

DEFECTOS DE CIERRE DEL TUBO NEURAL

CLOSURE DEFECTS OF THE NEURAL TUBE

Cristóbal Rodríguez-Caballero*, Ramón Alvarenga-Calidonio**

RESUMEN. OBJETIVO: Determinar las características maternas y frecuencia de los defectos del cierre del tubo neural.

MATERIAL Y MÉTODOS. Se incluyeron en el estudio un total de 8576 parto intrahospitalarios ocurridos en el Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela durante el período comprendido entre el primero de Mayo al 31 de Octubre de 1997. De éstos 23 niños nacieron con defecto de cierre del tubo neural.

RESULTADOS. Se encontró que el 52,3% pertenece al sexo masculino, la mayoría provienen de) Distrito Central área urbano-marginal. En uno de los casos se encontró antecedente de meningocele en la madre. El 91.3% tuvo control de embarazo y acceso a vitaminas de composición desconocida. El 100% no tuvo ingesta de vitaminas o minerales previo al embarazo. El defecto más frecuente fue mielomeningocele (86.7%) y la hidrocefalia el primer lugar como patología asociada (56.5%).

Siete niños recibieron tratamiento quirúrgico, cuatro fallecieron, 12 pendientes de cirugía. No se encontró ninguna relación con los niveles de ácido fólico en la madre en el post parto, con los defectos de cierre del tubo neural. La incidencia fue de 2.6/1000 para niños nacidos en el Hospital Materno Infantil.

CONCLUSIÓN. La incidencia de defectos del cierre del tubo neural es más del doble de lo reportado, lo que se aumentaría en el plano nacional.

PALABRAS CLAVE: Tubo neural, mielomeningocele, hidrocefalia.

ABSTRACT. OBJECTIVE: To determine the maternal characteristics and the frequency of the closure defects of the neural tube.

METHODS. 8576 deliveries occurred at the Unidad Materno of the Hospital Escuela between May 1, 1997 and October 31, 1997, were included in the study. Of these, 23 children were born with neural tube defects.

RESULTS. It was found that 52.3% were male, mainly from the Distrito Central urban marginal areas. One mother has had meningocele. 91.3% had prenatal care with access to vitamins of unknown composition. 100% of patients had not had minerals and vitamins before pregnancy. The most frequent diagnosis was mielomeningocele (86.7%) and hydrocephalus took the first place as associated pathology (56.5%). 7 children had surgery, four died and 12 are waiting for operation. No relationship between the levels of folic acid in the mothers during postpartum and the defects of the neural tube, was found. The incidence is 2.6/100 for children born at the Hospital Materno Infantil.

CONCLUSIÓN. The incidence of closure defects of the neural tube is twice of reported in the literature. This could increase nationwide.

KEY WORDS: Neural tube, hydrocephalus, mielomeningocele.

INTRODUCCIÓN.

El cierre del tubo neural se produce entre la tercera y la cuarta semana del desarrollo

* Residente III Año Postgrado de Pediatría, Universidad Nacional Autónoma de Honduras. ** Departamento de Pediatría, Hospital Escuela.

intrauterino. Actualmente se desconoce la causa exacta de los defectos de cierre del tubo neural. Se han asociado factores nutricionales, radiación, uso de fármacos, productos químicos y factores genéticos.

En la literatura se conoce incidencia de 1/1000 nacidos (EU) y 0.7-4 en países como Japón e Irlanda. El número aumenta a 10/1000 en familias donde hay defectos de cierre del tubo neural como es usual en todas las patologías con un mecanismo de transmisión hereditario multifactorial (1,2).

Entre los principales defectos de cierre del tubo neural tenemos mieiomeningocele, meningocele, espina bífida oculta, encefalocele y anencefalia (3,4). El mieiomeningocele constituye la forma más frecuente. Se ha demostrado que algunos fármacos como ácido valpróico aumentan el riesgo (5). El meningocele 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 (6, 7). Mientras que con la anencefalia los recién nacidos mueren en las primeras horas o días de nacidos.

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, el manejo debe ser por tiempo prolongado (8).

MATERIAL Y MÉTODOS.

El presente es un estudio longitudinal y prospectivo en 8576 pacientes. Se tomaron todos los recién nacidos con defectos de cierre del tubo neural que nacieron intrahospitalariamente en el Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela en el período del 1 de

Mayo al 31 de Octubre de 1997, se tomaron datos de la madre que incluyeron: edad, procedencia, educación, embarazos previos, uso de medicamentos, control de embarazo, antecedentes familiares e ingesta de vitaminas antes y durante el embarazo. Se revisó datos del nacimiento y diagnóstico del recién nacido, se midieron niveles de ácido fólico en sangre periférica en 16 madres y sus recién nacidos con defecto de cierre del tubo neural, se utilizó el método ELISA en los primeros cinco días post parto.

RESULTADOS

Se incluyeron 23 recién nacidos en el estudio quienes presentaron diferentes tipos de defectos de cierre del tubo neural, el 52.2% fueron del sexo masculino y el 47.8% del sexo femenino.

La distribución por lugar de procedencia correspondió a un 47.8% al Distrito Central (área urbano marginal) y el resto distribuido en diferentes áreas del territorio nacional.

En cuanto al nivel de escolaridad en la madres se observó que en su mayoría cursan primaria incompleta (47.8%) y ninguna alcanza secundaria completa o nivel universitario. Un 69.5% posee algún grado de escolaridad (Cuadro 1).

CUADRO 1

NIVEL DE ESCOLARIDAD EN DEFECTOS DEL CIERRE DE TUBO NEURAL

NIVEL ESCOLAR	No. DE CASOS	%
ANALFABETA	3	13.0
PRIMARIA INCOMPLETA	11	47.8
PRIMARIA COMPLETA	5	21.7
SECUNDARIA INCOMPLETA	4	17.3
SECUNDARIA COMPLETA	0	0
UNIVERSITARIA	0	0
TOTAL	23	100

En lo que se refiere a la ingesta de vitaminas antes del embarazo, no ocurrió en ninguna de las madres. Y durante el embarazo el 91.3% ingirió vitaminas.

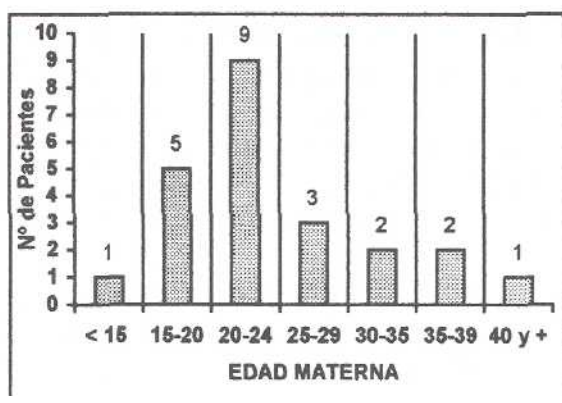


FIGURA 1

EDAD MATERNA POR INTERVALOS DE CUATRO AÑOS EN DEFECTOS DEL CIERRE DEL TUBO NEURAL

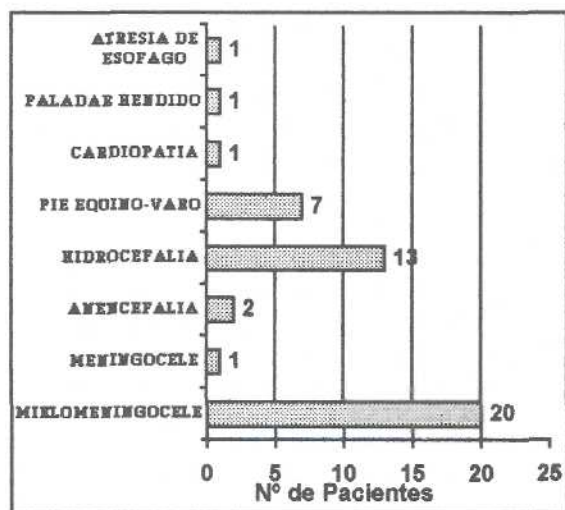


FIGURA 2

DIAGNÓSTICOS MAS FRECUENTES CON PATOLOGÍAS ASOCIADAS EN DEFECTOS DE CIERRE DEL TUBO NEURAL

siguiente manera 20-24 años (39.1 %), seguido de la edad de 15-19 años (21.7%) y con una paridad promedio de dos embarazos previos (Figura 1).

El defecto de cierre del tubo neural más frecuente en los recién nacidos fue el mielomeningocele con un 86.7% y la patología asociada con mayor frecuencia fue la hidrocefalia con un 56.5%, seguido de pie equino varo en un 30.4% ninguno se reportó con espina bífida oculta (Figura 2).

En cuanto a los niveles de ácido fólico que se encontraron en las madres y los recién nacidos, no hubo ninguna relación con niveles disminuidos y defectos de cierre del tubo neural en los recién nacidos. Los rangos se reportaron en límites normales, únicamente se tomaron muestra en 16 madres y sus recién nacidos; ya que cuatro recién nacidos fallecieron y tres madres no aceptaron el examen.

Los cuatro recién nacidos fallecidos fueron dos por anencefalia, uno por prematures y otro por múltiples malformaciones congénitas. En cuanto al tratamiento, a siete se les realizó mieloplastías y 12 se encuentran con tratamiento médico pendientes de cirugía.

DISCUSIÓN.

En este estudio se encuentra una tendencia mayor al sexo masculino contrario a lo que se reporta en la literatura, en donde el sexo femenino es de mayor predisposición a los defectos del tubo neural.

La incidencia en este estudio reporta 2.6/1,000 nacidos vivos. Que comparada con la literatura norteamericana es de 1/1,000 nacidos vivos. Debemos tomar en cuenta que los defectos de cierre del tubo neural dependen de una serie de factores que son fundamentales para que se presenten.

La edad materna con mayor incidencia de niños con defectos ocurrió en madres jóvenes menores de 24 años, distribuidas de la

En el nivel de educación se encontró que la mayor parte de las madres tienen un nivel educativo bajo, agregado a esto, la mayoría de las madres provienen del medio rural y marginal en donde las condiciones nutricionales, ambientales, educativas y económicas no son adecuadas.

Se ha asociado en algunas series, los factores genéticos como causa predisponente para los defectos congénitos y a la vez como una causa predisponente para los trastornos de cierre del tubo neural. En esta investigación sólo se encontró un caso de meningocele con antecedente familiar en una de las madres.

Como lo describen algunos autores, la ingesta previa de vitaminas y minerales antes del embarazo es importante y fundamental para prevenir estos defectos (7). En esta casuística ninguna de las madres planificó sus embarazos, y no tienen ingesta de vitaminas y minerales previo al embarazo y la medición de niveles de ácido fólico en suero a la madre y al recién nacido no reveló deficiencia del mismo en ningún caso.

En un estudio realizado en un hospital de Filadelfia por Laura E. y David Duffy (4) donde midieron niveles de ácido fólico en glóbulos rojos y asociados a otros factores encontraron que el 3% de los defectos congénitos tienen relación con niveles bajos de ácido fólico en glóbulos rojos, en ese estudio se tomó en cuenta el patrón familiar de cada paciente, en contraste con los valores normales de ácido fólico encontrados en nuestros pacientes, podríamos explicar que fueron tomados al final del embarazo en donde la madre ya había ingerido niveles de vitaminas y minerales en el transcurso del mismo por varios meses porque no es factible asegurar que no exista relación entre niveles de ácido fólico en nuestros pacientes y defectos de cierre del tubo neural y que nuestros valores corresponden a niveles séri-

cos y no propiamente a niveles intracelulares. Además, la literatura reporta no solamente relación con niveles bajos sino también con alteraciones metabólicas congénitas del ácido fólico a nivel intracelular.

El defecto más frecuentemente encontrado fue el mielomeningocele lo cual está de acuerdo con la literatura y la patología asociada, la hidrocefalia que está reportada también como primer lugar de asociación a los defectos de cierre del tubo neural (4).

El pronóstico de los niños con estos defectos mejora entre más rápido se realiza la corrección quirúrgica y se pueden prevenir con medidas generales, campañas informativas a la población, control adecuado de embarazos, ingesta de vitaminas y minerales previas y durante la gestación.

CONCLUSIONES.

La incidencia en niños con defecto de cierre del tubo neural es de 2.6/1000 nacidos vivos en el Hospital Materno Infantil ocupando el mielomeningocele el primer lugar y el sexo masculino con mayor incidencia.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Jon M Oase. Diagnóstico dismórfico por pediatría. Clínicas Pediátricas de Norteamérica, Genética Médica parte I Vol. 1, 1992; 134-156.
2. Mutichnick Oswaldo. Epidemiología de las malformaciones congénitas. Tem Selec Ped. Clínicas. 1980; Vol. 2:105-112.
3. Boud JF, Francis BJ, Harvey PW. Neural tube defects, maternal cohorts and age: a pointer to aetiology. Arch Dis Child. 1991; Oct 66(10):1223-1226.
4. Laura E. Mitchel, David L Duffy. The American Society of Human Genetics. 1997; Vol. 60: 433-438.
5. Godfrey P Oakley, Jr. Frecuencia de malformaciones congénitas en humanos. Clínica Perinatólogica. Ed. Español, Edit. Interamericana. 1986; Vol. 11:545-557.
6. Bollini G, Cottalorda J, Jouve JL, Labriet C, Choux M. Closed spinal dysraphism. Ann Pe-

- diatri. París. 1993; Apr. 40(4): 197-210.
7. José S Cordero. Registro de defectos congénitos y enfermedades genéticas. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. 1992;Vol. 1 Parte 2:60-77.
8. Borisev V, Speak M, Varga F. Clinicat manifestations of spinal lesions in dysrapfaics malformations of the caudal Neiironal in children. Med Pregl. 1992,45(7-8):200-206.