

Disrafías Cráneo-Espinales en el Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela y el Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS) en el Período 2005-2008

Craneo Spinal Dysraphias

Leonela Bernardette Barrientos, Geovanna Michele, Moya, Tito Humberto Barahona +
Juan Ángel Méndez*

RESUMEN

La disrafia cráneo espinal es una malformación congénita que afecta a los neonatos. El disrafismo se da en la etapa de neurulación, al final de la cuarta semana. Hay dos tipos de disrafia cráneo-espinal: espina bífida, oculta o abierta y encefalocele. El **objetivo** es caracterizar las disrafias cráneo espinales y algunos factores de riesgo en dos centros hospitalarios del país en un periodo de cuatro años (2005-2008). **Material y Método:** El tipo de estudio es descriptivo, retrospectivo (años 2005 al 2008). El universo, que coincide con la muestra, consta de 57 historias clínicas del Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela y en el Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS). **Resultados:** El sexo femenino presentó una mayor frecuencia de disrafias cráneo espinales con 66.1%. 28.1% de las madres provenían del departamento de Francisco Morazán y 38.6% eran primigestas. Con respecto al diagnóstico al nacer, el mielomeningocele lumbosacro se presenta en 43.9% de los casos estudiados en ambos hospitales.

Palabras Claves: Disrafia Cráneo espinal, líquido cefalorraquídeo, neurulación, ácido fólico.

Abstract

The cephalo spinal dysraphia is a congenital malformation that affects neonatal children.

It happen in the neurolation phase of the human organogenesis. There are two types of dysraphia, the spina bifida occult or open and the encephalocele. The **objective** is to characterize, the craneo spinal dysraphias and some risk factors in two hospitals in a four year period. **Methods:** a descriptive and retrospective study was done between 2005 and 2008. The universe coincides with the sample which covers 57 histories from the Materno Infantil Hospital and the Social Security Hospital of Tegucigalpa, Honduras. **Results:** females presented a higher frequency of dysraphias (66.1%). 28.1% came from the Francisco Morazán province and 30% were primiparas (first gestation female). In 43% the diagnosis was mielemingocoele of the lumbo sacral spine.

Keys Words: Craneo spinal dysraphias, cephalospinal fluid, neurolation, folic acid,

INTRODUCCIÓN

Dirsafismo significa “cierre defectuoso” y es una entidad congénita que se caracteriza por ausencia de cierre de uno o más arcos vertebrales posteriores, con o sin alteraciones de la columna, que se pueden acompañar de anomalías cutáneas, menígeas y neurales, a veces asociados a tumores

+ Estudiantes de II año de la asignatura de Neuroanatomía de la Facultad de Ciencias Médicas de la UNAH.

* Maestro asesor. Catedrático de Neuroanatomía.

de la línea media de diversa índole ⁽¹⁾.

Las disrafias cráneo-espinales son un defecto congénito del tubo neural, el cual pasa por diversas transformaciones y cualquier alteración durante su cierre conllevará a este tipo de defectos que se caracterizan por afecciones del cráneo y de la médula espinal.

El proceso de formación de la placa neural, de los pliegues neurales y del cierre de estos últimos, contribuyen para formar el tubo neural, constituyéndose así la neurulación ⁽²⁾.

El disrafismo se produce durante la fase de neurulación, hacia el final de la cuarta semana, y dentro de ésta, coincidiendo con el cierre del neuroporo posterior, en el día 26 del desarrollo embrionario ⁽³⁾.

Actualmente se desconoce la causa exacta de los defectos de cierre del tubo neural. Se han

asociado factores nutricionales (ácido fólico y zinc), radiación, uso de fármacos, productos químicos y factores genéticos ^(3,4).

Dentro de los fármacos que se asocian a la aparición de defectos del tubo neural encontramos medicamentos anticonvulsivos, como el ácido valproico, que interfieren con el metabolismo del folato, y el nivel bajo de Folato en suero se ha asociado con un incremento de la tasa de defectos de nacimiento ⁽⁵⁾.

Entre los principales defectos de cierre del tubo neural tenemos mielomeningocele, meningocele, espina bífida oculta, encefalocele y anencefalia ⁽⁴⁾.

El mielomeningocele es la anomalía más frecuente y puede aparecer a todo lo largo del raquis, pero de preferencia en la región lumbosacra.

Se caracteriza por:

- a) Defecto de cierre cutáneo en dos o más niveles.
- b) Ausencia de arcos posteriores.
- c) Ausencia de duramadre posterior que termina en la base del defecto cutáneo.
- d) Presencia de médula anormal gliomatosa y/o raíces anómalas.
- e) Raíces nerviosas libres o frecuentemente adheridas al sacro.
- f) Puede rodearse de una capa aracnoidea a tensión que contiene líquido cefalorraquídeo (LCR) y está epidermizada.

Se acompaña de compromiso motor, sensitivo, esfinteriano, hidrocefalia y otras anomalías congénitas.

La hidrocefalia se observa en un 70-80% de los niños, la cual puede ser temprana o tardía dependiendo de diferentes causas ⁽¹⁾.

El Mielomeningocele suele confundirse con el teratoma sacro coccígeo, pero debe tomarse en cuenta que el mielomeningocele tiene una localización más alta, que no crece a medida que el niño lo hace, que aumenta de volumen con el llanto y la tos e igualmente que la presión ejercida en este defecto repercute en el aumento de tamaño de la fontanela anterior y que radiológicamente hay concomitancia con espina bífida aparente u oculta ⁽⁶⁾.

El meningocele, siendo un tipo de disrafismo espinal quístico, le sigue en frecuencia y aparece como una masa fluctuante en la línea media dorsal a cualquier nivel de la columna vertebral, generalmente es asintomático; éste consiste en un defecto en el cierre de los arcos vertebrales y distensión de las meninges en forma de protuberancia conteniendo únicamente LCR, sin tejido neural en su interior. Se ubica generalmente a nivel lumbar y cervical, siendo su compromiso leve o inexistente y habitualmente sin hidrocefalia ^(1,4).

La espina bífida oculta se refiere a un grupo de condiciones que comprometen la columna vertebral y significa “espina separada escondida.” Es una condición común que ocurre en 10 a 20% de personas saludables. Por lo general, la médula espinal y los nervios espinales no están comprometidos. La espina bífida oculta no provoca problemas con el sistema nervioso central (7).

Todos los niños que sobreviven tienen una inteligencia normal, cuando el manejo es adecuado y oportuno. El tratamiento debe ser multidisciplinario. Las secuelas de mayor frecuencia dependen del defecto e incluyen: trastornos del aprendizaje, convulsiones y alteraciones neurológicas motoras, por lo tanto el manejo debe ser por tiempo prolongado (4).

El Encefalocele es una malformación congénita, caracterizada por una herniación del tejido nervioso y las meninges a través de un defecto de la bóveda craneal, debido a alteraciones del cierre del tubo neural. La mayoría de las veces se asocia a deficiencia de ácido fólico. La incidencia de esta patología varía según características geográficas, la población y la utilización o el contacto con agentes teratogénicos (8).

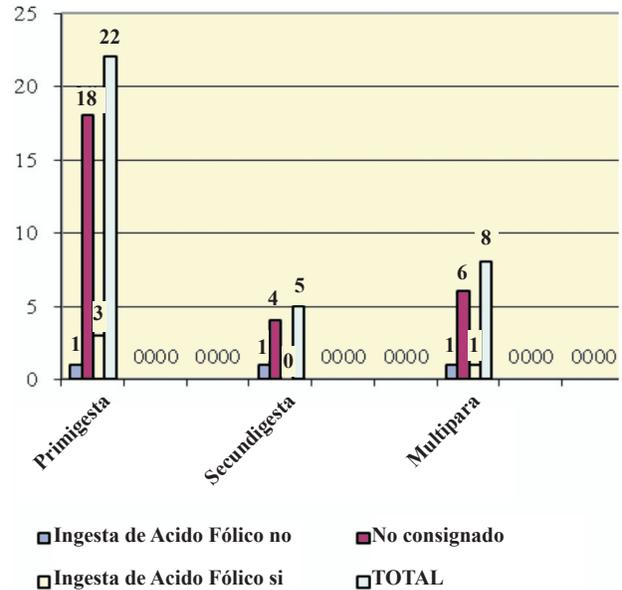
El objetivo de este estudio es caracterizar las disrafias cráneo espinales y algunos factores de riesgo en dos centros hospitalarios del país en un periodo de cuatro años (2005-2008).

METODOLOGÍA

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo. El universo y la muestra correspondieron a 57 casos tomados de las historias clínicas del Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela y en el Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS). El sistema de muestreo es de intención en el Periodo 2005-2008. Se elaboró un instrumento de recolección de datos, conteniendo preguntas

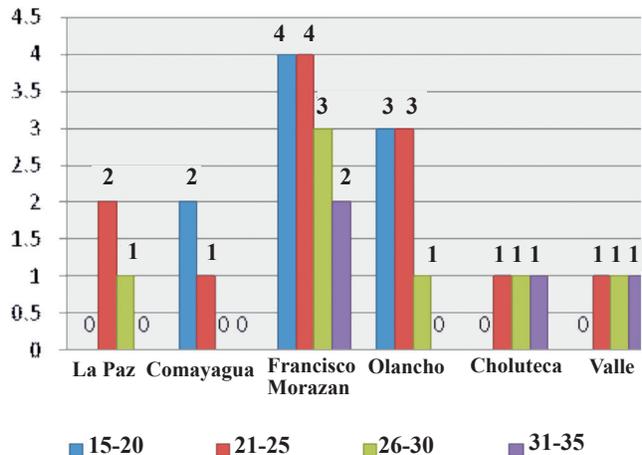
abiertas y cerradas, obteniendo la información de la unidad de análisis.

Gráfico No 1: Historia Obstétrica según la ingesta de Ácido Fólico en ambos centros hospitalarios.



En cuanto a la edad de la madre y su procedencia, 26.7% eran madres comprendidas entre los 21 y 25 años de edad y provenían del departamento de Francisco Morazán en ambos centros. (Ver gráfico 2).

Gráfico No 2: Edad de la madre según la procedencia en ambos hospitales.

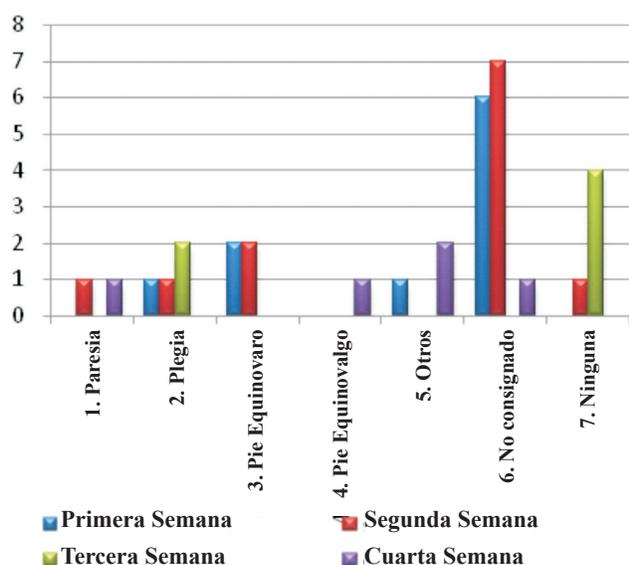


En cuanto al estado socio económico y el diagnóstico al nacer, el 31.6% de las madres

estudiadas en ambos hospitales reportaron tener sus necesidades en forma insatisfecha.

En cuanto al tiempo transcurrido entre la fecha del diagnóstico y el tratamiento, según la afectación neurológica, en ambos centros el que más se dio fue mayor a las primeras 4 semanas de vida en adelante con 26.3% (15 casos), especialmente en mielomeningocele lumbosacro con 40% (6 casos) (Ver gráfico 3).

Gráfico No. 3:
Tiempo transcurrido entre la Fecha del Diagnóstico y el Tratamiento en relación a la Afectación Neurológica en ambos hospitales.



En ambos hospitales los antecedentes prenatales, en relación al diagnóstico al nacer, mostraron que la fiebre, infecciones intrauterinas y madre hipertensa fueron los más frecuentes, con 4% , en relación con el mielomeningocele lumbosacro. 64% de los casos se desconoce si hubo algún antecedente prenatal relacionado con el diagnóstico al nacer, resultando en un alto subregistro.

DISCUSIÓN

Este estudio determinó que durante el período 2005 al año 2008 se registraron 57 casos de disrafismo cráneo espinal en el bloque Materno Infantil del

Hospital Escuela y en el Instituto Hondureño de Seguridad Social.

Con respecto al diagnóstico al nacer, el mielomeningocele lumbosacro se presenta en la mayoría de los casos estudiados en ambos hospitales. En relación a las madres, el 49.1% se encontraba entre las edades de 15 y 25 años. Un estudio titulado “Disrafismo Espinal”⁽¹⁾ brindó datos muy importantes: del 1 de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1996 se encontraron 353 casos de disrafismo espinal; en relación al sexo: 206 fueron pacientes masculinos (58.36%) y 147 femeninos (41.64%). 54.3% de las madres de estos niños oscilaban entre 15 y 30 años de edad. En cuanto a mielomeningocele, como diagnóstico al nacer, se registraron 188 casos (53.26%) y de meningocele 81 casos (22.95%).

En cuanto a la presencia de hidrocefalia asociada, se encontró que 38.6% de los pacientes presentaron esta condición, en tanto que 31.6% no lo presentaron y 29.8% no estaba consignado.

En relación al control prenatal, se presentó 54.4% de madres que sí tuvieron un control prenatal, mientras que 43.9% no estaba consignado.

Otro estudio, sobre “Asociación de Malformaciones Congénitas con productos en presentación pélvica en el Hospital Materno Infantil”⁽⁹⁾, mostró que en nuestro medio únicamente se han realizado estudios de malformaciones congénitas en la población de recién nacidos, por lo general en el Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS) hasta la fecha en que fue hecho este estudio (año 2001), y no hay reportes nacionales que se refieran a parto pélvico y su relación a malformaciones congénitas. Este es un factor importante a tomar en cuenta para futuras

investigaciones, ya que debido a un parto pélvico los neonatos pueden sufrir infecciones, debido a las diferentes secreciones que se encuentran en el

canal vaginal, y esto dificulta el tratamiento de las disrafias cráneo espinales.

La mayor parte de los casos se dieron en madres primigestas con 53%. 39% no tuvo control prenatal y 26% tuvo un control deficiente. De las mujeres que asistieron a control prenatal, a 30% se le diagnosticó producto en presentación pélvica antes del trabajo de parto. El porcentaje de malformaciones congénitas encontrado fue de 3.6%, siendo la malformación congénita más frecuente la hidrocefalia con 46%⁽⁹⁾.

Esto refleja claramente la importancia que representa la variable de control prenatal y cabe destacar que en la mayoría de los casos del presente estudio los datos aparecían no consignados, convirtiéndose así en una limitación para la investigación, ya que entre más datos estén consignados a plenitud, se puede realizar un mejor análisis sobre la etiología del problema.

Los resultados indican que el sexo más afectado es el femenino. En un estudio mexicano, acerca de “Frecuencia de malformaciones congénitas del sistema nervioso central en el recién nacido”⁽¹⁰⁾, se menciona: “Cabe destacar que, de acuerdo a la hipótesis multifactorial del umbral, al ser los embriones femeninos más lentos en su desarrollo, que los masculinos, durante la primera parte de la neurulación, son más susceptibles y, por lo tanto, el sexo femenino es más propenso a presentar defectos de tubo neural alto”.

El presente estudio refleja que la población femenina en edad reproductiva no ha estado siendo informada adecuadamente, ni prestando atención a la importancia que tiene el ácido fólico en la prevención de dichos defectos congénitos. Al mismo tiempo, el estudio indica que no está comprobado que la frecuencia en que se presentan los casos de disrafias cráneo espinales posea una relación directa con la procedencia, refiriéndose a

los lugares con menor acceso a servicios de salud.

Agradecimiento

Al Dr. Juan Ángel Méndez, por incentivarnos a realizar dicha investigación, por su valiosa colaboración y guía, al mismo tiempo por habernos proporcionado material de trabajo, A los compañeros estudiantes de la cátedra de neuroanatomía de primer semestre del 2009, al Dr. Osvaldo Fajardo y su equipo de Neurocirujanos y Residentes de este Postgrado. A la Dra. Gina Morales, a la Licda. Lissette Borjas, a Edyl Amaya, al Dr. Alejandro Young Sarmiento y al resto del personal del Instituto Hondureño de Seguridad Social.

Bibliografía

1. Nazar, N. Disrafismo Espinal. Revista Médica Hondureña. Tegucigalpa. 1998; 66(2):72-77.
2. Moore, K. Persaud, T. Embriología Clínica. 8ªed. Barcelona, - España: Elsevier Saunders; 2008. P.62
3. Rivero Celada, D. et al. Degeneración tumoral en meningocele no intervenido. Descripción de dos casos. Neurocirugía. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza- España. 2006; 17(6):532.537.
4. Rodríguez Caballero C, Alvarenga Calidonio R. Defectos de cierre del tubo neural. Rev Med Post UNAH.(En Línea) 1999. (Consultado el 23 de junio del 2009); 4(2):169-173. Disponible en: www.bvs.hn/RMP/pdf/2002/pdf/Vol7-3-2002-18.pdf
5. Gutiérrez Álvarez A, Moreno López C. Riesgo de defectos del tubo neural con ácido valproico y carbamacepina. REV NEUROL. 2005. (Consultado el 12 de febrero del 2009); 41(5):268-272. Disponible en: <http://www.biopsico.com.br/site/images/downloads/Temas%20Gerai%20em%20Neurposiquiatria/Mal%20Formacao%20do%20Tubo%20Neural%20com%20CBZ%20e%20DPK.pdf>
6. Delgado A, Aguilera R, Ortega L. Teratoma Sacrococígeo. HONDURAS PEDIATRICA; Tegucigalpa-Honduras. C. A. 1965-66; 2(3):
7. Kinsman, S. Espina Bífida Oculta. (en línea) Washington D.C : Asociación de Espina Bífida ; 2007 . (consultado el 20 de Agosto de 2009). Disponible en: <http://www.sbaa.org/atf/cf/%7B99DD789C-904D-467E-A2E4->

DF1D36E381C0%7D/sp_spina_bifida_occulta.pdf

8. Hoyos, P, Velásquez G , Restrepo J. Reporte de un caso clínico de un Encefalocele Frontal. CIMEL; Lima-Perú. 2006;11(2):105-109.

9. Girón Zavala D. ,Fernández Suazo R. Asociación de malformaciones congénitas con productos en presentación pélvica en el Hospital materno Infantil". Rev Med Post UNAH.(En línea) 2001(Consultado el 20 de abril del 2009); 6(1):33-35. Disponible en www.bvs.hn/RMP/pdf/2001/pdf/Vol6-1-2001-8.pdf

10. Domínguez, LP et al. Frecuencia de Malformaciones Congénitas del Sistema Nervioso Central en el Recién Nacido. Experiencia de cinco años en el Hospital General de México. Rev Med Hosp Gen Mex. 2005; 68(3):131-135.

11. Pineda EB, Alvarado EL, Canales F. Metodología de la Investigación. 3ª.ed. Washington: Organización Panamericana de la Salud; 2008.