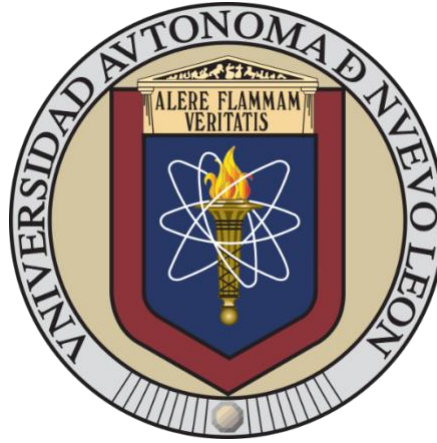


**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**HOSPITAL UNIVERSITARIO “DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ”**



**“MORBIMORTALIDAD DE NEONATOS CON MIELOMENINGOCELE EN EL  
HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ”**

TESIS QUE PRESENTA:

Dra. Astrid Yovani Ordaz Alvarez

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALIDAD MÉDICA

EN NEONATOLOGÍA

TUTOR:

Dra. Erika del Carmen Ochoa Correa

**ENERO, 2023**

“Morbimortalidad de neonatos con mielomeningocele en el Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González”

**Aprobación de la tesis:**

---

**Dr. med. Erika del Carmen Ochoa Correa**  
Director de la tesis

---

**Dr. med. Adriana Nieto Sanjuanero**  
Coordinador de Enseñanza

---

**Dr. med. Isaías Rodríguez Balderrama**  
Profesor Titular del Programa

---

**Dr. med. Manuel Enrique de la O Cavazos**

**Jefe del Departamento de Pediatría**

---

**Dr. med. Felipe Arturo Morales Martínez**  
Subdirector de Estudios de Posgrado

## DEDICATORIA Y/O AGRADECIMIENTOS

A Dios, que me bendice, que me dio la dicha infinita, la vida y me da salud, que hace que el amor hacia mi profesión fluya naturalmente y que me muestra maravillosamente su luz siempre.

A mi madre que me cuida, que me dio su ejemplo de perseverancia, y que su esencia me acompaña siempre.

A mi padre y amigo, que es mi inspiración y mi más fiel amor puro.

A mi hermano, por su amor y su encanto, que se vuelve en mi motivación.

A Neil, amor mío, por estar conmigo siempre y tenerme paciencia en este camino largo, por enseñarme cosas que me hacen mejor persona.

Y, a cada una de las personas, que contribuyeron para que esto sucediera.

Gracias.

## TABLA DE CONTENIDO

Capítulo I	Página
1. MARCO TEÓRICO	
2. INTRODUCCIÓN.....	6
 Capítulo II	
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	10
 Capítulo III	
4. JUSTIFICACIÓN.....	11
 Capítulo IV	
5. HIPÓTESIS.....	12
 Capítulo V	
6. OBJETIVOS.....	13
 Capítulo VI	
7. MATERIAL Y MÉTODOS.....	14

Capítulo VII

8. RESULTADOS. .... 18

Capítulo VIII

9. DISCUSIÓN. .... 20

Capítulo IX

10. CONCLUSIONES. .... 22

Capítulo X

11. ANEXOS. .... 23

Capítulo XI

12. BIBLIOGRAFÍA. .... 26

## MARCO TEÓRICO

Los Defectos del Tubo Neural (DTN) son anomalías congénitas del desarrollo neural con un amplio espectro de manifestaciones clínicas. Pueden afectar el cráneo o la columna vertebral y, a menudo, se asocian con hallazgos cutáneos <sup>(1)</sup>. Son una de las anomalías congénitas más comunes y son la causa de la discapacidad crónica de entre 70 000 y 100 000 personas en los Estados Unidos <sup>(1,2)</sup>.

Los DTN pueden ser abiertos o cerrados. Los defectos del tubo neural abiertos (el defecto solo está cubierto por una membrana o, en raras ocasiones, nada en absoluto) comprenden el 80 % de los defectos del tubo neural; Los defectos del tubo neural abiertos más comunes son el mielomeningocele (espina bífida), meningocele, mielocelo, encefalocelo y anencefalia. Los defectos del tubo neural abiertos de la columna pueden estar asociados con ventriculomegalia cerebral. El mielomeningocele (espina bífida) es el más común <sup>(2)</sup>.

Los defectos del tubo neural cerrados (también llamado "disrafismo espinal oculto" o "espina bífida oculta") se caracteriza por una hendidura en la columna vertebral, sin un defecto epitelial correspondiente, y el tejido neural no está expuesto. Hay muchas formas diferentes de disrafismo espinal oculto, que van desde anomalías vertebrales asintomáticas hasta defectos clínicamente significativos en la médula espinal y estructuras relacionadas. Se caracterizan por que el defecto está cubierto por la piel, incluyen lipomielomeningocele y lipomeningocele. Aunque están cubiertos por piel, los defectos del tubo neural cerrados pueden estar asociados con un mechón de cabello, un hoyuelo, una marca de nacimiento, un bulto u otra anomalía de la piel en el sitio del defecto, así como con ventriculomegalia cerebral <sup>(3)</sup>. Este estudio dirigirá su atención en los defectos del tubo neural abiertos, específicamente mielomeningocele, al ser el defecto de tubo neural más frecuente.

### Embriología

Neurulación primaria: El sistema nervioso central aparece inicialmente como una placa de ectodermo engrosado, llamada placa neural, al comienzo de la tercera semana de vida embrionaria. Los bordes laterales de la placa neural se elevan

para formar los pliegues neurales. Posteriormente, estos pliegues se elevan aún más, se acercan entre sí y se fusionan para formar el tubo neural. La fusión comienza en la región cervical y procede tanto en dirección cefálica como caudal. (1,2,3). El neuroporo craneal se cierra el día 25 después de la concepción. La fusión se retrasa en el extremo caudal del embrión de modo que el neuroporo caudal forma una comunicación abierta entre la luz del tubo neural (el neurocele) y la cavidad amniótica. El cierre del neuroporo caudal normalmente ocurre aproximadamente dos días después. Este proceso se denomina neurulación primaria y forma todo el SNC funcional, que se extiende hasta los niveles sacros medios del embrión.

El mielomeningocele es causado por una falla en la neurulación primaria (es decir, la falla del tubo neural espinal para cerrarse normalmente 28 días después de la concepción). Después del cierre del neuroporo anterior, pero antes del cierre del neuroporo caudal, el neurocele (el canal embrionario central de la médula espinal) se cierra en toda su longitud. Este proceso, denominado oclusión, aísla las vesículas craneales, evita el drenaje de líquido de las vesículas y las mantiene distendidas. Aproximadamente 48 horas más tarde, una vez cerrado el neuroporo caudal, el neurocele vuelve a abrirse sin pérdida de líquido de las vesículas craneales. El mantenimiento de las vesículas cerebrales distendidas es fundamental para el desarrollo normal de todo el cerebro y el cráneo (2,3). La falta de cierre del tubo neural antes de la reapertura del neurocele permite el colapso de las vesículas craneales, y este es un mecanismo para el desarrollo de la malformación de Chiari II. La marcada reducción del volumen intracraneal da como resultado una fosa posterior muy pequeña. El cerebelo fetal y el tronco encefálico luego florecen en esta pequeña fosa. Esto hace que el cerebelo y el tronco del encéfalo fetal se expulsen hacia abajo en el canal espinal y hacia arriba en la fosa media. El cierre quirúrgico del tubo neural abierto durante la vida fetal puede disminuir la gravedad o revertir la malformación de Chiari II (3).

Neurulación secundaria: La neurulación secundaria describe la coalescencia de las células mesenquimales para formar una varilla neural, que luego se cavita para formar un tubo neural. En el embrión humano, este proceso ocurre en la masa celular caudal y forma la punta del cono medular y el filum

terminale. Debido a que ocurre debajo del ectodermo superficial, las anomalías de la neurulación secundaria producen lesiones que están cubiertas por piel y no están involucradas en la patogenia del mielomeningocele<sup>(4)</sup>. El mielomeningocele es un defecto del tubo neural caracterizado por una hendidura en la columna vertebral, con un defecto correspondiente en la piel que expone las meninges y la médula espinal. Debido a que el tejido neural está expuesto, también se conoce como "disrafismo espinal abierto" o "espina bífida abierta"<sup>(2,4)</sup>. Se debe a una falla en el cierre del tubo neural espinal que conduce a una malformación de la columna vertebral y la médula espinal. Rostral a la lesión abierta, la médula espinal está cerrada. Puede haber una malformación de la médula dividida asociada, en cuyo caso la porción dorsal de la médula espinal es solo una hemicordón y la otra porción de la médula dividida es ventral a la lesión. El margen superior de la lesión en la línea media hay una pequeña abertura que es la entrada al canal central de la médula espinal cerrada. Si el saco no se ha roto, se puede ver Líquido Cefalorraquídeo del canal central de la médula espinal saliendo por esta abertura. Corriendo caudalmente en la línea media está el surco ventral embrionario. A cada lado del surco están las placas motoras con los nervios motores saliendo de la superficie ventral de estas placas. Los tejidos laterales externos son las placas sensoriales (alar) y los nervios sensoriales entran en el borde lateral. En el borde lateral, la lesión se adhiere a meninges y piel displásicos.<sup>(5,6)</sup>

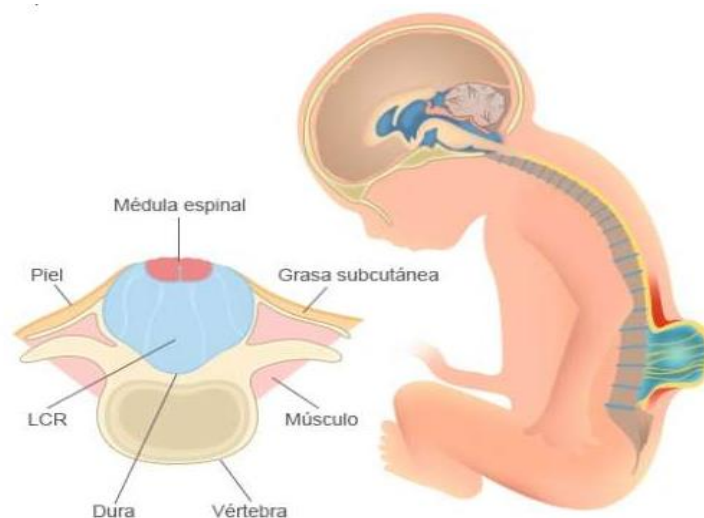


FIGURA 1. Representación de mielomeningocele. Fuente: <https://www.cerfid.com.pe/blog/espina-bifida/>



## Incidencia

La incidencia de defectos del tubo neural (de los cuales el mielomeningocele es el más común) es muy variable y depende de factores étnicos, geográficos y nutricionales. Por lo general, varía de <1 a 7 por cada 1000 nacidos vivos. Las tasas más altas se encuentran en China, Irlanda, Gran Bretaña, Pakistán, India y Egipto. En los Estados Unidos, la tasa es de aproximadamente 0,2 por 1000 nacimiento; las tasas son mucho más altas en la población latina. Las niñas se ven afectadas con más frecuencia que los niños. La tasa de recurrencia es aproximadamente del 2 al 3 % (aproximadamente 20 veces la tasa en la población general). <sup>(2,4,5, 6, 7,8)</sup> En los Estados Unidos, 3000 embarazos se ven afectados por defectos del tubo neural cada año. En todo el mundo, cada año nacen más de 300 000 bebés con defectos del tubo neural. El aumento de la ingesta de ácido fólico entre las mujeres en edad fértil puede ayudar a prevenir 150 000 - 210 000 de los más de 300 000 defectos del tubo neural que ocurren cada año en países de recursos bajos y medios. El Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Defectos del Tubo Neural y Craneofaciales, en su cuarto informe trimestral del 2021, registró 1,574 casos de Defectos del Tubo Neural y Craneofaciales; Morelos y Campeche reportaron las incidencias más altas con 520 y 211 casos x 100 mil Recién Nacidos (RN) respectivamente; Nuevo León, ocupó el lugar número 18 con 90.4 casos x 100 (RN). La Secretaría de Salud reporta el mayor número de casos con 1,106 (70.3%). <sup>(4,5, 8)</sup>

## Factores de riesgo

**Deficiencia de folato:** La mayoría de los defectos del tubo neural aislados parecen ser causados por la deficiencia de folato, probablemente en combinación con factores de riesgo genéticos o ambientales.

La deficiencia de folato puede estar relacionada con una ingesta oral inadecuada, una absorción intestinal inadecuada, el uso de antagonistas del ácido fólico o factores genéticos que provocan un metabolismo anormal del folato. Algunos antagonistas del ácido fólico que se han relacionado con un mayor riesgo de defectos del tubo neural incluyen el ácido valproico, la carbamazepina y el metotrexato. <sup>(6)</sup>

Factores genéticos: Aunque no se han identificado genes específicos, los factores genéticos se han implicado en la patogenia de los defectos del tubo neural, se repiten dentro de las familias (riesgo de recurrencia de 1/20 con un bebé anterior) embarazo afectado y 1/10 de riesgo de recurrencia con dos embarazos afectados), y son más comunes en mujeres que en hombres <sup>(4,6)</sup>.

Tabla 1. Riesgo de recurrencia (porcentaje) de malformaciones del tubo neural (anencefalia y espina bífida).

<b>familiares afectados</b>	
<b>Sin hermanos</b>	
ninguno de los padres	0,3
uno de los padres	4,5
Ambos padres	30
<b>un hermano</b>	
ninguno de los padres	4
uno de los padres	12
Ambos padres	38
<b>Dos hermanos</b>	
ninguno de los padres	10
uno de los padres	20
Ambos padres	43
<b>Un hermano y un familiar de segundo grado</b>	
ninguno de los padres	7
uno de los padres	18
Ambos padres	42
<b>Un hermano y un familiar de tercer grado</b>	
ninguno de los padres	5,5
uno de los padres	dieciséis
Ambos padres	42

Fuente: Defectos abiertos del tubo neural: factores de riesgo, detección y diagnóstico prenatales y manejo del embarazo. Up To Date. Dra Stephanie Dukhovny Febrero 2021.

Síndromes: Los síndromes que pueden estar asociados con los defectos del tubo neural incluyen Meckel-Gruber, Roberts, Jarcho-Levin, HARD (hidrocefalia, agiria y displasia retiniana), trisomía 13 o 18 y triploidía. El complejo de la pared del abdomen y las extremidades, extrofia cloacal y el complejo OEIS (onfalocele, extrofia de la cloaca, ano imperforado y anomalías de la columna vertebral) también están asociados con los defectos del tubo neural. Bandas amnióticas: las bandas amnióticas pueden alterar físicamente el desarrollo normal del tubo neural y provocar defectos del tubo neural. <sup>(6)</sup>

Diabetes pregestacional: la diabetes mellitus pregestacional mal controlada, incluida la diabetes tipo 2, se ha asociado con defectos del tubo neural. Un buen control de la glucosa preconcepcional es el factor clave para la prevención de defectos del tubo neural y otras anomalías en estos embarazos.

Obesidad: las mujeres obesas tienen casi el doble de riesgo de defectos del tubo neural.

El aumento de la suplementación con folato no parece disminuir la recurrencia o la tasa de ocurrencia relacionada con la obesidad <sup>(6,12,15)</sup>.

### Evaluación fetal

Detección de anomalías asociadas: Se debe realizar un examen anatómico fetal completo para buscar anomalías asociadas. Las fisuras orales y las malformaciones en los sistemas musculoesquelético, renal y cardiovascular fueron las anomalías asociadas más comunes. <sup>(1,2,3,6)</sup>

Micro matriz cromosómica: Los fetos con defectos del tubo neural tienen un mayor riesgo de anomalías cromosómicas, especialmente si hay otras anomalías. Aunque muchos defectos del tubo neural están asociados con anomalías genéticas que serían detectadas por un cariotipo con banda G convencional, la micro matriz se ha convertido en la prueba genética preferida cuando se identifican anomalías estructurales dado el rendimiento adicional de las variaciones del número de copias subcromosómicas patógenas. Si los hallazgos prenatales no afectarán el embarazo o el manejo del recién nacido, se pueden realizar pruebas genéticas posnatales para la evaluación diagnóstica y el asesoramiento sobre el riesgo de recurrencia <sup>(6)</sup>.

Papel de la secuenciación de genes: sugerimos la secuenciación prenatal solo en colaboración con un programa de diagnóstico prenatal con experiencia en pruebas genómicas e interpretación de datos genómicos. La secuenciación de genes, y en particular la secuenciación del exoma se utiliza cada vez más en las clínicas prenatales <sup>(6)</sup>.

Resonancia magnética fetal: no se realiza de forma rutinaria, pero se puede realizar en casos seleccionados, como para confirmar hallazgos ecográficos

incierto y excluir/detectar el sistema nervioso central y otras anomalías cuando esta información afectará el manejo del embarazo. En particular, confirmar la ausencia de anomalías estructurales importantes adicionales es uno de los factores clave para determinar si el feto en el segundo trimestre es un candidato adecuado para la cirugía fetal intrauterina <sup>(6)</sup>. A veces, también se realiza una resonancia magnética para definir mejor el nivel del defecto del tubo neural, aunque esto no se correlaciona bien con la función motora posnatal) <sup>(6,10,12,15)</sup>.

### Intervención durante el embarazo

Cirugía fetal para el mielomeningocele: la cirugía fetal para el mielomeningocele puede detener la fuga de líquido cefalorraquídeo de la espalda y, por lo tanto, podría prevenir o revertir la hernia del cerebro posterior (malformación de Chiari II) y la hidrocefalia y sus secuelas. Es un procedimiento complejo que debe realizarse en un centro de cirugía fetal con la experiencia necesaria. Esta opción debe discutirse con la paciente cuando hay un mielomeningocele aislado en un embarazo único sin complicaciones con un microarreglo normal y sin anomalías estructurales importantes adicionales. Generalmente se realiza entre las 19 y 26 semanas de gestación. Los riesgos incluyen parto prematuro, corioamnionitis, separación corion-amnios, ruptura espontánea de membrana, oligohidramnios, desprendimiento de placenta, edema pulmonar, sangrado materno, transfusión materna, mayor incidencia de adelgazamiento uterino/dehiscencia de la cicatriz uterina durante el embarazo actual y posteriores, y necesidad de parto por cesárea con todos los partos futuros <sup>(6,9,10,15)</sup>.

### Tipos de procedimientos y complicaciones fetales

-Histerotomía: muchos centros realizan el procedimiento mediante histerotomía, lo que aumenta el riesgo de ruptura uterina. <sup>(2,6,12,15)</sup>

-Reparación fetoscópica mínimamente invasiva: La reparación fetoscópica mínimamente invasiva en el segundo trimestre a través de dos o tres puertos uterinos en lugar de la histerotomía permite a las pacientes dar a luz por vía vaginal, no parece aumentar el riesgo de ruptura o dehiscencia uterina y produce resultados similares en la descendencia a los 12 meses de edad. La reparación

fetoscópica mínimamente invasiva parece causar menos cambios hemodinámicos maternos que la cirugía fetal abierta <sup>(2,6,12,15)</sup>.

### Tratamiento posnatal

La cirugía fetal parece disminuir la necesidad de derivación posnatal y mejorar el desarrollo y la función motora. Preparación: para los bebés con un diagnóstico prenatal de mielomeningocele, el parto debe ocurrir en un centro con una unidad de cuidados intensivos neonatales de nivel III o superior, servicios de neurocirugía pediátrica y otro personal con experiencia en el manejo neonatal de estos bebés. Idealmente, se utilizan guantes y equipos sin látex durante el parto y el cuidado posterior del bebé porque las personas con mielomeningocele corren el riesgo de desarrollar una alergia al látex potencialmente mortal más adelante en la vida <sup>(9,10)</sup>.

Es preferible el parto a término para minimizar la morbilidad relacionada con la prematuridad. Si se realizó cirugía en el útero con reparación quirúrgica transfundal del Defecto del Tubo Neural, está indicada la cesárea prematura a término o prematura tardía debido al mayor riesgo de ruptura uterina durante el trabajo de parto <sup>(9,10)</sup>.

Vía: los fetos que se presentan en posición de nalgas suelen ser entregados por cesárea. No se han realizado ensayos aleatorios para determinar los riesgos y beneficios del trabajo de parto y el parto vaginal para los lactantes con presentación cefálica en ausencia de indicaciones estándar para el parto por cesárea <sup>(9,10)</sup>. La mayor parte de los mielomeningoceles son aislados. Existen algunas anomalías que se toman como parte del espectro de la enfermedad y, por ende, se sigue considerando un defecto aislado, como la ventriculomegalia, la malformación de Arnold Chiari tipo II, la hipoplasia del cuerpo calloso y el pie equino varo <sup>(1,2,3,6,7,11)</sup>. El diagnóstico de mielomeningocele suele ser evidente al nacer debido a la lesión macroscópicamente visible. Al nacer, la placa neural aparece como una placa de piel, roja, que se ve a través de un defecto en la columna vertebral y la piel. Un saco membranoso que sobresale que contiene meninges, líquido cefalorraquídeo y raíces nerviosas se encuentra debajo de la médula espinal displásica, que sobresale a través del defecto. El tejido neural

expuesto puede ser plano o elevado por un saco de LCR debajo. En aproximadamente el 80 por ciento de los casos, el defecto vertebral involucra la región lumbar y sacra (incluyendo el área toracolumbar o lumbosacra). Sin embargo, cualquier segmento de la columna vertebral puede estar afectado y el defecto típicamente incluye toda la columna distal a la vértebra malformada más proximal <sup>(6,7)</sup>.

### Anomalías neurológicas

Los déficits neurológicos en el mielomeningocele suelen estar presentes al nacer, pero pueden progresar si se desarrollan complicaciones como hidrocefalia o médula anclada. <sup>(6,2)</sup>

Malformación de Chiari II: la malformación de Chiari II (a veces denominada malformación de Arnold-Chiari, un nombre inapropiado) se caracteriza por el desplazamiento hacia abajo de las amígdalas cerebelosas y la médula, en asociación con mielomeningocele. Las anomalías asociadas del fórnix y otras estructuras del cerebro fetal probablemente sean responsables de las anomalías en la función cognitiva que se observan con frecuencia en personas con mielomeningocele. La malformación obstruye la salida del líquido cefalorraquídeo (LCR) a través de la fosa posterior, provocando hidrocefalia. Casi todos los pacientes con mielomeningocele tienen la malformación de Chiari II y la mayoría tiene hidrocefalia asociada. Son la causa principal de los déficits cognitivos, déficits de atención, habilidades ejecutivas deficientes, estridor y apnea que presentan muchos pacientes con mielomeningocele, y también son responsables de la mayor parte del aumento de la mortalidad. El mielomeningocele generalmente se asocia con la malformación de Chiari II, pero también puede ocurrir en asociación con la malformación de Chiari IV, que consiste en hipoplasia cerebelosa grave <sup>(1,2,3,6,7,11,13)</sup>.

Los déficits neurológicos generalmente dependen del nivel de la lesión y, por lo general, afectan el tronco, las piernas, la vejiga y el intestino. Los déficits suelen ser graves, lo que da lugar a una parálisis completa y ausencia de sensibilidad. La vejiga y el intestino se ven afectados en el 97 % 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 da como resultado el control voluntario de movimientos aislados o la apreciación de la sensación en parte de las extremidades involucradas. A menudo, el cordón distal puede conservar alguna función, pero las vías aferentes al cerebro están interrumpidas. En este caso, los reflejos tendinosos o la abstinencia al dolor pueden estar conservados, aunque están ausentes el control voluntario del movimiento y la apreciación del dolor <sup>(6,7,11)</sup>. La mayoría de los pacientes con mielomeningocele tienen disfunción del tronco encefálico debido a la malformación de Chiari. Esto provoca problemas como dificultades para deglutir, paresia de las cuerdas vocales que provoca estridor y episodios de apnea. También pueden ocurrir estrabismo y debilidad facial. La mayoría de las personas con espina bífida tendrán una respuesta ventilatoria anormal a los gases respiratorios. La debilidad en las extremidades superiores y el tono deficiente también pueden ser causados por formas graves de la malformación de Chiari <sup>(6,7,11,13)</sup>.

Hidrocefalia: El 90% de los recién nacidos con espina bífida tienen ventriculomegalia, lo que indica cierto grado de hidrocefalia. Esto es causado por la malformación de Chiari II. El riesgo de desarrollar hidrocefalia que requiera derivación es menor entre los lactantes con lesiones sacras, en comparación con aquellos con un mayor nivel de afectación vertebral. La hidrocefalia a menudo conduce a múltiples hospitalizaciones para revisiones de derivación y las complicaciones de este procedimiento, y es la principal causa de mortalidad <sup>(6,7,11,12)</sup>.

Las complicaciones a largo plazo incluyen los siguientes problemas, que se analizan por separado <sup>(11,12)</sup>: Dificultades de aprendizaje, médula anclada, crisis convulsivas, complicaciones del tracto urinario (vejiga neurogénica), disfunción intestinal, problemas ortopédicos (p. ej., escoliosis, luxación y contracturas de la cadera, anomalías en la rotación de las extremidades inferiores), úlceras por presión. <sup>(11,12)</sup>

## Alteraciones ortopédicas

Las anomalías ortopédicas en pacientes con mielomeningocele son causadas por una acción muscular desequilibrada alrededor de las articulaciones, parálisis y disminución de la sensibilidad en las extremidades inferiores. Algunos de estos problemas son crónicos o lentamente progresivos, y otros pueden surgir de forma aguda debido a una disfunción neurológica progresiva, que puede ser causada por un cordón anclado o un mal funcionamiento de la derivación. La evaluación inicial en el recién nacido o niño mayor con mielomeningocele debe incluir la identificación del nivel de parálisis de cada extremidad mediante una prueba muscular manual realizada por un fisioterapeuta capacitado, y debe identificar patología asociada, como pie equino varo o contracturas de cadera o rodilla. El examen ortopédico periódico de seguimiento debe incluir la evaluación de la función motora y sensorial, el rango de movimiento de la cadera, la rodilla y el tobillo, la deformidad de la columna, la deformidad del pie y la integridad de la piel. Los cambios deben alertar al médico sobre la posibilidad de un cordón anclado. Además, se deben abordar las necesidades de movilidad y aparatos ortopédicos para garantizar que las órtesis sean adecuadas, estén en buen estado y no causen ningún punto de presión en la piel. El médico debe estar atento a varias complicaciones que son más comunes en pacientes con mielomeningocele en comparación con pacientes con desarrollo típico <sup>(14,16)</sup>:

-Alergia al látex: se deben usar materiales sin látex para todos los pacientes para reducir el riesgo de desarrollar alergia al látex. La cirugía sin látex es obligatoria <sup>(14)</sup>.

-Heridas en la piel: los pacientes corren el riesgo de sufrir una ruptura de la piel debido a la disminución de la sensibilidad de la piel y las ortesis, por lo que se debe inspeccionar la piel con cuidado y evitar los puntos de presión <sup>(14)</sup>.

-Pseudoartrosis: los pacientes con mielomeningocele tienen un mayor riesgo de pseudoartrosis, después de intentar una fusión espinal <sup>(14,16)</sup>.

-Fracturas patológicas: los pacientes corren el riesgo de sufrir fracturas patológicas debido a la contractura articular, la falta de sensibilidad protectora y



la disminución de la densidad ósea (debido a parálisis y/o inmovilización posquirúrgica, especialmente yeso en espiga) <sup>(14,16)</sup>.

-Unión ósea retrasada: los pacientes con mielomeningocele tienen un mayor riesgo de unión retrasada (es decir, curación ósea prolongada o incompleta) después de los procedimientos quirúrgicos. Se utiliza una fijación interna rígida y una técnica quirúrgica meticulosa para disminuir este riesgo <sup>(14,16)</sup>.

Deambulaci3n:

*Predictores de la deambulaci3n:* m3ltiples factores afectan el potencial de deambulaci3n en un paciente determinado con mielomeningocele, entre ellos <sup>(14,16)</sup>:

- Nivel neurol3gico de afectaci3n
- Presencia de contractura de cadera o rodilla
- Grado de escoliosis
- Presencia de deformidades en pie y tobillo.
- Espasticidad
- Edad
- Obesidad

Clasificaci3n funcional

El nivel de clasificaci3n funcional del paciente predice la mayor3a de las caracter3sticas cl3nicas. La Clasificaci3n Funcional del Mielomeningocele (MMFC) que se revis3 y actualiz3 en 2021, se ha demostrado que se correlaciona bien con la actividad de caminar. El MMFC consta de cuatro grupos <sup>(14,16)</sup>:

1. MMFC1 (30 % de los pacientes): MMFC1 incluye a la mayor3a de los pacientes con lesiones tor3cicas y lumbares altas (L1-L3). Se define por la falta de actividad funcional del cu3driceps. La mayor3a de los pacientes de este grupo utilizan una silla de ruedas para toda la movilidad en la edad adulta <sup>(14,16)</sup>.
2. MMFC2 (30 % de los pacientes): MMFC2 incluye pacientes con lesiones en el nivel lumbar bajo (L3-L5). Se define por la actividad

funcional en el cuádriceps y los isquiotibiales mediales y la falta de actividad funcional del glúteo medio. Durante la infancia, los pacientes de este grupo deambulan con aparatos ortopédicos para tobillo y pie y un andador o muletas para el antebrazo. La mayoría de los pacientes de este grupo conservan la capacidad de deambulación comunitaria en la edad adulta, pero pueden usar una silla de ruedas para la movilidad de larga distancia <sup>(14,16)</sup>.

3. MMFC3 (30 % de los pacientes): MMFC3 incluye pacientes con lesiones a nivel sacro alto. Se define por actividad funcional en cuádriceps y glúteo medio y falta de gastrocnemio-sóleo funcional. La mayoría de los pacientes de este grupo deambulan de forma independiente y no requieren dispositivos de asistencia <sup>(14,16)</sup>.
4. MMFC4 (10 % de los pacientes): MMFC4 incluye pacientes con lesiones a nivel sacro bajo. Se define por la actividad funcional del gastrocnemio-sóleo, cuádriceps y glúteo medio. Los pacientes de este grupo deambulan sin dispositivos ortopédicos o de asistencia con un patrón de marcha casi normal.

El Manejo del estudio del Mielomeningocele (MOMS) fue un ensayo aleatorizado multicéntrico que evaluó la seguridad y la eficacia de la cirugía del mielomeningocele fetal. Los participantes de MOMS están siendo seguidos hasta la infancia para evaluar el efecto a largo plazo de la intervención fetal sobre la función motora y otros resultados importantes. En un informe de los resultados a los 30 meses para la cohorte completa, los pacientes que se sometieron a cirugía fetal tenían más probabilidades de lograr una deambulación independiente en comparación con los que se sometieron a reparación posnatal (45 frente a 24 por ciento, respectivamente). <sup>(2)</sup>

#### Alteraciones urológicas

Casi todos los pacientes con mielomeningocele tienen disfunción vesical (vejiga neurógena). Esto puede afectar negativamente a la continencia urinaria y la calidad de vida y también puede provocar un deterioro progresivo de las vías urinarias superiores y enfermedad renal crónica. 30 a 40 % de los niños con mielomeningocele desarrollan algún grado de disfunción renal. El tratamiento para reducir las presiones de la vejiga y minimizar la estasis de orina a menudo

previene o atenúa esta complicación. <sup>(15)</sup> Ni la ubicación de la lesión espinal ni el examen neurológico son suficientes para predecir el tipo o la gravedad de la disfunción del tracto urinario, porque el nivel de la médula espinal en el que se controla la vejiga está por debajo de las raíces espinales que dirigen la función de las extremidades inferiores; por lo tanto, todos los pacientes con espina bífida, incluidos los que son ambulatorios, deben ser evaluados periódicamente con ultrasonografía y estudios uro dinámicos. Los pacientes con mielomeningocele también tienen un mayor riesgo de desarrollar cálculos en las vías urinarias. En un estudio, la prevalencia de cálculos renales fue del 4 % entre los niños con disrafismo espinal, en comparación con el 0,2 % en niños sanos. Los mecanismos probables para esta predisposición a la urolitiasis del tracto superior incluyen inmovilidad (con reabsorción ósea resultante), bacteriuria y estasis urinaria <sup>(17,18,19)</sup>.

## INTRODUCCIÓN

El mielomeningocele como se ha referido, es una patología asociada a morbimortalidad, constituye parte de un espectro clínico de Defectos del Tubo Neural, es considerando el más frecuente dentro de los defectos abiertos; su etiología es multifactorial; aunque en la mayoría de los casos es un padecimiento aislado, se acompaña de afecciones que involucran el Sistema Nervioso central que generarán en el paciente déficits motores, acorde al nivel de lesión. (1,3,4,5,7,8)

Su abordaje multidisciplinario desde la etapa preconcepcional contribuirá a que la persona afectada sostenga una mejor calidad de vida a corto mediano y largo plazo; Es nuestro deber como neonatólogo intervenir junto con un equipo multidisciplinario, para que el tratamiento sea oportuno; y la persona afectada pueda involucrarse en la sociedad de la mejor forma.

Es conocido a nivel mundial que el consumo de ácido fólico, disminuye el riesgo de esta patología, y la recomendación internacional es iniciarlo incluso desde la etapa prenatal en toda mujer fértil con riesgo de embarazo, (4,5,31) debido a que en la mayoría de los casos, la embarazada lo toma después de haber transcurrido ya semanas o incluso meses de gestación ; además se ha identificado la Diabetes Mellitus como un factor contribuyente a esta patología, considerada una enfermedad cronicodegenerativa que se puede prevenir y en donde el ginecólogo puede mejorar su plan de atención prenatal.

El conocer la morbimortalidad de esta patología, nos permite concientizar respecto al protocolo de atención y replantear un plan estratégico de intervención a todo paciente con mielomeningocele.

.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Los DTN representan la segunda causa de malformaciones, después de las cardiopatías congénitas y la primera causa de muerte en menores de un año. Es el defecto congénito, más común del Sistema Nervioso Central. Se asocia a diferentes comorbilidades, <sup>(1,3)</sup> es imperativo un abordaje multidisciplinario durante la etapa periconcepcional y postnatal.

El mielomeningocele es la forma más frecuente de disrafismo espinal. El abordaje oportuno es fundamental, para la prevención de infecciones del Sistema Nervioso Central, además de reducir a corto y mediano plazo las discapacidades motrices e intelectuales, optimizando el pronóstico y calidad de vida del paciente <sup>(1,2,6)</sup>.

A pesar de que nuestra Institución se dirige dentro de la Normativa Mexicana para la prevención de Defectos de Tubo Neural (Norma Oficial Mexicana NOM-034-SSA-2013) Para la prevención y control de los defectos al nacimiento) <sup>(5)</sup>, ha disminuido la difusión de la administración de ácido fólico entre la población, además de que durante los 2 años de pandemia los sistemas de salud sufrieron estragos en cuanto a medicina preventiva y control prenatal.

Se estima una prevalencia de mielomeningocele en el Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González” similar a la reportada en la bibliografía en los últimos 5 años.

Por lo anterior descrito, este estudio nos permitirá conocer nuestra prevalencia actual, y nos permitirá hacer un diagnóstico situacional y establecer estrategias a nivel de prevención, diagnóstico prenatal temprano, además de evaluar la posibilidad de brindar cirugía fetal y plan terapéutico posnatal; estableciendo un plan de Tamizaje en base a nuestros resultados; surgiendo la siguiente pregunta de investigación.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿CUAL ES LA MORBIMORTALIDAD DE NEONATOS CON MIELOMEINGOCELE EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DR. JOSÉ ELEUTERIO GONZÁLEZ?

## **JUSTIFICACIÓN**

La presente investigación se enfocará en analizar las características sociodemográficas y factores de riesgos en neonatos con Mielomeningocele.

La fortificación generalizada con ácido fólico y la administración de ácido fólico preconcepcional, disminuyó más de 30% la incidencia de mielomeningocele en los Estados Unidos de Norteamérica y en México. Durante la pandemia de COVID 19, se presentaron problemas en brindar un control prenatal adecuado y en la administración profiláctica del ácido fólico en la etapa preconcepcional así como en la gestacional, esto nos sugiere que se ha incrementado la incidencia de mielomeningocele en la población de estudio.

Nuestro interés está enfocado a la promoción de la salud, y a difundir como estrategia el consumo de ácido fólico y la prevención de enfermedades crónico degenerativas en la población femenina que podrían causar un impacto en el desenlace de nuestros pacientes desde la etapa embrionaria y fetal. Además de dar a conocer como centro de atención de pacientes con mielomeningocele en conjunto con el servicio de materno fetal.

## **HIPÓTESIS**

### **HIPÓTESIS ALTERNA**

Los pacientes con mielomeningocele neonatal en el Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González” tienen mayor morbimortalidad de lo reportado en la literatura internacional.

### **HIPÓTESIS NULA**

Los pacientes con mielomeningocele neonatal en el Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González” tienen menor morbimortalidad de lo reportado en la literatura internacional.



## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL**

- Determinar la morbimortalidad de los neonatos con mielomeningocele, atendidos en el Hospital José Eleuterio González en el periodo comprendido del 01 de enero del 2017 al 31 de diciembre 2021.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS:**

- Conocer la frecuencia de consumo de ácido fólico periconcepcional.
- Identificar prevalencia de neuroinfección.
- Identificar prevalencia de pacientes con infección de herida quirúrgica.
- Conocer tiempo de estancia hospitalaria.
- Identificar el porcentaje de pacientes con hidrocefalia.
- Conocer el tiempo transcurrido para el cierre quirúrgico del defecto.

## **MATERIAL Y METODOS**

### **DISEÑO – TIPO DE ESTUDIO**

Estudio descriptivo, observacional, transversal, retrospectivo, comparativo; en el cual se conocerá la morbimortalidad de mielomeningocele en neonatos, nacidos en el Hospital Universitario “Dr. José Eleuterio González”, durante 5 años, en el periodo comprendido 01 de enero de 2017 a 31 de diciembre del 2021.

## **CRITERIOS DE LA POBLACIÓN Y MUESTRA**

- **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

1. Pacientes con Defectos de Tubo Neural abierto, tipo Mielomeningocele diagnosticado prenatal o posnatalmente.

- **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

1. Pacientes con Defectos de tubo neural cerrado o disrafismo espinal oculto.
2. Pacientes con otra variante de Defecto de Tubo Neural Abierto.

- **CRITERIOS DE ELIMINACIÓN:**

1. Expedientes de pacientes que no contengan datos completos de las variables estudiadas.

## **VARIABLES DE ESTUDIO**

- **DEMOGRAFICAS MATERNAS**

- Control prenatal
- Escolaridad
- Ocupación
- Ingesta de ácido fólico
- Enfermedad materna asociada
- Lugar de residencia
- Diagnóstico prenatal

- **DEMOGRAFICAS DEL RECIEN NACIDO**

- Vía de nacimiento
- Edad gestacional al nacimiento
- Peso al nacimiento

- Trofismo
- Apgar al minuto y al quinto minuto
- Localización del defecto
- Tiempo para cierre del defecto
- Infección de herida quirúrgica
- Válvula de derivación ventriculoperitoneal
- Días de estancia hospitalaria
- Malformación tipo Chiari tipo II
- Defunción

## **METODOLOGÍA**

Se analizaron expedientes de neonatos con mielomeningocele nacidos en el Hospital Universitario Dr. Eleuterio González, y se analizaron sus características clínicas y demográficas, así como las morbilidades asociadas. Además se comparó los días de estancia intrahospitalaria dependiendo del tiempo de sometimiento a reparación quirúrgica (Grupo 1: <3 días, Grupo 2: >3 días). Se recolectaron datos en tablas diseñadas para cada grupo, con esta información se llenó una base de datos para posteriormente analizar los resultados y evaluar la evolución clínica de acuerdo al tiempo de intervención quirúrgica.

## **CÁLCULO DEL TAMAÑO DE LA MUESTRA**

No se requiere un cálculo de tamaño de muestra, ya que se van a incluir, a todos los pacientes que cumplan los criterios de inclusión en un periodo determinado.

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Estadística descriptiva, para variables cuantitativas, se utilizaron medias y desviación estándar para variables cualitativas, porcentajes. Se analizó el valor de p para muestras paramétricas con t de student y muestras no paramétricas con Chi cuadrada, respectivamente.

Un valor de p mayor o igual a .05 presentó significancia estadística. Todos los análisis estadísticos se realizaron en el paquete estadístico SPSS versión 24 (IBM, Armonk, NY, USA).

## **RESULTADOS**

Se incluyeron un total de 15 neonatos con mielomeningocele; 15 (100%) madres tuvieron consumo de ácido fólico durante el embarazo y 11 (73.3 %) tuvieron diagnóstico prenatal.

La patología materna más frecuentes, fue la Diabetes Gestacional, la cual se presentó en 3 pacientes (20 %); seguida de un infección perinatal, Toxoplasmosis con un caso; la mayoría de las madres se refirieron sanas; 11 pacientes tuvieron diagnóstico prenatal (73.3%); establecimos dos grupos aquellos que fueron intervenidos antes del tercer día de vida, y aquellos que recibieron cirugía para cierre del defecto después del tercer día de vida; con una media para edad materna en el primer grupo de 25.3 y 24.2 para el segundo grupo, respectivamente. 12 (80%) de los recién nacidos, nacieron vía cesárea, el 73.3 % de los recién nacidos vivos, se clasificó como peso adecuado para la edad gestacional (PAEG), el 20 % peso bajo para la edad gestacional (PBEG) y el 6.7 % peso grande para la edad gestacional (PGEG); con un puntuación media de Apgar en el primer minuto para el primer grupo de 7.6 y 6.8 para el segundo grupo respectivamente, y para el quinto minuto de 7.9 y segundo grupo de 8.4, respectivamente; con una media de edad gestación del 38.1 para el primer grupo y de 35.3 el segundo grupo respectivamente.

De nuestra población, 9 (60 %) neonatos fueron masculinos, se realizó fetoscopia a 2 (13.33 %), a 12 (80 %) pacientes se les realizó mieloplastia en los primeros 3 días de vida; El mayor tiempo de hospitalización se asoció a sepsis y comorbilidades asociadas, las cuales se presentaron en 12 sujetos (80%); De las comorbilidades asociadas, se encontraron defectos cardiacos, 3 casos de comunicación interventricular; a nivel renal, un caso de ectasia pielocalicial, un caso de hidronefrosis y un caso de agenesia renal bilateral; dentro de las alteraciones ortopédicas, la displasia congénita de cadera fue las más frecuente, seguida de un caso de genu valgum y un caso de pie equino varo congénito. El paciente con menor días de estancia hospitalaria (2 días) recibió cirugía prenatal.

De la población estudiada, 13 pacientes presentaron hidrocefalia (86.6%), a 11 se les realizó colocación de válvula ventrículo peritoneal, 3 de los cuales en su evolución presentó disfunción con recambio de sistema de derivación ventrículo peritoneal. La malformación Chiari tipo II se presentó en el 60 % de los casos.

El 26.7 % (4) de los pacientes presento sepsis, solo 2 pacientes presentaron infección de herida quirúrgica; el 20 % (3) de los casos tuvo neuroinfección, presentándose más frecuente en aquellos que fueron intervenidos después del tercer día de vida.

Nuestra tasa de prevalencia por mielomeningocele de 0.043 % /1000 recién nacidos vivos.

Se reportaron 5 defunciones (33.3 %) con una tasa de mortalidad por mielomeningocele de 9.84/1000 defunciones neonatales en el periodo de estudio; De estos casos 2 se asociaron a sepsis y falla multiorgánica; un caso secundario a insuficiencia respiratoria asociada o a hipoplasia renal bilateral y 2 casos a afecciones neurológicas graves incompatibles con la vida.

## DISCUSIÓN

El mielomeningocele es la anomalía congénita más común del sistema nervioso central, sin embargo; se ha investigado poco la morbimortalidad en países en vías de desarrollo, por falta de notificación de los casos. En México el Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Defectos del Tubo Neural y Craneofaciales, de la Secretaría de Salud en el año 2021, notificó 509 casos de Defectos del Tubo Neural (DTN), de estos 215 correspondían a mielomeningocele, constituyendo el defecto más frecuente, con una incidencia de 11.03 x 100 recién nacidos vivos, seguido de anencefalia con una incidencia de 7.44 x 100 recién nacidos vivos. Nuevo León tuvo una incidencia de 91.4 x 100 recién nacidos vivos. En el informe trimestral, en octubre del 2022, el mielomeningocele se publicó como segunda causa de defecto congénito más frecuente. <sup>(8,9)</sup> En el Instituto nacional de pediatría en México en el 2001, según Medina y colaboradores, se reportó 1.2 por cada mil nacidos vivos, presentaron la enfermedad <sup>(12)</sup>. La tasa de prevalencia en Estados Unidos se reporta de 0,2 por 1000 nacimiento y a nivel mundial de 1 a 7 por cada 1000 nacimientos. <sup>(2,4,5, 6, 7,8)</sup> .

Como anterior referido, se reporta una prevalencia menor en nuestro país, sin embargo esto puede verse afectado por la falta de reporte de casos, en nuestro estudio la prevalencia fue menor a la reportada en la literatura internacional, en 0.043 % x 1000 recién nacidos vivos. Se describe predominio del género femenino <sup>(1)</sup>, en nuestro estudio, el género masculino fue el más afectado.

En un estudio de cohorte retrospectivo que evaluó 70 recién nacidos con mielomeningocele; un defecto grande se asoció con infección del Sistema Nervioso Central (SNC), complicaciones de la herida quirúrgica y un tiempo de estancia hospitalaria más prolongado; aquellos pacientes con localización torácica del defecto tuvieron más días de hospitalización. La reparación quirúrgica realizada después de las 48 horas de vida, aumentó 5,72 veces el riesgo de infección del SNC. Las intervenciones realizadas dentro de las 48 horas al nacimiento redujeron significativamente la aparición de infecciones del SNC. La ausencia prenatal de hidrocefalia, se consideró un factor pronóstico favorable. <sup>(23)</sup>

A pesar de que en nuestro estudio no se señaló el tamaño del defecto, también nuestra población se vio afectada por la infección de la herida quirúrgica asociándose con un tiempo de estancia hospitalaria más prolongado; sin embargo no tuvimos pacientes con defecto a nivel torácico, como estos investigadores, que señalan una mayor tiempos de hospitalización los que presentaban localización torácica del defecto. Además como estos investigadores, se pudo realizar intervención temprana en nuestra población estudiada, a la mayoría de los pacientes se les pudo intervenir dentro de los primeros tres días de vida; y los que presentaron neuro infección se asoció a que fueron intervenidos después de este tiempo.

Aunque se sigue debatiendo, la cirugía para cierre del defecto debe realizarse lo antes posible para reducir el riesgo de infección (idealmente dentro de las 48 horas tras el nacimiento).<sup>(24)</sup> Andre Broggin Dutra Rodrigues y cols, reportaron en su población estudiada de 70 neonatos, que las complicaciones tempranas de mielomeningocele incluyeron infección de la herida quirúrgica en 9 (13 %), dehiscencia de la herida en 27 (39 %), ventriculitis bacteriana en 11 (16 %) y sepsis en 20 (29 %). La estancia hospitalaria media fue 2,5 veces más larga en los recién nacidos diagnosticados con ventriculitis en comparación con la media del grupo de estudio general (69,3 frente a 28 días, respectivamente).<sup>(23)</sup> En México a nivel de las instituciones públicas del sector salud, la corrección quirúrgica del mielomeningocele se efectúa inicialmente en las primeras 72 horas y en cirugía posterior (generalmente entre seis y 12 días) se realiza la colocación de válvula de derivación ventrículo-peritoneal. No está generalizado el manejo de ambos procedimientos en un solo tiempo quirúrgico.<sup>(25)</sup>

En este estudio la prevalencia de infección, sepsis y ventriculitis fue mayor que la que reportamos, resultados que pudieron verse afectados, por la cantidad de pacientes de nuestro estudio. En aquellos pacientes con hidrocefalia, que requirieron de colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal, no se intervino en el mismo tiempo quirúrgico del cierre del defecto.

Dado que el momento óptimo del cierre del mielomeningocele ha sido debatido en la literatura; Beier y cols. en una revisión sistemática y guía sobre el cierre del mielomeningocele dentro de las 48 horas de vida, describen que no hay pruebas suficientes para confirmar que el cierre del mielomeningocele dentro en este tiempo disminuya el riesgo de infección; recomiendan que si el cierre se realiza posterior a este tiempo se inicien antibióticos con Nivel de evidencia III. <sup>(26)</sup>

Sin embargo, aunque es un tema en debate, en nuestro estudio a todos los pacientes, se les inicio tratamiento antibiótico, por el riesgo de infección por exposición de la lesión.

En un estudio realizado por Ambrose O. Anegebe y colaboradores, la meningitis ocurrió en el 13,1%, la ventriculitis en el 9,1%, las localaciones/abscesos en el 6,1% de los casos, con un total de 28,2% de los pacientes que desarrollaron una infección intracraneal. El riesgo de Infección intracraneal en mielomeningocele aumenta con la reparación tardía, la infección de la herida y la cicatrización deficiente de la herida. <sup>(27)</sup>

Como refieren estos investigadores, en nuestro estudio, se documentó que los casos de neuro infección se presentaron en aquellos pacientes en donde la intervención se realizó después de las 72 horas de vida, no tuvimos casos de abscesos. Esperábamos menos días de estancia hospitalaria en aquellos pacientes con intervención temprana, sin embargo tuvieron mayor estancia aquellos que presentaron sepsis y comorbilidades asociadas. Respecto a la localización del defecto, en nuestro estudio, fue similar a lo que se reporta en la literatura internacional, representado por la localización lumbar <sup>(1, 3,5)</sup>.

El mielomeningocele da lugar a a una variedad de anomalías estructurales en diferentes órganos y sistemas, así como déficits neurológicos funcionales que requerirán de un abordaje quirúrgico; se señala que todas las intervenciones son paliativas o sirven para prevenir complicaciones; <sup>(28)</sup> sin embargo son fundamentales para preservar la calidad de vida y una mejor función en estos pacientes.



La hidrocefalia está presente hasta en el 80-90 % de los casos de mielomeningocele <sup>(1, 29)</sup> con una incidencia similar entre autores; En un estudio retrospectivo, que analizó pacientes con mielomeningocele nacidos entre junio de 1991 y junio de 2021; 1122 pacientes habían nacido con mielomeningocele, de los cuales fueron elegibles 1050 para el estudio; Los pacientes se dividieron en tres grupos según el momento del cierre del defecto: grupo 1, después de 6 h de vida; grupo 2, dentro de las primeras 6 h de vida; y grupo 3, durante el período fetal. En total, 125 pacientes se sometieron a cirugía después de 6 h de vida, 590 se sometieron a cirugía dentro de las primeras 6 h (cirugía ultratemprana) y 335 se sometieron a cirugía intrauterina a una edad gestacional de menos de 26 6/7 semanas. Además, los pacientes incluidos tuvieron un período mínimo de seguimiento de 30 días después del nacimiento. Un total de 617 (58,7%) desarrolló hidrocefalia. En los grupos 1 y 2, 593 (83%) pacientes desarrollaron hidrocefalia después del nacimiento y requirieron colocación de derivación VP en la sala de maternidad, principalmente dentro de los primeros 4 días de vida. En contraste, en el grupo 3, 24 (7,2%) pacientes requirieron cirugía para tratar la hidrocefalia después del nacimiento, pero estos pacientes se sometieron a cirugía después de más de 6 meses de vida en promedio. <sup>(28)</sup>

Casi todos los pacientes con mielomeningocele también tendrán malformación de Chiari II. Son la causa principal de los déficits cognitivos y responsables de la mayor parte del aumento de la mortalidad. Los déficits neurológicos generalmente dependen del nivel de la lesión y, por lo general, afectan el torax, abdomen, extremidades, la vejiga y el intestino. <sup>(1,2,3,6,7,11,13)</sup>. Nathan T y Cols , en una cohorte de un estudio retrospectivo, de lactantes que se sometieron al cierre primario de del mielomeningocele en el Children's Hospital of Pittsburgh entre los años 1995 y 2015, estudiaron la mortalidad asociada a malformación de Arnold Chiari II , reportando que fue mayor en pacientes con presentación sintomática durante los primeros 3 meses de vida, puntuaciones de Apgar bajas, defectos grandes del mielomeningocele, apnea central temprana y circunferencia de la cabeza grande al nacer. Se encontró que treinta y dos (21%) de 153 pacientes tenían CM-II sintomático; concluyendo que la mortalidad es más frecuente en pacientes sintomáticos por malformación de Arnold Chiari II que se presentan antes de 1 año de edad. <sup>(13)</sup>

En nuestro estudio el 60 % de los pacientes se vio afectada por esta entidad, además el 60 % de los paciente que fallecieron presentaron malformación de Arnold Chiari II, considerándolo un factor de mal pronóstico.

La difusión a nivel mundial del ácido fólico como prevención del mielomeningocele y otros defectos del tubo neural, ha permitido que desde 1998, cuando comenzó la fortificación obligatoria con ácido fólico en los Estados Unidos, las tasas de esta patología hayan disminuido en un 28%. Aproximadamente el 50% de los embarazos en los Estados Unidos no son planificados, por lo que el Grupo de Trabajo de Servicios Preventivos de los Estados Unidos recomienda que todas las mujeres que planean quedar embarazadas tomen un suplemento diario que contenga de 400 a 800 mcg de ácido fólico comenzando al menos 1 mes antes de la concepción y continuando durante los primeros 2 a 3 meses de embarazo. (1,4,5, 30,31)

En nuestro estudio, aunque en los expedientes clínicos se describe que todas la madres consumieron ácido fólico durante la gestación, no especificaban si la ingesta la iniciaron preconcepcional o en el primer trimestre; como refieren los autores, es importante la suplementación desde la etapa preconcepcional.

## **CONCLUSIONES**

Es contundente la intervención quirúrgica en las primeras 48 horas de vida, como lo refieren los investigadores, para prevenir en el paciente el riesgo de infecciones a nivel del Sistema Nervioso Central, además esto contribuirá como se ha demostrado por la literatura internacional, disminución en el tiempo de estancia hospitalaria, cuadros de sepsis. Nuestra morbimortalidad fue representativa, debido a que la mayoría de nuestros pacientes presentó patología neurológica, la malformación de Arnold Chiari II, y la hidrocefalia, que como reporta la bibliografía, son padecimientos frecuentemente asociados, y que contribuyen a mayor morbimortalidad.

Es necesario referir que nuestro estudio presenta limitantes, propias de un estudio retrospectivo, por lo que se sugiere realizar una cohorte para tener datos más concretos y evaluar en el seguimiento con neurodesarrollo y todas las demás disciplinas que estos requieren, para poder analizar variables de estudio: ortopédicas, vejiga neurogénica y de neurodesarrollo; y que tienen un gran impacto en la calidad de vida de estos pacientes, además en lo que respecta al abordaje del defecto, prenatal o postnatalmente, que nos permita evaluar y comparar la función motora y el riesgo de hidrocefalia en base al tipo de intervención quirúrgica, debido a que se señala en la literatura internacional, que esto disminuye cuando el abordaje se realiza prenatalmente.

## ANEXOS

TABLA 1.

DATOS DEMOGRÁFICOS MATERNOS	MENOS DE 3 DIAS	4 DIAS O MAS	p
<b>EDAD</b>	22 (18.75-31.75)	23 (19-30)	.999 <sup>1</sup>
<b>OCUPACIÓN</b>			
Hogar	9 (90)	4 (80)	0.571 <sup>2</sup>
Empleada	1 (10)	1 (20)	
<b>ESCOLARIDAD</b>			
Primaria	3 (30)	0 (0)	0.441 <sup>2</sup>
Secundaria	3 (30)	3 (60)	
Preparatoria	2 (20)	2 (40)	
Licenciatura	1 (10)	0 (0)	
5	1 (10)	0 (0)	
<b>ENF. MATERNA</b>			
Ninguna	8 (80)	3 (60)	0.336 <sup>2</sup>
Diabetes gestacional	2 (20)	1 (20)	
Toxoplasmosis	0 (0)	1 (20)	
<b>Nº GESTAS</b>	1.5 (1-3)	2 (1-2-5)	0.999 <sup>1</sup>
<b>Control prenatal</b>			
Si	10 (100)	5 (100)	.999 <sup>2</sup>
No	0 (0)	0 (0)	
<b>ACIDO FÓLICO</b>			
Si	10 (100)	5 (100)	.999 <sup>2</sup>
No	0 (0)	0 (0)	
<b>DX.PRENATAL</b>			
Si	9 (90)	2 (40)	.077 <sup>2</sup>
No	1 (10)	3 (60)	

<sup>1</sup> U de Mann – Whiyney

<sup>2</sup> Chi square

<b>DATOS DEMOGRAFICOS NEONATALES</b>	<b>&lt; 3 DIAS</b>	<b>4 DIAS O MAS</b>	<b>P</b>
<b>VIA DE NACIMIENTO</b>			
<b>Parto</b>	1 (10)	2 (40)	
<b>Cesárea</b>	9 (90)	3 (60)	0.242 <sup>2</sup>
<b>EG (CAPURRO )</b>	38.1 ± 0.57	35.3 ± 5.38	0.316 <sup>2</sup>
<b>APGAR</b>			
<b>1MIN</b>	8 (6.75-8)	8 (5-8)	0.332 <sup>1</sup>
<b>5 MIN</b>	9 (8.75-9)	9 (7-9)	0.637 <sup>1</sup>
<b>TROFISMO</b>	7 (70)	4 (80)	
<b>PAEG</b>	<b>PBEG</b>	2 (20)	1 (20)
<b>PGEG</b>	1 (10)	0 (0)	.0761 <sup>2</sup>
<b>PESO</b>	2 906 ± 592	2574 ± 1151	0.466 <sup>3</sup>

TABLA 2

<sup>1</sup>U de Mann-Whitney

<sup>2</sup>Chi square

<sup>3</sup>T de Student

TABLA 3.

	MENOS DE 3 DIAS	4 DIAS O MAS	p
<b>SEPSIS</b>			
Si	3 (30)	1 (20)	
No	7 (70)	4 (80)	0.999 <sup>1</sup>
<b>NEUROINFECCIÓN</b>			
Si	1 (10)	2 (40)	
No	9 (90)	3 (60)	0.242 <sup>1</sup>
<b>DEIH</b>	15 ± 13	39 ± 24	0.032 <sup>2</sup>
<b>INFECCIÓN DE HXQX</b>			
Si	1 (10)	1 (20)	
No	9 (90)	4 (80)	0.999 <sup>1</sup>

<sup>1</sup>Chi square

<sup>2</sup>T de Student

## BIBLIOGRAFIA

1. Chaouki Khoury. Disrafismo espinal cerrado: manifestaciones clínicas, diagnóstico y manejo. [Internet]. Up To Date. Febrero 2022. [consultado 7 marzo 2022]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/closed-spinal-dysraphism-clinical-manifestations-diagnosis-and-management?search=.%20Disrafismo%20espinal%20cerrado:%20manif estaciones%20cl%C3%ADnicas,%20diagnostico%20y%20manejo&source=search\\_result&selectedTitle=1~20&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/closed-spinal-dysraphism-clinical-manifestations-diagnosis-and-management?search=.%20Disrafismo%20espinal%20cerrado:%20manif estaciones%20cl%C3%ADnicas,%20diagnostico%20y%20manejo&source=search_result&selectedTitle=1~20&usage_type=default&display_rank=1)
2. Francesca Gabriela Paslaru. Cirugía de mielomeningocele durante los 10 años posteriores al ensayo MOMS: una revisión sistemática de los resultados en la reparación quirúrgica prenatal versus posnatal. Medicina 2021, 57, 70. Disponible en: [Medicina | Free Full-Text | Myelomeningocele Surgery over the 10 Years Following the MOMS Trial: A Systematic Review of Outcomes in Prenatal versus Postnatal Surgical Repair \(mdpi.com\)](https://www.mdpi.com/2021/57/70)
3. Robin M. Bowman. Mielomeningocele (espina bífida): anatomía, manifestaciones clínicas y complicaciones. [Internet]. Up To Date. Febrero 2022. [consultado 7 marzo 2022]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/myelomeningocele-spina-bifida-anatomy-clinical-manifestations-and-complications?search=Mielomeningocele%20\(espina%20b%C3%ADfida\):%20anatom%C3%ADa,%20manifestaciones%20cl%C3%ADnicas%20y%20complicaciones&source=search\\_result&selectedTitle=1~125&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/myelomeningocele-spina-bifida-anatomy-clinical-manifestations-and-complications?search=Mielomeningocele%20(espina%20b%C3%ADfida):%20anatom%C3%ADa,%20manifestaciones%20cl%C3%ADnicas%20y%20complicaciones&source=search_result&selectedTitle=1~125&usage_type=default&display_rank=1)
4. Guía de Práctica clínica. Prevención Diagnóstico y Tratamiento de espina bífida en niños. México, D.F. Editor General Dirección de Excelencia Clínica. Coordinación de Excelencia Médica de Alta especialidad. 2013. [consultado 12 marzo 2022]. Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/269GRR.pdf>
5. Norma Oficial Mexicana. NOM 034 –SSA2 -2013, Para la Prevención y control de los defectos al nacimiento. Mexico, D.F. SEGOB. Diario Oficial de la Federación. 24 de Junio 2014. Disponible en: [http://www.dof.gob.mx/nota\\_detalle.php?codigo=5349816&fecha=24/06/2014](http://www.dof.gob.mx/nota_detalle.php?codigo=5349816&fecha=24/06/2014)
6. Stephanie Dukhovny. Defectos abiertos del tubo neural: factores de riesgo, detección y diagnóstico prenatales y manejo del embarazo. [Internet]. Up To Date. Junio 2020. [consultado 8 marzo 2022]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/open-neural-tube-defects-risk-factors-prenatal-screening-and-diagnosis-and-pregnancy-management?search=Defectos%20abiertos%20del%20tubo%20neural:%20factores%20de%20riesgo,%20detecci%C3%B3n%20y%20diagn%C3%B3stico%20prenatales%20y%20manejo%20del%20embarazo.%20&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/open-neural-tube-defects-risk-factors-prenatal-screening-and-diagnosis-and-pregnancy-management?search=Defectos%20abiertos%20del%20tubo%20neural:%20factores%20de%20riesgo,%20detecci%C3%B3n%20y%20diagn%C3%B3stico%20prenatales%20y%20manejo%20del%20embarazo.%20&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)

7. Defectos al nacimiento. Centro para el control y para Detección de enfermedades. CDC. Disponible en://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects.
8. Gabriela del Carmen Nucamendi Cervantes. Sistema de Vigilancia Epidemiológica de los Defectos del Tubo Neural y craneofaciales. Informe 4to trimestre del 2020. Dirección General de Epidemiología. Secretaria de Salud. Disponible en: <https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/614464/INFORME4toTRIMESTRE2020DTNyDCF.pdf>
9. Informe Trimestral Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Defectos al Nacimiento Corte 1 octubre 2022. Dirección de Vigilancia Epidemiológica de Enfermedades No Transmisibles. Secretaria de Salud.
10. César Mellerá. Actualización del diagnóstico prenatal y cirugía fetal del mielomeningocele. Arch Argent Pediatr [Internet].2021 [consultado 12 marzo 2022]. ; Vol. 119(3):e215-e228. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2021/v119n3a16.pdf>
11. Vijaya Kancherla. Factores asociados con la puntualidad de la reparación quirúrgica en bebés con mielomeningocele: Colaboración de atención de calidad perinatal de California, 2006 a 2011. Soy J Perinatol. [ Internet] octubre 2020; V 37(12): 1234–1242.Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7541052/>
12. Sargiotto C. Estudio Descriptivo sobre defectos del tubo neural en Argentina. A Clin Mol Teratol. [Internet]. 2015; [consultado 12 marzo 2022]. V 103(6):509-16. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S0325-00752015000600008&script=sci\\_arttext&tlng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S0325-00752015000600008&script=sci_arttext&tlng=es)
13. Michael M. McDowell. Predictores de mortalidad en niños con mielomeningocele y malformación sintomática de Chiari tipo II. Journal of neurosurgery. [Internet ] 2018 [consultado 20 de diciembre 2022] Volumen 21: Número 6. Pp. 587 -596. Disponible en: Predictores de mortalidad en niños con mielomeningocele y malformación sintomática de Chiari tipo II en: Journal of Neurosurgery: Pediatrics Volumen 21 Número 6 (2018) Revistas (thejns.org).
14. Joel Haakon Borgstedt-Bakke. Correlación de la mortalidad con el nivel de lesión en pacientes con mielomeningocele: un estudio poblacional. J Neurosurg Pediatr. . [Internet ] 2018 [consultado 20 de diciembre 2022] Volumen 19: Numero 2. Pp 227 -231. Disponible en: Correlación de la mortalidad con el nivel de lesión en pacientes con mielomeningocele: un estudio poblacional - PubMed (nih.gov).
15. Francia Erazo Fonseca. Mielomeningocele: actualización para la práctica clínica. Rev Méd Hondur [Internet]. 2021 [consultado 10 marzo 2022]. Vol. 89, Supl No.1 2021 pp. S1-xx.
16. Vineeta T. Swarop Mielomeningocele (espina bífida): problemas ortopédicos. [Internet]. Up To Date. Febrero 2022. [consultado 12 enero 2021]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/myelomeningocele-spina-bifida->



- orthopedic-issues?search=Mielomeningocele%20(espina%20b%C3%ADfida):%20problemas%20ortop%C3%A9dicos.%20&source=search\_result&selectedTitle=1~150&usage\_type=default&display\_rank=1
17. L Diana L Granjero. Estudio sobre el manejo de Mielomeningocele: cohorte completa de resultados pediátricos a 30 meses. Am J Obstet Gynecol 2018 febrero; 218. Pub Med. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29246577/>
  18. Laurence S. Baskin. Mielomeningocele (espina bífida): complicaciones del tracto urinario. [Internet] Up To Date. Febrero 2022. [consultado 13 marzo 2022]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/myelomeningocele-spina-bifida-urinary-tract-complications?search=Mielomeningocele%20\(espina%20b%C3%ADfida\):%20complicaciones%20del%20tracto%20urinario.%20&source=search\\_result&selectedTitle=1~150&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/myelomeningocele-spina-bifida-urinary-tract-complications?search=Mielomeningocele%20(espina%20b%C3%ADfida):%20complicaciones%20del%20tracto%20urinario.%20&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1)
  19. Y Kunpalin. Hallazgos craneales detectados por ecografía del segundo trimestre en fetos con mielomeningocele: una revisión sistemática. [Internet] BJOG. 2021 ene; 128(2): 366–374. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8436766/>
  20. Ahtziri García Camacho. Tendencia de los Defectos de Tubo Neural en el Estado de Hidalgo México del 2013-2018. Journal. [Internet]. 2020. [consultado 17 marzo 2022] V 5 Numero 11 pp 1444-1465. Disponible en: <https://revistas.proeditio.com/jonnpr/article/view/3782>
  21. R. Jiménez-Guerra. Recién nacidos vivos con defectos del tubo neural en el Instituto Nacional de Perinatología de la Ciudad de México. Características demográficas y epidemiológicas. Perinatol Rreprod Hum [Internet]. marzo 2018. [consultado 17 marzo 2022]. Volumen 32, Número 1 pp 1-52 Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-perinatologia-reproduccion-humana-144-pdf-S0187533718300347>
  22. Centro Nacional de Defectos congénitos y Discapacidades del Desarrollo de los CDC. Centros para el control y la Prevención de Enfermedades. El ácido fólico ayuda a prevenir los Defectos del Tubo Neural. 1 de julio 2020. Disponible en: <https://www.cdc.gov/ncbddd/spanish/folicacid/el-acido-folico-ayuda-a-prevenir-los-defectos-del-tubo-neural.html>
  23. Andre Broggin Dutra Rodrigues. Short-term prognostic factors in myelomeningocele patients. Childs Nerv Syst (2016) 32:675–680 DOI 10.1007/s00381-016-3012-7.
  24. Sahni M. Meningomyelocele. (2022) Stat Pearls. {Internet}. Meningomyelocele - StatPearls - NCBI Bookshelf (nih.gov)
  25. José Luis Alcocer Maldonado. Ventajas de la plastia de mielomeningocele y derivación ventrículo-peritoneal en único tiempo quirúrgico: Experiencia

- en 47 casos. ACTA MÉDICA GRUPO ÁNGELES. Volumen 15, No. 2, abril-junio 2017.
26. Alexandra D. Beier Congress of Neurological Surgeons Systematic Review and Evidence-Based Guideline on Closure of Myelomeningocele Within 48 Hours to Decrease Infection Risk. CNS guidelines for pediatric myelomeningocele. e412 | volume 85 | number 3 | september 2019.
  27. Ambrose O. Anegebe. Intracranial infection in patients with myelomeningocele: profile and risk factors. Child's Nervous System (2019) 35:2205–2210. [Intracranial infection in patients with myelomeningocele: profile and risk factors \(springer.com\)](#)
  28. Jeffrey P. Blount. Neurosurgery guidelines for the care of people with spina bífida. Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine: An Interdisciplinary Approach 13 (2020) 467–477. [prm-13-prm200782.pdf \(nih.gov\)](#)
  29. Sergio Cavalheiro. Hydrocephalus in mielomeningocele. Child's Nervous System (2021) 37:3407–3415. Springer. [Hydrocephalus in myelomeningocele \(springer.com\)](#)
  30. Institutos Nacionales de Salud. Fortalecimiento del conocimiento y la comprensión de los suplementos dietéticos. 29 marzo 2021. Disponible en: <https://ods.od.nih.gov/factsheets/Folate-HealthProfessional/>
  31. Crider KS, Qi YP. Modelo del impacto de la fortificación y la suplementación con ácido fólico en las concentraciones de folato de los glóbulos rojos y el riesgo previsto de defectos del tubo neural en los Estados Unidos: ¿Hemos alcanzado la prevención óptima? Soy J Clin Nutr. 2018; 107 (6):1027–1034.