

11237



INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTONOMA DE MEXICO

ATENCION DEL NIÑO CON
MIELOMENINGOCELE

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A N

Dra. Olga Elizabeth Peterson Villalobos
Dra. Beatriz Gutiérrez Medina



MEXICO, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1990



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

Pag.	
1	Resumen
2	Introducción
4	Material y métodos
6	Resultados
19	Discusion
29	Bibliografía

INDICE DE FIGURAS

Pag.	
7	Gráfica 1-Predominio se sexo.
8	Gráfica 2-Edad de Ingreso.
9	Cuadro 1-Edad de ingreso/Medio socioeconómico
10	Gráfica 3-Estado nutricional.
12	Cuadro 2-Control prenatal
14	Cuadro 3-Edad actual/integridad de membrana.
15	Cuadro 4-Estudios de laboratorio y gabinete.
16	Cuadro 5-control por Servicios
17	Cuadro 6-Complicaciones

RESUMEN.

Se estudiaron 100 niños con diagnóstico de Mielomeningocele (mm), que ingresaron al Instituto Nacional de Pediatría durante 1987 a 1988. Se encontró que la primera consulta ocurre en forma tardía, pues solo 32 pacientes acudieron en la primera semana de vida lo cual constituye un importante factor adverso para el pronóstico. El 86% de los pacientes procedían de medio socioeconómico bajo, con un promedio de asistencia inicial al Instituto a los 8 meses de edad, lo cual representa otro factor opuesto notable. Solo el 54% de las madres tuvieron control prenatal adecuado y en 2% hubo recurrencia del mm. En 43% de los pacientes se detectó ruptura del mm, pero solo 6 de estos niños cursaron con meningoencefalitis asociada. La mayoría de los niños (70%) tuvieron paraplejia con incontinencia anal y vesical y 26% vejiga neurogénica. Estas últimas circunstancias se han asociado a infecciones urinarias recurrentes. En 42% de los pacientes las complicaciones fueron frecuentes y requirieron corrección quirúrgica en 40%. De 13 niños en edad escolar, 8 acuden a la escuela y 7 con un adecuado aprovechamiento escolar, así mismo tienen deambulaci6n asistida con tirantes. Ninguno de estos niños tuvieron ruptura de mm y/o meningoencefalitis. En el 3% de las parejas existieron repercusiones serias con separaci6n.

Es de gran importancia la integraci6n de un equipo interdisciplinario para el tratamiento temprano de estos niños, lo que mejora notablemente la evoluci6n, pron6stico y calidad de vida. Se propone protocolo de diagn6stico y tratamiento.

PALABRAS CLAVE (KEY WORDS): MIELOMENINGOCELE, DAÑO CEREBRAL, MENINGOENCEFALITIS.

INTRODUCCION.

El mielomeningocele (mm) es una de las malformaciones congénitas más trágicas y dramáticas que ocurren en el ser humano. Desafortunadamente es una de las más comunes. Se estima que en los Estados Unidos de América ocurre con una frecuencia de 0.4-1:1000 nacidos vivos (1). En el Hospital General de México SSA, se ha encontrado una frecuencia de 1:1000 de casos de espina bífida en sus diferentes variedades (2). Una frecuencia similar ha sido observada en el Instituto Nacional de Perinatología con 1.2:1000 (3).

La etiología no ha sido demostrada con precisión. Han sido relacionados el aspecto genético, por una mayor frecuencia entre hermanos; diversos fármacos han sido involucrados, como la triamcinolona. La deficiencia de vitaminas en el embarazo ha sido también implicada, en particular la de ácido fólico, sin embargo, ninguna de ellas ha sido definida como el factor causal, por lo que los defectos del tubo neural siguen siendo considerados secundarios a etiología multifactorial (1,2,4,5,6).

De los defectos del tubo neural, los mielomeningoceles representan el 75% de las lesiones, la mayor parte de localización lumbar, aunque en esta circunstancia la mayoría cursan con paraplejia, con alteración motora y sensitiva, pueden presentarse en diversos sitios. La pérdida del tono anal y vejiga neurogénica son entonces hallazgos comunes. Frecuentemente se acompañan de hidrocefalia, pues es común la asociación a la malformación de Arnold-Chiari (1,2,3,7,8,9).

El tratamiento de estos niños es controversial, más bien desde un punto de vista ético que científico, por cursar con un pronóstico sombrío. El 75% de los niños que no reciben ningún

tratamiento fallecen antes del primer año de vida. Diversos estudios señalan que a pesar de un tratamiento temprano fallece el 50% de los casos (1,10,11,12).

Los niños con mm e integridad mental, pueden lograr un mejor nivel de vida si se ofrece un tratamiento temprano. En caso contrario, cuando los niños sobreviven después de un tratamiento tardío, lo hacen con una pésima calidad de vida, con daño cerebral severo, paraplejia, infección urinaria recurrente, insuficiencia renal crónica, y otras complicaciones, con elevados costos de hospitalización y lo más importante con nulas posibilidades de mejoría del paciente y con graves repercusiones familiares (1,2,8,12,13,14).

En todos los casos se requiere la participación organizada de un equipo interdisciplinario que incluya al pediatra, neurocirujano, psicólogo, trabajadora social, urólogo, fisioterapeuta y ortopedista que pueda entonces brindar un óptimo tratamiento al niño y la familia (1,8,11,14,15).

En el Instituto Nacional de Pediatría ingresa un promedio de 83 niños con mm por año, que representa un número importante de hospitalización. Ante este panorama se decide estudiar una muestra de niños con mm y evaluar su evolución, tratamiento y pronóstico.

MATERIAL Y METODOS.

Se revisaron en forma retrospectiva los expedientes de 100 pacientes con diagnóstico de mielomeningocele que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría durante los años de 1987 a 1988, mismos que fueron obtenidos del archivo clínico del mismo Instituto. Se obtuvo información sobre: epidemiología, cuadro clínico incluyendo antecedentes neonatales y personales, así como estudios de laboratorio y gabinete realizados, manejo, complicaciones y pronóstico.

Los criterios de inclusión fueron: niños con mm sin complicaciones infecciosas en el periodo neonatal. Se excluyeron los niños tratados en otros hospitales que acudieron al INP.

La información recabada en el presente protocolo se recolectó en formas diseñadas ex-profeso. La captura de dicha información en cintas magnéticas fué realizada por la subdirección de Informática, DIF.

La parte operativa del análisis estadístico fué realizada en el Departamento de Investigación Clínica del Instituto Nacional de Pediatría. Para ello se utilizó el paquete de programas de cómputo denominados "Biomedical Computer Programs, D-Series" (BMDP), elaborados en la Universidad de California, proporcionados por la Subdirección arriba citada.

Una breve descripción del análisis estadístico es la siguiente: se planteó en primer lugar, la realización de estadísticas descriptivas, obtención de medidas de tendencia central y dispersión, así como las representaciones gráficas de la información de las variables estudiadas. Se realizó también análisis bivariado, a fin de estudiar las relaciones entre dos variables.

Respecto a la estadística inferencial, se planteó la reali-

zación de diversas técnicas estadísticas, en función de la escala de medición de las variables involucradas. Lo anterior con el fin de investigar la presencia de diferencias significativas en las asociaciones a investigar.

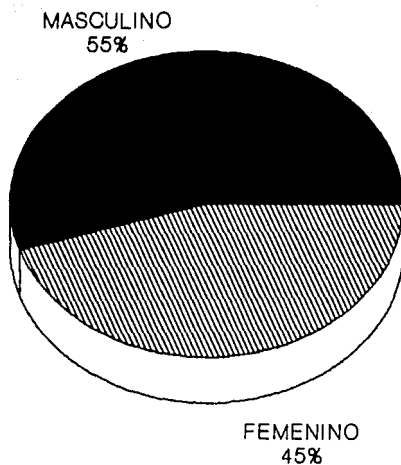
En el caso de variables categóricas se realizó prueba de Ji-Cuadrada. En las variables continuas se realizaron pruebas de t de Student para la contrastación de dos muestras y prueba de Análisis de varianza con un criterio de clasificación para la contrastación de tres o más muestras. O bien utilizando alguna variante de análisis de varianza según el caso específico de las variables a contrastar.

RESULTADOS.

Se estudiaron retrospectivamente 100 pacientes con diagnóstico de mielomeningocele (mm) que acudieron al INP de 1987 a 1988.

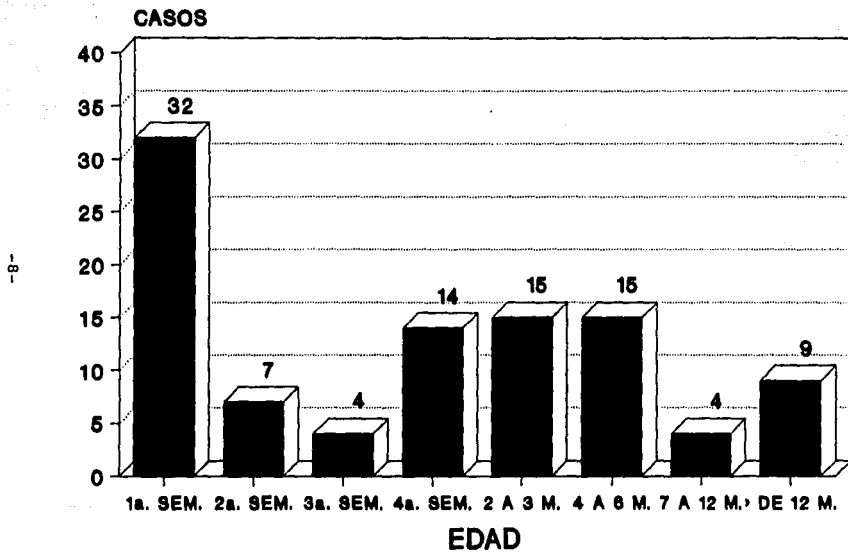
Las edades fluctuaron entre un día hasta 15 años 3 meses, con una media de 2 años 10 meses y DS de 2.89. No se encontró predominio de sexo, siendo 55% masculino y 45% femenino (Gráfica 1). La edad de ingreso de los pacientes fluctuó entre un día y 8 años, con DS de 1.3. 32 niños fueron vistos por primera vez en la primer semana de vida, 7 en la segunda, 4 en la tercera y 14 en la cuarta semana, entre los 2 y 3 meses se evaluaron por primera vez 15 niños, de 4 a 6 meses 15 niños, entre 7 y 12 meses 4 niños y 9 pacientes por arriba de los 12 meses de edad (Gráfica 2). De acuerdo al medio socioeconómico, los de nivel bajo, (86 pacientes), acuden por primera vez entre un día hasta 8 años de edad, con promedio de 8 meses y DS de 1 año 8 meses; en los de medio urbano, (14 pacientes), las edades fluctuaron entre 2 días a un año 6 meses, el promedio de asistencia inicial es de 3 meses, con una DS de 5 meses (Cuadro 1). No se encontraron diferencias significativas en la edad de ingreso de los pacientes en relación con la presencia o no de malformaciones asociadas, escolaridad materna y valoración neuromotora y neurosensorial normal o anormal. De acuerdo al estado nutricional, el 85% de los pacientes (67 niños) son eutróficos, 11% (9 pacientes) cursan con desnutrición de primero y segundo grado y el 4% (3 pacientes) son desnutridos de tercer grado; en el resto de los pacientes se desconoce el dato (Gráfica 3). 30% de los pacientes son producto de la primera gesta, con una media de 3.38 y una DS de 2.55.

PREDOMINIO DE SEXO



GRAFICA 1

EDAD DE INGRESO



GRAFICA 2

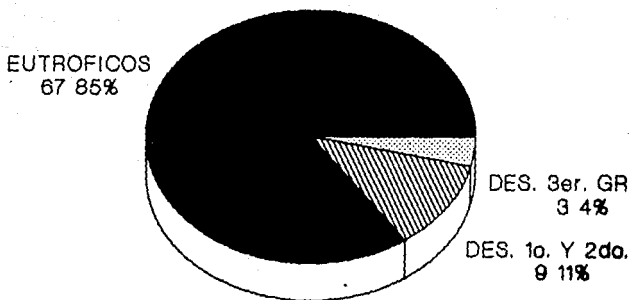
CUADRO No. 1

Correlación de las variables Edad Ingreso con
Medio Socioeconómico de procedencia.

MEDIO SOCIOECONOMICO	EDAD DE INGRESO		
	VALOR MINIMO Y MAXIMO	PROMEDIO	DESVIACION STANDARD
RURAL Y URBANA MARGINADA	1 día a 6 años	8 meses	1 año 8 meses
URBANA	2 días a 1 año 6 meses	3 meses	5 meses

(p<0.56)

ESTADO NUTRICIONAL



GRAFICA 3

Unicamente 53.7% tuvieron control prenatal regular, en el resto de los casos fué irregular o nulo (Cuadro 2). Se correlaciona el control prenatal regular con la ingestión de ácido fólico de manera estadísticamente significativa ($p < 0.0015$). La escolaridad de los padres mostró que unicamente 6.6% de las madres tienen educación media superior y 20% de los padres y que el 9.7% son analfabetas. La edad materna tuvo un promedio de 26.2 años, DS de 6.6, 13% son mayores de 35 años y 15% menores de 20 años. La edad paterna mostró un promedio de 30 años y una DS de 8.1, 12% fueron mayores de 40 años. En el 87% de las familias el número de salarios mínimos percibidos fué de uno o menos y en el 13% de dos o más.

Dos de los 100 pacientes tuvieron antecedente de un hermano afectado de mm. En ninguna de las madres se realizó determinación de alfa-fetoproteína durante el embarazo. El Apgar solo pudo ser determinado en 10 pacientes, siendo la valoración normal. De acuerdo a la medición del perímetro cefálico al nacimiento, que se realizó solo en 35 pacientes, este fué mayor de 37 cm en 7 casos (20%). 98% de los pacientes tuvo una detección neonatal del problema.

43% de los casos presentó ruptura de la membrana del mm, de estos, 6 pacientes cursaron con meningoencefalitis asociada; del 57% restante con membrana íntegra, 5 pacientes presentaron meningoencefalitis ($p < 0.4$). Al correlacionar la integridad de membrana con escolaridad del paciente se encuentran diferencias importantes; los 7 pacientes que acuden a escuela normal tienen membrana íntegra, ninguno con membrana rota acude a la escuela ($p < 0.01$). La edad actual también se relaciona de manera estadísticamente significativa con la integridad de membrana, solo hay un paciente mayor de 6 años (1%) de los que presentaron ruptura

CUADRO 2

Control prenatal.

	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE
SIN CONTROL	23 PACIENTES	24.2%
CONTROL REGULAR	51 PACIENTES	53.7%
CONTROL IRREGULAR	21 PACIENTES	22.1%
TOTAL	95 PACIENTES	100%

DS=0.68

de membrana contra 13 niños (12%) del grupo de membrana íntegra ($p < 0.0000$) (Cuadro 3). La valoración neurológica motora fué anormal en 71% de los casos y normal en 29%. No se encontró diferencia significativa en cuanto a escolaridad actual entre los niños con valoración normal (2 pacientes de 7) y anormal (5 pacientes de 7). La valoración neurosensorial fué anormal en 66% y normal en 34%. Ocho pacientes presentaron crisis convulsivas sin relación con la presencia de meningoencefalitis.

62% presentan incontinencia vesical y 61 % incontinencia anal; relacionandose ambas con la valoración neuromotora anormal ($p < 0.000$). Se correlaciona la incontinencia vesical con infecciones urinarias de repetición (87.1%); 26% de los pacientes cursan con vejiga neurogénica; en 28% tiene adiestramiento la madre para su manejo.

Se realizaron los siguientes estudios de laboratorio y gabinete: radiografías 98%, ultrasonido cerebral 80%, TAC cerebral 5%, citológico y cultivo de LCR 83% (Cuadro 4).

Se encuentran en control por los diferentes servicios: neurocirugía 86%, urología 28%, salud mental 14%, rehabilitación 54%, ortopedia 40%, pediatría 40 %, genética 10%, estomatología 9% y neurología 8% (Cuadro 5).

18% de los pacientes han cursado con disfunción valvular. 48% presentan complicaciones ortopédicas. 42% cursan con infecciones urinarias de repetición. No fué posible fundamentar insuficiencia renal crónica en 54 pacientes en base a resultados de laboratorio, en el resto no encontramos este dato (Cuadro 6).

De 13 niños que se encuentran en edad escolar, un niño acude a escuela especial, 7 pacientes van a escuela normal y 5 no van a la escuela. El aprovechamiento escolar es bueno en 5 de estos niños y regular en 3. De los pacientes mayores de 6 años

CUADRO 3

Correlación de Edad Actual
con Integridad de Membrana.

	MENOR DE 2 AÑOS	2 AÑOS A 6 AÑOS	MAYOR DE 6 AÑOS
MEMBRANA INTEGRA	27	18	11
MEMBRANA ROTA	38	3	1

$p < 0.0000$

F = 19.08

(g1=1,98)

Promedio=2.852

DS=2.895

CUADRO 4

Estudios de Laboratorio
y Gabinete.

	NUMERO DE PACIENTES
RADIOGRAFIAS	98
ULTRASONIDO CEREBRAL	80
TAC CEREBRAL	5
LCR	83

CUADRO 5

Control por los
diferentes Servicios

	NUMERO DE PACIENTES
NEUROCIRUGIA	86
UROLOGIA	28
SALUD MENTAL	14
REHABILITACION	54
ORTOPEDIA	40
PEDIATRIA	40
GENETICA	10
ESTOMATOLOGIA	9
NEUROLOGIA	8

CUADRO 6**Complicaciones**

	NUMERO DE PACIENTES	PORCENTAJE
DISFUNCION VALVULAR	18	18%
MENINGO- ENCEFALITIS	11	11.2%
COMPLICACIONES ORTOPEDICAS	46	48.4%
INFECCIONES URINARIAS	31	41.9%
CRISIS CONVULSIVAS	8	8.1%
VEJIGA NEUROGENICA	26	26.3%

unicamente dos niños conocen su enfermedad (15%).

Participan en la atención de los pacientes ambos padres en el 72% de los casos; unicamente la madre en el 23% y ninguno de los dos en el 4.5 %. El pronóstico de la enfermedad según los padres es: 62% esperan poca recuperación, 12.9% esperan recuperación completa, 5.2% considera que la enfermedad no tiene remedio y el 19.4% lo ignora. La repercusión psicológica fué valorable en 10 pacientes, uno presenta depresión, otro angustia, 7 se encuentran adaptados y uno presenta otro tipo de repercusión no especificada. La integridad de la familia no ha sido afectada en 57 casos (92%), en tres casos (8.8%) ha habido separación de los padres, en dos casos (3.2%) otro tipo de repercusión; en el resto se ignora. 74 pacientes se encuentran actualmente vivos, en el resto se ignora.

DISCUSION.

El mielomeningocele es una frecuente y grave malformación del sistema nervioso central con consecuencias catastróficas para el niño y la familia, principalmente cuando el tratamiento no es temprano. En los Estados Unidos de América como en nuestro país tiene una frecuencia aproximada de 1:1000 nacidos vivos (1,2). En el Instituto Nacional de Pediatría, institución de tercer nivel de atención, representa el 1.1% del total de los ingresos anuales, lo cual constituye un elevado porcentaje.

En el presente estudio se encontraron cifras similares en ambos sexos. Esta similitud no ha sido informada en la literatura (1,5), considerándose que no tiene predominancia en algún sexo.

En la dos últimas décadas el pronóstico de los niños con mm ha mejorado en forma extraordinaria, esto ha sido resultado de un tratamiento agresivo desde la primera semana de vida (1,2,8, 12,13). En esta serie de niños se muestra que solo 32% acudieron al Instituto en la primera semana de vida, cifra que se elevó a 57% al cumplir el primer mes. Esta es una situación que compromete gravemente a los pacientes y hace que su pronóstico sea sombrío, incluso un paciente acudió a su primera consulta a los 8 años de edad. Esta lamentable circunstancia está íntimamente relacionada con el medio socioeconómico de los niños. Los defectos del tubo neural son considerados etiológicamente como heterogeneos. Han sido implicados diversos factores como: 1)mutación génica única; 2)anormalidades cromosómicas que incluyen la duplicación parcial del cromosoma 11g y las trisomías 13 y 18; 3)asociación a teratomas sacrococcigeos; 4) uso de agentes teratógenos como el ácido valproico (1,2,4,5). Diversos estu-

dios epidemiológicos han señalado factores ambientales, el más destacado es el medio socioeconómico de procedencia y el factor relevante de esta situación es la deficiencia de vitaminas durante la gestación, particularmente de ácido fólico (1,6,16,17, 18).

En este estudio el medio socioeconómico adquiere una particular importancia, pues el acudir al Instituto después de la primera semana de vida a recibir atención médica, como ocurrió en cerca del 70% de los casos, hace que el pronóstico sea sombrío. La carencia de medios económicos y la información insuficiente retardan la atención médica.

La mayoría de los niños estudiados tuvieron una procedencia de medio rural y urbano marginado (86%). El aspecto significativo de este fenómeno se relaciona directamente con la edad de ingreso al hospital que fué en promedio a los 8 meses de edad. Sin embargo, los procedentes de medio urbano también acudieron tardamente a recibir atención médica con un promedio de 3 meses de edad. Con esto se puede concluir que provenir de un medio socioeconómico bajo es un factor de riesgo importante para el pronóstico de estos niños al tardar el inicio del tratamiento.

Un aspecto de gran importancia en los defectos del tubo neural, es el tratamiento obstétrico ya que estos problemas pueden ser detectados en etapas tempranas de gestación e incluso los padres podrán elegir la continuación o no del embarazo. En la presente serie solo el 53% de las madres tuvieron un control prenatal regular, en el restante fué irregular o nulo. La determinación de alfa-fetoproteína en sangre materna tiene gran importancia para el diagnóstico antenatal y en múltiples unidades de atención obstétrica es actualmente una rutina (1,2,3,19,20, 21).

Estos dos aspectos merecen una consideración especial, pues en primer lugar una deficiente atención prenatal, es un factor de riesgo para la presentación de defectos del tubo neural, sobre todo en función de la deficiencia de vitaminas en la gestación. Diversos autores han postulado el determinante papel que juega una pobre nutrición materna en el desarrollo de los defectos del tubo neural, basado esto en la gran diferencia de las clases sociales, señalado en la mayoría de investigaciones epidemiológicas (1,16,18). Smithells y col. (6,17), administraron durante dos meses de gestación y 28 días previos a la misma ácido fólico a las madres con historia de niños con mm, observando recurrencia de 0.7%. En las madres en quienes no se administró la recurrencia fué de 4.7%. Esta diferencia significativa hace notar la importancia del control prenatal adecuado, con suplementos vitamínicos en los primeros meses de gestación, para la prevención de mm. Se requieren sin embargo, mayores estudios para confirmar estas aseveraciones.

En este estudio 2% de los niños tuvieron de un hermano con mielomeningocele, y en uno de estos pacientes se administraron vitamínicos con ácido fólico en dosis ignorada durante el embarazo.

Una adecuada atención prenatal en los embarazos de alto riesgo de recurrencia, es determinante para efectuar una óptima nutrición materna y con ello disminuir el riesgo, así como para una detección lo más temprano posible, y en el caso último y cuando se decide llevar al término el embarazo favorecer un nacimiento en las mejores condiciones y evitar agresiones perinatales que comprometan más el pronóstico. Stark y Drummond (22) señalaron que los nacimientos por vía vaginal aumentaban la posibilidad de alteraciones intraparto y de lesiones al nacimiento.

to, sin embargo, Bensen y cols. (23) han encontrado que el número de complicaciones en estos niños obtenidos por vía vaginal o cesárea electiva es similar. La presencia de lesiones al nacimiento (asfixia, trauma, etc.) han sido reconocidas como uno de los principales factores adversos para el pronóstico. En este grupo de niños se desconoce en su mayoría las condiciones al nacimiento, y solo en 10% se pudo obtener información. No existen, sin embargo, situaciones de daño originado por el parto.

Otros de los factores adversos para el pronóstico es la presencia de un perímetro cefálico mayor de 37 cm al nacimiento (12). La incidencia de hidrocefalia en mm varía de acuerdo al sitio de lesión. Cuando existe un compromiso toracolumbar, lumbar o lumbosacro es de 95%. En algunos casos es secundaria al cierre quirúrgico del mm. La mayor parte de los casos está asociada a la presencia de la malformación de Arnold Chiari (1,9, 12,24). En este grupo de niños, solo en 35% de los casos se realizó una medición adecuada del perímetro cefálico al nacimiento, y 7 niños tuvieron macrocefalia (PC mayor de 37 cm). No se documentó en el resto de los pacientes por un deficiente abordaje de diagnóstico y tratamiento desde el nacimiento.

La integridad del mm es considerada de gran importancia para decidir el tratamiento, pues la solución de continuidad expone al niño a un riesgo muy elevado de infección del sistema nervioso central. La infección del SNC tiene graves repercusiones en el coeficiente intelectual de estos niños, como ha sido informado por McLone y cols. (25), quienes han encontrado una disminución en el IQ hasta de 30 puntos.

En este grupo de niños el 43% cursaron con ruptura de la membrana del mm y solo 6 niños presentaron meningocelitis asociada. Así mismo, un número similar de niños (5), desarrolla-

ron infección del SNC, y ellos tenían integridad de la membrana. En esta serie no existió ninguna significancia estadística al respecto del riesgo de infección asociada a la ruptura del mm. Es posible que la administración temprana de antibióticos que se realiza en estos niños pudo evitar el desarrollo de meningoencefalitis. No existe otra explicación, pues es lógico suponer que una membrana rota expone al niño a un gran riesgo de infección y debe ser tratada como tal, aún sin manifestaciones clínicas.

La gravedad de la disfunción neurológica se relaciona directamente con el nivel de la lesión. Cuando los niños tienen lesiones a nivel de L2 o por arriba, la deambulación será posible, pero casi siempre requerirán silla de ruedas; cuando las lesiones son lumbosacras es más probable la deambulación asistida con tirantes completos. Cuando las lesiones involucran S2, el 85% cursará con incontinencia vesical y vejiga neurogénica (1,9).

En este grupo de niños la mayoría cursaron con lesiones lumbares y lumbosacras, de tal forma que en cerca de 70% se observaron severas alteraciones motoras con paraplejía, incontinencia vesical y anal, así como ausencia de sensibilidad. Esta circunstancia ensombrece notoriamente el pronóstico en relación a la función motora.

Lo anterior predispone a los niños a infecciones urinarias de repetición, que se presentaron en 43% de los pacientes, y a la posibilidad de daño renal irreversible. Esta asociación mostró una notable significancia estadística.

Las deformaciones ortopédicas son acompañantes comunes de los niños con mm, y esto depende en gran medida del nivel de lesión, sobre todo cuando se instala de L3 hacia abajo manteniendo movimiento activo del cuádriceps, con hiperextensión de las rodi

llas que requieren posteriormente corrección quirúrgica (1). Las complicaciones ortopédicas se presentaron en un elevado porcentaje (49%) de los niños con paraplejía, con una asociación estadísticamente significativa. La mayoría de estos niños son apoyados por los servicios de ortopedia y rehabilitación.

Otra complicación relativamente frecuente de estos pacientes es el desarrollo de epilepsia secundaria. Las crisis convulsivas representan un factor de daño neurológico secundario. Habitualmente son desencadenadas por las lesiones secundarias a meningoencefalitis y son consideradas de mal pronóstico (25). En este grupo de niños se presentaron en 8 pacientes, de los cuales tres únicamente cursaron con neuroinfección. Esto último representa la presencia de daño cerebral agregado o progresivo. La asociación tuvo significancia estadística.

El tratamiento de los niños con mm actualmente es controversial, y no existen en nuestro país criterios propios y definidos para iniciar o no la terapéutica. Anteriormente fallecían mas del 50% en el primer año de vida (12). En los últimos 25 años han ocurrido cambios dramáticos, no solo en la disminución de la mortalidad, sino en una mejoría notable en la evolución y pronóstico (8, 13).

Estudios recientes informan una disminución de la mortalidad a 25% y en los pacientes tratados vigorosamente han alcanzado una adecuada función ambulatoria en mas del 80% y una capacidad intelectual competitiva con coeficientes mayores de 75 puntos (1, 24). Es por ello que en diversos países la terapéutica actualmente tiende a ser vigorosa desde el nacimiento.

En el presente trabajo puede observarse que el tratamiento hasta la etapa actual no ha sido efectuado idealmente en forma interdisciplinaria, principalmente por no contar con criterios definidos para el inicio del tratamiento.

En esta serie de niños solo el 13% está en edad escolar y 5 de estos niños no van a la escuela, pero 8 pacientes acuden observándose en casi todos ellos un adecuado aprovechamiento escolar. Cabe mencionar que un aspecto notable es que todos estos niños que van a la escuela tuvieron integridad de la membrana del mm, lo cual representó significancia estadística.

De diez niños en edad escolar en dos se logró conocer que tienen repercusión psicológica manifiesta por angustia en uno y depresión en otro. El resto se encuentran adaptados a su enfermedad, pero solo dos conocen su enfermedad.

La mayor parte de los padres (70%) participan activamente en el cuidado del niño y favorablemente para este grupo no existieron graves repercusiones para la familia, pues solo en el 3% hubo ruptura familiar con divorcio. En mas del 90% se mantiene unida la familia.

Una cuarta parte de los padres no conocen la enfermedad y el pronóstico de los pacientes, incluso un 10% espera una recuperación completa.

Estas últimas circunstancias señalan la imperiosa necesidad de la participación de la trabajadora social y el psicólogo como apoyo y orientación de los padres y el paciente, y que faciliten su adaptación a la sociedad.

Del estudio inicial de 100 niños, solo 74 tienen control actual en el Instituto y 26 pacientes ya no acudieron en forma subsecuente. Esto es un fenómeno esperado dada la gravedad de la enfermedad y lo sombrío del pronóstico en muchos casos y probablemente al deceso de varios de ellos.

El observar el desarrollo de este estudio, nos permite evocar hacia una profunda reflexión y favorecer la integración organizada de un equipo interdisciplinario que participe activa-

mente en el tratamiento de estos pacientes desde etapas muy tempranas, lo cual indudablemente promoverá un mejor pronóstico y una mejor calidad de vida en estos niños.

Se propone el siguiente protocolo de valoración inicial y seguimiento para estos pacientes:

PROTOCOLO EN NIÑOS CON MIELOMENINGOCELE.

NOMBRE:

DIRECCION:

REGISTRO:

TELEFONO:

EDAD DE PRIMERA CONSULTA:

EDAD DE INGRESO:

SEXO:

MEDIO SOCIOECONOMICO:

EDAD DE LA MADRE:

EDAD DEL PADRE:

OCUPACION DE LA MADRE:

OCUPACION DEL PADRE:

SALARIO DEL PADRE:

NUMERO DE GESTACION:

CONTROL PRENATAL:

VITAMINICOS EN EL EMBARAZO: (ESPECIFICAR DOSIS)

TIPO DE PARTO:

INDICACION DE CESAREA:

APGAR:

PERIMETRO CEFALICO AL NACIMIENTO:

PESO AL NACIMIENTO:

ALTERACION NEONATAL INMEDIATA:

SITIO DE LESION: (ESPECIFICAR)

PARAPLEJIA:

INCONTINENCIA ANAL:

INCONTINENCIA VESICAL:

SENSIBILIDAD:

INTEGRIDAD DE LA MEMBRANA:

LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO:

MENINGOENCEFALITIS-GERMEN CAUSAL:

OTRAS MALFORMACIONES: (ESPECIFICAR)

VALORACION INICIAL POR:

TRABAJO SOCIAL:

SALUD MENTAL:

REHABILITACION:

PEDIATRIA:

NEUROCIRUGIA:

UROLOGIA:

ORTOPEDIA:

NEUROLOGIA:

GENETICA:

DIAGNOSTICO FINAL:

PLAN DE TRATAMIENTO:

BIBLIOGRAFIA.

1. Noetzel M: Myelomeningocele: Current concepts of management. *Perinatol Clin North Am* 16:311, 1989
2. Benavides-Aguirre G: Malformaciones congénitas del Sistema Nervioso Central. *Rev Med Hosp General XLV*: 294, 1982
3. Canún-Serrano S, Zafra-De la Rosa G: Detección de malformaciones congénitas externas. *Bol Med Hosp Inf Mex* 41:21, 1984
4. Holmes L, Driscoll S: Etiologic heterogeneity of neural-tube defects. *N Engl J Med* 294:365, 1976
5. Khoury M, Erickson D: Etiologic heterogeneity of neural tube defects: Clus from epidemiology. *Am J Epidemiol* 115:538, 1982
6. Smithells R, Sheppard S, et al: Apparent prevention of neural tube defects by periconceptional vitamin supplementation. *Arch Dis Child* 56:911, 1981
7. Berg B: Malformaciones congénitas. En Berg B (ed): *Manual de Neurología Pediátrica. México, Manual Moderno, 1987, p 29*
8. McIntosh R, Merrit K: The incidence of congenital malformations: a study of 5964 pregnancies. *Pediatrics* 14:505, 1954
9. Gilbert J, Jones K, et al: Central nervous system anomalies associated with meningocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation. *Neurosurgery* 18:559, 1986
10. Matthews J: Controversial therapies in the management of cerebral palsy. *Pediatr Ann* 17:762, 1988
11. Diamond M, Zarafu I: The role of the Pediatrician in the care of the handicapped child. *Pediatr Ann* 17:739, 1988
12. Charney E, Weller S, et al: Management of the newborn with myelomeningocele: Time for a decision making process. *Pediatrics* 75:58, 1985

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

13. Laurence K: Effect of early surgery for spina bifida cystica on survival and quality of life. Lancet 1:301, 1974
14. Committee on Myelodysplasia, section on Urology: Current approaches to evaluation and management of children with Myelomeningocele. Pediatrics 63:663, 1979
15. Eng D, Binder H: Rehabilitation of infants and children with neuromuscular disorders. Pediatr Ann 17:745, 1988
16. Laurence K, James N, Miller M: Double-blind randomized controlled trial of folate treatment before conception to prevent recurrence of neural tube defects. Br Med J 282:1509, 1981
17. Smithells R, Seller M, et al: Further experience of vitamin supplementation for preventing neural tube defect recurrences. Lancet 1:1027, 1983
18. Laurence K, James N, Miller M: Increased risk of recurrence of pregnancies complicated by fetal neural tube defects in mother receiving poor diets, and possible benefit of dietary counselling. Br Med J 281:1592, 1980
19. Gitlin D, Perricelly A: Synthesis of alpha-fetoprotein by liver, yolk sac and gastrointestinal tract in the human conceptus. Cancer Res 32:979, 1972
20. Nelson M, Ruttiman M: Predictive value of amniotic fluid macrophages in gross CNS defects. Lancet 1:504, 1974
21. Report of U.K. collaborative Study on Alpha-fetoprotein in Relation to Neural-tube Defects: Maternal serum-alpha-fetoprotein measurement in antenatal screening for anencephaly and spina bifida in early pregnancy. Lancet 1324, 1977
22. Stark G, Drummond M: Spina bifida as an obstetric problem. Dev Med Child Neurol 12:157, 1970. "Citado en Noetzel M: Myelomeningocele: Current concepts of management. Perinatol Clin NorthAm 16:311, 1989

23. Bensen J, Dillard R: Open spina bifida: Does cesarean section delivery improve prognoses? *Obstet Gynecol* 71:532, 1988. Citado en Noetzel M: Myelomeningocele: Current concepts of management. *Perinatol Clin North Am* 16:311, 1989
24. Mapstone T, Rekate H, et al: Relationship of CSF shunting and IQ in children with Myelomeningocele: A retrospective analysis. *Childs Brain* 11:112, 1984
25. McLone D, Czyzewski D: Central Nervous System infections as a limiting factor in the intelligence of children with Myelomeningocele. *Pediatrics* 40:338, 1982