 de junio de 2020.

22. Pardo R, et al. Polimorfismos de MTHFR y espina bífida en Chile. *Rev Med Chile* 2014; 142: 587-592.
23. Pérez-Gonzales L. Incidencia del Mielomeningocele en el INAREPS de la Ciudad de Mar de Plata en el periodo 1998-2007 [Internet]. Argentina: Universidad Fasta; 2009 [consultado 21 mayo 2020]. Disponible en: <http://redi.ufasta.edu.ar:8080/xmlui/handle/123456789/494>.
24. Elgamal EA. Historia natural de hidrocefalia en niños con defecto del tubo neural abierto espinal. *Surg Neurol Int* 2012; 3: 112.
25. Nagler J, Levy JA, Bachur RG. Estridor en un bebé con mielomeningocele. *Pediatr Emerg Care* 2007; 23: 478.
26. Dias MS, McLone DG. Hidrocefalia en el niño con disrafismo. *Neurosurg Clin N Am* 1993; 4: 715
27. Rekate, HL. Revisión de la derivación: complicaciones y su prevención. *Pediatr Neurosurg* 1991-1992; 17: 155.
28. Sociedad de Teratología: Declaración de posición sobre la vigilancia y la estimación de la prevalencia de los defectos del tubo neural (2018). DOI: 10.1002/bdr2.1434.
29. Francia Erazo Fonseca Jorge Eduardo Ortega. Mielomeningocele: actualización para la práctica clínica. *Rev Méd Hondur*, Vol. 89, Supl No. 1 2021 pp. S1-xx
30. López de Lara D Arruza Gómez L, Villar-Villar G, Alonso Ortiz FT. Defectos del tubo neural: epidemiología y factores perinatales asociados en fetos y recién nacidos. *Acta Pediatr Esp*. 2008;66(9):445-451
31. Cárcamo JM, Nazar N. Mielomeningocele en el Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela: revisión de enero de 1980 a diciembre 1984. *Rev. Méd Hondur*. 1985; 53(4): 292-303
32. Bear MF, Connors BW, Paradiso MA. Estructura del sistema nervioso. En *Neurociencia explorando el cerebro*. Barcelona: Masson, 1998.
33. Rodríguez C, Barrantes C, Jiménez AL, Ramírez R. Mielomeningocele en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera 2000-2001. *Acta Pediatr Costarric*. 2004,18(2):68-71
34. Molina P. Tratamiento y evolución durante el primer año de vida con pacientes con anomalías del tubo neural. [tesis Médico y Cirujano].

Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas. 2002.

35. Swaiman KF. Pediatric neurology. Second Edition. St. Louis, Missouri: Mosby- Year Book, Inc; 1994.

36. Luciano S. Dias Vineeta T. Swaroop Luiz R. A. de Angeli Jill E. Larson Ana-Marie Rojas.Tasos Karakostas. Myelomeningocele: A new functional classification. J Child Orthop 2021;15:1-5

GLOSARIO

EB: Espina bífida

SNC: Sistema nervioso central

DEO: disrafismo espinal oculto

DTN: defecto del tubo neural

LCR: líquido cefalorraquídeo

MMC: mielomeningocele

MC-II: malformación de Chiari tipo II

CUGM: cistouretrograma miccional

RVU: reflujo vesicoureteral

EMG: electromiograma

MTHFR: metilentetrahidrofolato reductasa



DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **BENAVIDES VILLA KATTY JACKELINE**, con C.C: # **0703688952** autora del trabajo de titulación: **“Alteraciones neurológicas asociadas al nivel de lesión de espina bífida en pacientes pediátricos del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde período 2013 – 2017”** previo a la obtención del título de **Especialista en Pediatría** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, mayo del 2022.

f. _____

Nombre: **Benavides Villa Katty Jackeline**

C.C: **0703688952**



REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA		
FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN		
TEMA Y SUBTEMA:	"Alteraciones neurológicas asociadas al nivel de lesión de espina bífida en pacientes pediátricos del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde período 2013 – 2017"	
AUTOR(ES)	Katty Jackeline Benavides Villa	
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Alice Anunziata Negrete Argencio	
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil	
FACULTAD:	Facultad de Medicina	
CARRERA:	Posgrado de Pediatría	
TÍTULO OBTENIDO:	Especialista en Pediatría	
FECHA DE PUBLICACIÓN:	mayo del 2022	No. DE PAGINAS: 30
ÁREAS TEMÁTICAS:	Pediatría, Neurocirugía, Urología, Neonatología	
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	mielomeningocele, malformación de Chiari, nivel funcional, complicaciones neurológicas, anomalías de la médula espinal, síndrome de médula anclada.	
RESUMEN/ABSTRACT:	<p>Antecedentes: El mielomeningocele representa la forma más grave de los disrafismos por exposición de la médula espinal, meninges, líquido cefalorraquídeo y raíces nerviosas de la zona afectada; generando defectos neurológicos variables que dependen de la localización y extensión de la lesión. Los estudios existentes no mencionan el nivel de lesión medular y han centrado su enfoque en la etiología y en un número limitado de variables. Objetivo: Determinar la asociación entre el nivel de lesión de espina bífida y las alteraciones neurológicas en pacientes pediátricos del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde período 2013 – 2017. Materiales y Métodos: Estudio retrospectivo, observacional, transversal, analítico; en el que se evaluó 175 pacientes que cumplieron criterios de inclusión, utilizándose la clasificación del mielomeningocele IREP modificado por CANEO. Resultados: En cuanto al nivel de lesión de EB la localización lumbosacra (grupo 3) de acuerdo a la clasificación de CANEO representa el 88,24%, siendo el sexo femenino más afectado 50,86% y 49,4% sexo masculino. Tiempo medio de reparación del MMC 28 horas posterior al nacimiento y edad media de corrección quirúrgica de un (1) año tras la primera intervención (hidrocefalia, médula anclada). En las características clínicas se observó: MMC 97,66%, hidrocefalia 69,01%, vejiga neurogénica 60,23%, médula anclada 19,30% y malformación de Arnold Chiari tipo II 12,28%. En cuanto la asociación de las alteraciones neurológicas y el nivel de lesión no se observó una relación significativa, sin embargo, el mielomeningocele se presentó en el 100% en el grupo 0; 98,6% en el grupo 3 y 87,50% en el grupo 2. Conclusiones: No se observó relación significativa entre el nivel de lesión y las alteraciones neurológicas, ya que la frecuencia de aparición fue similar en todos los niveles.</p>	
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: +593-995375240	E-mail: katty25@hotmail.es
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE)::	Nombre: Vincés Balanzategui Linna Betzabeth	
	Teléfono: +593 987165741	
	E-mail: linna.vinces@cu.ucsg.edu.ec	
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA		
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):		
Nº. DE CLASIFICACIÓN:		
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):		