

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
POSTGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS**



**INFORME FINAL DE TRABAJO DE INVESTIGACION:**

**CARACTERIZACIÓN CLINICO EPIDEMIOLÓGICO DE LOS RECIEN  
NACIDOS CON DISRAFISMO ESPINAL QUE INGRESAN EN HOSPITAL  
NACIONAL DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM DEL 01 DE ENERO 2015 AL 31  
DE DICIEMBRE DE 2019.**

**PRESENTADO POR:**

DR. JORGE LUIS DÍAZ SIGARÁN

**PARA OPTAR AL TITULO DE:**

ESPECIALISTA EN MEDICINA PEDIÁTRICA

**ASESORES DE TESIS:**

DR. EFRAÍN ERNESTO HERRERA MAGAÑA

DR. SAUL NOE VALDEZ AVALOS

SAN SALVADOR, 22 DE DICIEMBRE DEL 2021.

## INDICE

<b>CONTENIDO</b>	<b>PAGINA</b>
1. RESUMEN .....	1
2. INTRODUCCIÓN .....	3
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA .....	4
4. JUSTIFICACIÓN .....	5
5. OBJETIVOS .....	6
6. MARCO TEÓRICO .....	7
7. DISEÑO METODOLÓGICO .....	23
8. ASPECTOS ÉTICOS.....	28
9. VARIABLES.....	29
10. RESULTADOS .....	30
11. DISCUSIÓN .....	46
12. CONCLUSIONES .....	48
13. RECOMENDACIONES .....	49
14. BIBLIOGRAFÍA .....	50
15. ANEXOS .....	53
15.1. OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES .....	54
15.2. CRONOGRAMA.....	59
15.3. INSTRUMENTO .....	60
15.4. PRESUPUESTO .....	61

## GLOSARIO DE SIGLAS.

**SNC:** Sistema Nervioso Central

**DTN:** Defectos del tubo Neural

**TN:** Tubo Neural

**MTV:** Multivitaminas

**MMC:** Mielomeningocele

**EBO:** Espina Bífida Oculta

**ESDOMED:** Estadística y Documentos Médicos

**USG:** Ultrasonografía

**CDC:** Centro de Control y Prevención de Enfermedades

**L:** Vértebra Lumbar

**S:** Vertebra Sacra

**LCR:** Líquido Cefalorraquídeo

**EBQ:** Espina Bífida Quística

**MC:** Meningocele

**SVEDTN:** Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Defectos del Tubo Neural

**HNNBB:** Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom

**SIMMOW:** Sistema de información de morbimortalidad vía web.

**CIE-10:** Código Internacional de Enfermedades 10ª edición.

**TAC:** Tomografía Axial Computarizada

**RMN:** Resonancia Magnética Nuclear

**CPN:** Controles Prenatales

**PDDH:** Procuraduría para la Defensa de los Derechos Humanos.

**LEPINA:** Ley de protección Integral de la Niñez y la Adolescencia.

## ABSTRACT

**Introduction:** Spinal Dysraphisms are a clinical entity whose defect is at the level of the closure of the neural tube in the embryonic stage, a disease occurs from 2 to 4 per 1000 live births, a disease that can be prevented, knowing its risk factors, such as folic acid deficiency as the main cause<sup>1</sup>. In El Salvador, it is one of the first five causes of newborn mortality<sup>2</sup>.

**Study objective:** To identify the clinical-epidemiological characteristics of neonatal patients with spinal dysraphism treated at the Benjamin Bloom National Children's Hospital from 2015 to 2019.

**Methodology:** A retrospective, cross-sectional study was carried out. According to data obtained from the study population: 285 neonates, through the review of records provided by Statistics and Medical Documents (ESDOMED), with discharge diagnosis according to CIE-10 Q00 - Q07 congenital malformations of the central nervous system. A total of 364 registered cases, 285 were included according to inclusion criteria. The data collected were entered into the database of the PSPP1.0.1 program, the information was graphed for analysis and to form conclusions.

**Results:** Neonates with a diagnosis of spinal dysraphism are children of a mother of reproductive age with low risk according to maternal age (54%), most were full-term newborns (71.2%), they had incomplete prenatal controls (57%); only 20% were found to take multivitamins (MTV) and folic acid and in 66% there was no data on intake; The imaging study most used for the diagnosis was prenatal ultrasound (USG) in 29%, the spinal dysraphism that occurred the most was open, with ruptured myelomeningocele in 32% and almost all of them underwent surgery within neonatal age (97%).

**Discussion:** The results were compared with the literature, which had concordance since in the study 58% of newborns are female, 53% from rural areas and 58% are children of mothers with low education, and lack of MTV intake and folic acid was the most relevant data. The main diagnostic assessment

was the physical examination of the newborn according to data from the consulted files.

**Conclusions:** The epidemiological profile is the children of mothers with adequate reproductive age, full-term patients with a 1.28: 1 female-male ratio, in 20% there was no ingestion of MTV and folic acid, and in 15 cases it was identified that mothers ingested valproic acid.

Of all the patients identified with spinal dysraphism, the most common is ruptured myelomeningocele, followed by spina bifida and thirdly unruptured myelomeningocele.

Of the complementary tests that help in the early diagnosis of spinal dysraphism, the most used was ultrasound in the prenatal age, although it does not influence the already formed pathology.

The most frequent associated pathology in spinal dysraphisms was hydrocephalus, and genitourinary the less frequent.

## RESUMEN

**Introducción:** Los Disrafismos Espinales son una entidad clínica cuyo defecto es a nivel del cierre del tubo neural en la etapa embrionaria, ocurre de 2 a 4 por 1000 nacidos vivos una enfermedad que puede prevenirse, conociendo sus factores de riesgo, como la deficiencia de ácido fólico como la principal causa<sup>1</sup>. En El Salvador se encuentra dentro de las primeras cinco causas de mortalidad de recién nacidos<sup>2</sup>.

**Objetivo de estudio:** Identificar las características clínico-epidemiológicas de los pacientes neonatos con disrafismo espinal atendidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom de 2015 a 2019.

**Metodología:** se realizó un estudio retrospectivo, de corte transversal. Según datos obtenidos la población de estudio: 285 neonatos, por medio de la revisión de expedientes proporcionados por Estadística y Documentos Médicos (ESDOMED), con diagnóstico de egreso según CIE-10 Q00 – Q07 malformaciones congénitas del sistema nervioso central. Total, de 364 casos registrados, se incluyeron 285 según criterios de inclusión. Los datos recolectados se introdujeron en la base de datos del programa PSPP1.0.1, la información se graficó para su análisis y formar conclusiones.

**Resultados:** Los neonatos con diagnóstico de disrafismo espinal son hijos de madre en edad reproductiva con riesgo bajo según edad materna (54%), la mayoría fueron recién nacidos de término (71.2%), el 57% de madres llevaron controles prenatales incompletos; solo el 6% se encontró que tomaron multivitaminas (MTV) y ácido fólico y en el 66% no hubo ningún dato de ingesta; el estudio de imagen que más usó para el diagnóstico fue la ultrasonografía (USG) en etapa prenatal en el 29%, el disrafismo espinal que más se presentó fue el abierto siendo el mielomeningocele roto en el 32% y casi todos fueron intervenidos quirúrgicamente dentro de la edad neonatal (97%).

**Discusión:** los resultados se cotejaron con la literatura, los cuales tuvieron concordancia ya que en el estudio el 58% de neonatos son del sexo femenino, 53%

del área rural y 58% son hijos de madre con escolaridad baja, y la falta de ingesta de MTV y ácido fólico fue el dato mas relevante. El principal método diagnostica fue al examen físico del recién nacido según datos de los expedientes consultados.

**Conclusiones:** El perfil epidemiológico son hijos de madre con adecuada edad reproductiva, pacientes de termino con una relación femeninos-masculinos 1.28:1, en el 20% no hubo ingesta de MTV y ácido fólico, y en 15 casos se identificó que madres ingerían acido valproico.

De todos los pacientes identificados con disrafismo espinal, el más frecuente es el mielomeningocele roto, seguido de espina bífida y en tercer lugar mielomeningocele no roto.

De las pruebas complementarias que ayudan al diagnóstico temprano de disrafismo espinal la mas utilizada fue el ultrasonido en la edad prenatal.

La patología asociada mas frecuente en los disrafismos espinales fue la hidrocefalia, y las genitourinarias las menos frecuentes.

## INTRODUCCION

Los defectos del tubo neural corresponden a defectos estructurales del sistema nervioso de origen multifactorial.

La Organización Mundial de la Salud ha determinado de 2 a 4 por 1000 nacidos vivos con defectos del tubo neural.

En El Salvador, los defectos de nacimiento figuran entre las primeras cinco causas de mortalidad de recién nacidos<sup>2</sup>. Asimismo, es el primer motivo por el que niños menores de cinco años padecen de discapacidad crónica. Siendo la primera causa de reparaciones quirúrgicas en neonatos el disrafismo espinal en los últimos 5 años con un acumulado de 285 casos.

El enfoque terapéutico es tipo preventivo en la mujer embarazada con la ingestión de ácido fólico y/o MTV 3 meses antes de la concepción.

En cuanto a epidemiología en el estudio, los disrafismos espinales afecta al sexo femenino mas que al masculino, y en aquellas embarazadas que no tomaron ácido fólico en el embarazo y por ende influye también el nivel educativo bajo con controles prenatales incompletos.

En América Latina, la información sobre defectos de tubo neural es escasa. No se cuenta con registros de defectos congénitos basados en población. Se dispone de registros hospitalarios de anomalías congénitas, entre los más antiguos y con datos más precisos se encuentran El Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) que cubre 114 maternidades de 10 países de América del Sur, Registro Cubano de Malformaciones Congénitas (RECUMAC) en Cuba y la unidad especializada en anomalías congénitas en Costa Rica<sup>20</sup>.



## PLATEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las características clínico-epidemiológicas de disrafismo espinal en neonatos que ingresan en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom?

**Identificación:** disrafismo espinal en neonatos del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom

**Delimitación:** prevalencia de disrafismo espinal en neonatos durante el período del 01 enero 2015 al 31 de diciembre 2019.

**Definición:** clasificar los disrafismos espinales mediante pruebas de imagen diagnóstica en neonatos que ingresan en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

## **JUSTIFICACIÓN**

La presente investigación se enfocó en identificar cuales son las características clínicas, epidemiológicas en neonatos con disrafismo espinal ya que es un problema que se encuentra dentro de las primeras causas de morbimortalidad en El Salvador y no se encuentra un estudio actualmente en este centro Hospitalario.

Es de suma importancia reconocer los riesgos que conllevan a un disrafismo espinal, ya que nos ayudaran a identificar el área geográfica donde más se dan este tipo de patología, y poder así intervenir en un futuro con proyectos que lleven a la concientización de la ingesta de folatos de manera temprana 3 meses antes del embarazo, también a reducir los embarazos precoces, causando así un impacto como reducción del problema en la población salvadoreña.

La investigación acerca de este tema nos aportará el conocimiento para reconocer las edades maternas mas frecuentes, la zona geográfica, la prevención con ingesta de multivitaminas y el tratamiento oportuno, para poder aportar datos que conlleven a la disminución de casos y mejorar la calidad de vida de nuestra población.

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL**

Identificar las características clínico-epidemiológicas de los pacientes neonatos con disrafismo espinal atendidos en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom del 01 de enero 2015 al 31 de diciembre 2019.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

1. Conocer las características epidemiológicas de los pacientes con disrafismo espinal.
2. Identificar los factores de riesgo que favorecen el desarrollo de disrafismo espinal.
3. Describir la clasificación clínico-anatómica de los disrafismos espinales.
4. Determinar los métodos diagnósticos y abordaje quirúrgico de los pacientes con disrafismo espinal.
5. Describir otras malformaciones congénitas y/o síndromes asociados a los disrafismos espinales.

## MARCO TEORICO

### **Antecedentes.**

La teratología, es decir, el estudio de las malformaciones congénitas está marcada por tres importantes estudios. En primer lugar, el de Schwalbe (1906), referido en su libro "Tratado de las Malformaciones de los Hombres y de los Animales", en segundo el de Gregg (1943) con la descripción de la rubéola como agente embriopático y finalmente con el de Lenz (1962) con la referencia de las catástrofes provocadas por la talidomida.

Posteriormente y a raíz de los importantes avances en el establecimiento de las bases científicas de la patogenia de las malformaciones congénitas, se propuso crear una organización internacional que se encargase del estudio y registro de los defectos al nacimiento. Fue entonces cuando surgió el Registro Internacional para el Monitoreo de Malformaciones Congénitas Externas (Clearing-House), organismo formado por más de 20 países.

Se entiende por malformación toda alteración de la morfología que se produce en uno o varios órganos, sistemas o en la totalidad del organismo, y que está presente al momento de nacer. Unas veces son hereditarios (provocada por genes) y otras son adquiridas a través de los múltiples factores que pueden actuar sobre el embrión o feto durante la gestación.

Las malformaciones congénitas tienen un carácter permanente y su corrección espontánea es imposible. Únicamente se pueden corregir algunas de ellas con métodos quirúrgicos complejos, con la finalidad de mejorar la función y estética del individuo afectado.

Los defectos al nacimiento han acompañado al hombre durante toda su historia. Se tiene evidencia paleontológica y arqueológica de individuos con defectos de nacimiento, los cuales en su momento fueron considerados monstruos o dioses y posteriormente quedaron plasmados en el arte y en el folklore de los pueblos antiguos. Así es como han llegado a nuestros días ejemplos como el de los sátiros

de la mitología grecorromana: sujetos mitad hombre mitad cabra con rabo y pezuñas, sugestivo de un individuo con espina bífida oculta y pie equino bilateral, una asociación frecuente.

### **Epidemiología**

La incidencia de espina bífida es variable, en general entre 0,5-5/1000 nacidos vivos, pero depende de la región sometida a estudio y de los factores de riesgo asociados. Así, la incidencia en países en desarrollo es de 1/1000 nacidos vivos, (1) mientras que en países industrializados que han legislado el uso de ácido fólico en los alimentos como factor de protección para evitar los defectos en la línea media, es de 1/10,000 nacidos vivos.

En general, en el disrafismo son más frecuentes las lesiones que revisten mayor complejidad y gravedad, por tanto la espina bífida abierta es más frecuente. Esta forma de presentación incluye defectos como la raquisquisis y el mielomeningocele, cuya localización es en orden de frecuencia dorsolumbar o lumbar (>50%), lumbosacra (25%), cervical o dorsal (10%)<sup>11</sup>. Clínicamente el disrafismo espinal abierto se presenta como una tumoración quística que incluye médula espinal, raíces espinales, cuerpos vertebrales y piel, cubierta por meninges que se desgarran al contacto con facilidad por lo que son altamente susceptibles a procesos infecciosos. El otro modo de presentación es el meningocele, que excluye la médula, siendo ésta indemne e involucra sólo tejido meníngeo, por lo que su pronóstico es favorable.

En cuanto al disrafismo espinal cerrado, la literatura no precisa datos concretos acerca de la frecuencia y en general atribuye a este solo el 5% entre todos los disrafismos espinales pero debe tenerse en cuenta el probable subregistro debido a que este tipo de lesiones no tiene siempre manifestaciones clínicas evidentes y no se busca de forma activa.

### **Factores de Riesgo**

Desde la antigüedad se ha tratado de identificar la causa y el origen de las malformaciones congénitas, las cuales se atribuían a acciones de la naturaleza,

castigo de los dioses, pactos con demonios, brujas o era una acción satánica, la cuales repercutían contra los niños, padres y familiares.

Ambroise Pare en 1579 en su obra “Cirugía”, menciona como causa de los defectos del tubo neural (DTN), la interacción de varios factores; por lo que se constituye la primera teoría de origen multifactorial, la cual es utilizada ahora para explicar la causa de estas anomalías.

El Centro de Control y Prevención de Enfermedades (CDC), refiere que los tipos más comunes de DTN son de origen multifactorial, los cuales ocurren por predisposición genética a la malformación, cuyo desencadenante es un factor de riesgo ambiental.

Entre los cuales se menciona:

- Exposición teratógena por parte de la madre o el padre.
- Estado nutricional de la madre.
- Diabetes mellitus insulino dependiente en la embarazada.
- Obesidad materna diagnosticada médicamente.
- Enfermedad infecciosa en los primeros tres meses de gestación.
- Uso de medicamentos anticonvulsivos por parte de la madre en los tres
- Primeros meses de gestación (ácido valpróico y carbamazepina).

El mayor riesgo de DTN por parte de la madre se relaciona a muchas sustancias químicas que pueden atravesar la barrera placentaria y llegar al embrión en el período de mayor riesgo entre los días 15 y 30 de gestación.

### **Ácido fólico**

El ácido fólico es una vitamina del grupo B, que actúa como sustrato para la transferencia de compuestos unicarbonados, por lo que, esta juega un papel importante en la síntesis de aminoácidos, como la metionina y los ácidos nucleicos. Los niveles de ácido fólico se relacionan con la cantidad de crecimiento tisular, y la deficiencia de éste conduce a graves anomalías del desarrollo intrauterino.

También se ha estudiado que los niveles bajos de folatos exacerbaban el defecto de un trastorno genético subyacente.

Existe una teoría en base a la susceptibilidad de los defectos del tubo neural (DTN), la cual dice: que no se basa principalmente a la carencia alimentaria del folato, sino a un error congénito del metabolismo de los folatos, lo que ocasiona una acumulación significativa de homocisteína y ésta a la vez produce una alteración enzimática que es la causante de los DTN.

Los fibroblastos de fetos con DTN presentan con mayor frecuencia una mutación genética relacionada con la termolabilidad de la enzima 5,10-metiltetrahidrofolato reductasa, esta cataliza la reducción de 5,10-metiltetrahidrofolato, que es un precursor de la cadena de reacciones de metilación de sustancias de interés biológico en la síntesis del DNA.

Las personas con la variante termolábil tienen una reducción del 50% en la actividad enzimática, elevación de la homocisteína sérica, folato sérico por debajo de lo normal. Por lo que, se ha informado que el suplemento con ácido fólico puede hacer que disminuya la homocisteína sérica en personas con termolabilidad de la enzima. Estudios experimentales han permitido establecer que la suplementación con esta vitamina a mujeres en etapa pre y perinatal (cuatro semanas antes de la concepción hasta la duodécima semana de gestación), reduce hasta en un 50% el riesgo de presentar DTN en el recién nacido.

A pesar de la evidencia del ácido fólico en la prevención de los DTN, existe un porcentaje de casos que se les denomina “no prevenibles con ácido fólico”, en los que se debe de reconocer la influencia de otros factores de riesgo.

Según el CDC desde la fortificación obligatoria de los alimentos con ácido fólico en 1998, los defectos del tubo neural disminuyeron en un 30-40%. Aun así, muchas mujeres siguen sin consumir suficiente ácido fólico.

Las medidas que se han tomado según el CDC, para 1998, todos los productos alimenticios a base de cereal enriquecidos que fueron comercializados en los Estados Unidos, debían de tener 140 microgramos de ácido fólico por 100 gramos. Además permitió añadir ácido fólico a los cereales para desayuno, sémola de maíz, leche de fórmula, alimentos médicos y alimentos para dietas especiales.

La fortificación obligatoria no se aplica a la harina de maíz para tortillas, pan integral y productos a base de harina de maíz fabricados en otros países, por lo que, en estos países aun presentan tasas altas de hijos afectados por DTN.

Se debe tomar en cuenta que el embarazo causa deficiencia de ácido fólico debido a la elevada demanda del feto en su desarrollo, y que ésta tarda meses en generarse.

## **ASPETOS CLÍNICOS DE LOS DEFECTOS DEL TUBO NEURAL**

### **1. Embriología**

El sistema nervioso central (SNC) humano se desarrolla a partir de una zona engrosada del ectodermo embrionario, llamada placa neural que aparece alrededor de los 18 días de gestación, en el período de embrión trilaminar, como respuesta a la inducción por parte de la notocorda y del ectodermo circundante. Aproximadamente en el 18º día del desarrollo, la placa neural se invagina a lo largo del eje longitudinal del embrión para formar el surco neural con los pliegues neurales a ambos lados. Hacia el final de la 3ª semana los pliegues neurales se encuentran y se comienzan a fusionar de modo que la placa neural se convierte en el tubo neural (TN) alrededor de los días 22 y 23. Los dos tercios craneales del TN representan el futuro encéfalo y el tercio caudal, lo que será la médula espinal. La fusión de los pliegues neurales se desarrolla de manera irregular a partir del área que será la unión del tallo cerebral con la médula espinal y en dirección craneal y caudal simultáneamente. Por ello el TN se encuentra temporalmente abierto en ambos extremos y se comunica libremente con la cavidad amniótica. El orificio craneal, llamado neuroporo rostral, se cierra alrededor del día 25 y el neuroporo caudal se cierra un par de días más tarde, en el día 27 aproximadamente. Las paredes del TN se engrosan para formar el encéfalo y la médula espinal, y la luz del tubo se convierte en el sistema ventricular del encéfalo y en el conducto del epéndimo de la médula espinal. El desarrollo anormal del encéfalo no es raro debido a la complejidad de su historia embriológica y puede ser el resultado de alteraciones en la morfogénesis o en la histogénesis del SNC, secundarias a estímulos genéticos y/o ambientales. La mayor parte de las malformaciones congénitas del encéfalo



resultan del cierre defectuoso del neuroporo rostral y afectan a los tejidos que descansan sobre esa zona: meninges, cráneo y cuero cabelludo. La mayor parte de las malformaciones congénitas de la médula espinal se producen a consecuencia de defectos del cierre del neuroporo caudal hacia el final de la 4a semana de desarrollo. Varios DTN involucran también a los tejidos que descansan sobre la médula (meninges, arcos vertebrales, músculos dorsales y piel).

## **2. Procesos normales**

Los defectos del cierre del tubo neural se producen durante el desarrollo embrionario. Los procesos que llevan a la correcta formación de los primordios de los órganos y la conformación de la estructura vertebrada básica del organismo ocurren durante la cuarta semana de gestación, en que se produce la diferenciación de los somitos y del sistema nervioso. En la cuarta semana, los somitos se dividen en tres tipos de primordios mesodérmicos: esclerotomos, miotomos y dermatomos. Los miotomos se diferencian en la musculatura segmentaria de la espalda, y pared anterolateral del cuerpo, los dermatomos dan lugar a parte de la dermis del cuero cabelludo, del cuello y del tronco y los esclerotomos originan los cuerpos y arcos vertebrales y contribuyen a la formación de la base de cráneo.

Los esclerotomos se forman a partir de las porciones ventro-mediales y centrales de cada somito. La porción ventral del esclerotomo rodea la notocorda y forma el esbozo del cuerpo vertebral. La porción dorsal del esclerotomo rodea al tubo neural y constituye el esbozo del arco vertebral. La formación del tubo neural o neurulación se inicia a principios de la cuarta semana (22 a 23 días) en la región donde aparecieron los primeros somitos, con el cierre del tubo neural.

La conversión de la placa neural en el tubo neural ocurre mediante un proceso de plegamiento hacia ventral y fusión de los pliegues neurales en la línea media. Los labios de los pliegues neurales establecen su primer contacto en el vigésimo segundo día. Esta fusión se produce en direcciones craneal y caudal hasta tan sólo quedar unas pequeñas zonas no fusionadas en ambos extremos, formando el tubo

neural. Las zonas no fusionadas se denominan neuroporos craneal y caudal. La abertura craneal se cierra alrededor de los días 24 o 25 de gestación y el neuroporo caudal lo hace unos dos días después. El tubo neural formado por el cierre del neuroporo caudal termina al nivel del somita 31. Las porciones más caudales del tubo, es decir, los niveles sacro inferior y coccígeo, junto con la extensión caudal de las cubiertas de la médula espinal se formarían a partir de la prominencia caudal, proceso denominado neurulación secundaria. La formación del extremo caudal del tubo neural se completa hacia la octava semana del desarrollo.

### **3. Defectos del cierre del tubo neural (DTN)**

Las anomalías derivadas del cierre defectuoso del tubo neural (disrafias espinales) van desde alteraciones estructurales graves, secundarias al cierre incompleto del tubo, a deficiencias funcionales debidas a la acción de factores desconocidos en fases tardías del embarazo. La mayor parte de los defectos de la médula espinal son consecuencia del cierre anormal de los pliegues neurales, en el curso de la tercera y cuarta semanas del desarrollo. Las anomalías del cierre del tubo neural no sólo afectan al desarrollo del sistema nervioso central, sino que también interfieren con la inducción y morfogénesis de los arcos vertebrales y la bóveda craneal, con lo que pueden verse afectados las meninges, las vértebras, el cráneo, los músculos y la piel. Los errores en el cierre del tubo neural se suelen producir al nivel de los neuroporos craneal y caudal<sup>6</sup>, traduciéndose en defectos de las regiones craneal o lumbar baja y sacra del sistema nervioso central, aunque pueden afectar a otras regiones. La falta de cierre del tubo neural altera la inducción de los esclerotomos de forma que los arcos vertebrales que lo recubren no se desarrollan por completo ni se fusionan a lo largo de la línea media dorsal para cerrar el canal raquídeo. El canal vertebral abierto resultante recibe el nombre de espina bífida.

### **4. Tipos de espina bífida**

Un defecto en la formación de la cubierta ósea que reviste el encéfalo o la médula espinal puede determinar una serie de alteraciones estructurales cuyas consecuencias clínicas de estos defectos oscilan desde leves a mortales.

### **a. Espina bífida oculta**

En el extremo más leve del espectro de la espina bífida se encuentra la espina Bífida oculta, que es la falta de fusión de los arcos de una o más vértebras. La anomalía del arco vertebral se debe a la falta de crecimiento normal y de fusión en el plano medio de sus mitades embrionarias. El defecto de los arcos vertebrales está cubierto por piel y por lo general no comprende el tejido nervioso subyacente, el que no sobresale del canal vertebral. Este defecto puede pasar inadvertido durante muchos años.

La espina bífida oculta puede afectar a cualquier nivel de la médula espinal, aunque es más frecuente en la región lumbar inferior y sacra (L4-S1)<sup>5</sup>. Por lo general, el sitio está indicado por un penacho de pelo que cubre la región afectada. Esta formación localizada de pelo se puede deber a la exposición de la piel en desarrollo a otras influencias inductoras del tubo neural o sus cubiertas, frente a las cuales los arcos neurales constituyen una barrera en condiciones normales<sup>6</sup>. También puede aparecer un angioma, un nevo pigmentario o una depresión. Esta falta de fusión de los arcos vertebrales se encuentra en un 5 a 10%, de la población normal. El hecho de que la espina bífida en L5 o S1 sea frecuente en los recién nacidos y rara en los adultos sugiere que constituye una variación normal de la secuencia temporal de la fusión de los arcos vertebrales. Además, los estudios genéticos indican que las causas de esta malformación podrían ser distintas de las causas de las formas más graves de espina bífida. Los arcos neurales son inducidos por la placa del techo del tubo neural, con la mediación del gen *Msx-2*. Por tanto, pareciera ser que la espina bífida oculta es, en realidad, un problema local de la inducción.

Cuando a esta anomalía se asocian malformaciones subyacentes de la médula espinal sin discontinuidad de la piel, el complejo malformativo se designa como disrafismo espinal oculto. Este término incluye un amplio espectro clínico de malformaciones, a saber: quistes dermoides o epidermoides, quistes entéricos intraespinales, lipomas lumbosacros, la diastematomielia (malformación que

consiste en una hendidura sagital que divide a la médula espinal en dos hemimédulas (cada una envuelta en su propia piamadre) y el síndrome de la médula anclada que es la anomalía más frecuente. El niño también puede presentar otros trastornos congénitos relacionados con el disrafismo espinal, que por lo general son trastornos de la médula espinal o del sistema musculoesquelético, como la hidrocefalia (que puede llegar a afectar hasta un 90% de los niños con mielomeningocele), siringomielia (cavitación tubular tapizada de células gliales dentro de la médula espinal), el síndrome de regresión caudal, quistes aracnoideos intradurales, dislocación de la cadera o trastornos similares.

#### **b. Seno dérmico raquídeo**

Corresponde a una pequeña depresión cutánea en el plano medio de la región sacra de la espalda, que indica la región de cierre del neuroporo caudal a fines de la cuarta semana. En algunos casos está conectado con la duramadre por medio de un cordón fibroso.

#### **c. Espina bífida quística**

La espina bífida quística representa los tipos de espina bífida grave y que cursan con la salida de la médula espinal o las meninges o ambas, haciendo protrusión a través de un defecto de los arcos vertebrales y de la piel para formar un saco semejante a un quiste. La mayoría de estos defectos se localizan en la región lumbosacra, aunque pueden ocurrir en cualquier punto de la columna vertebral. La espina bífida quística aparece en uno de cada 1000 nacimientos, con cierta variabilidad geográfica.

#### **d. Meningocele**

En los casos más graves de espina bífida, cuando el saco contiene meninges (duramadre y aracnoides) y líquido cefalorraquídeo, que hacen prominencia desde el canal vertebral en la región afectada, el defecto se denomina meningocele. En los meningoceles puede faltar la duramadre en la zona del defecto, y la aracnoides sobresale por debajo de la piel. Sin embargo, la posición de la médula espinal y las

raíces raquídeas es normal. Los síntomas neurológicos de este cuadro suelen ser leves, pero pueden existir anomalías de la médula espinal.

#### **e. Mielomeningocele**

Si la prominencia afecta al tejido neural (médula espinal o raíces nerviosas) además de las meninges, el defecto recibirá el nombre de mielomeningocele<sup>5</sup>. Esta anomalía ocurre porque el tejido nervioso se incorpora a la pared del saco, alterando el desarrollo de las fibras nerviosas<sup>8</sup>. En el mielomeningocele la médula espinal protruye o queda completamente desplazada hacia el espacio subaracnoideo, que hace relieve. Los mielomeningoceles pueden estar cubiertos por piel o por una membrana delgada que se rompe con facilidad.

### **5. Otros defectos del tubo neural**

Los defectos más graves de desarrollo del tubo neural son aquellos en los que los pliegues neurales no sólo no se fusionan, sino que tampoco se diferencian ni se invaginan, y, en último término, tampoco se separan de la superficie del ectodermo.

#### **a. Mielosquisis o Raquisquisis**

El tipo más grave de espina bífida es la mielosquisis o raquisquisis, ya que se produce antes de los 28 días de gestación. En ocasiones los pliegues neurales no se elevan y persisten en la forma de una masa aplanada de tejido nervioso. En estos casos la médula espinal del área afectada está abierta por la falta de fusión de los pliegues neurales. La espina bífida con mielosquisis puede deberse a una anomalía del tubo neural originada por el crecimiento local excesivo de la placa neural, que hace que el neuroporo caudal no se cierre a finales de 10 semanas.

#### **b. Craneorraquisquisis o Anencefalia**

La falta de cierre de todo el tubo neural produce una malformación denominada cráneorraquisquisis total que sólo se ha identificado en embriones mal desarrollados procedentes de abortos espontáneos. Si el defecto afecta sólo a la porción craneal del tubo neural, se produce una malformación en la que el encéfalo está

representado por una masa dorsal expuesta de tejido neural indiferenciado. A este cuadro se le denomina exencefalia, craneorraquisquisis o anencefalia, a pesar del hecho de que el tronco del encéfalo se mantiene intacto. La anencefalia se caracteriza por la falta de cierre de la porción cefálica del tubo neural. Por esta causa no se forma la bóveda del cráneo, lo cual deja al descubierto el cerebro malformado. Más adelante, este tejido degenera y queda una masa de tejido necrótico. Dado que el feto carece del mecanismo de control para la deglución, los dos últimos meses del embarazo se caracterizan por hidroamnios. Los embriones anencéfalos suelen sobrevivir hasta estadíos avanzados de la vida intrauterina o llegan a término, pero mueren pocas horas o días después del parto.

La anencefalia es una anomalía común que ocurre en 1 de 1500 nacimientos, y se observa con una frecuencia cuatro veces mayor en mujeres que en varones. La falta de una adecuada diferenciación y cierre del tubo neural en las regiones occipital y espinal alta recibe el nombre de inionquisis.

## **6. Defectos de la osificación craneana**

Un espectro similar de alteraciones se asocia a los defectos craneales. El meningocele, meningoencefalocele y meningohidroencefalocele son malformaciones causadas por un defecto de osificación de los huesos del cráneo. El hueso que resulta afectado con mayor frecuencia es la porción escamosa del occipital, que puede faltar por completo o parcialmente. Si el orificio del hueso occipital es pequeño, sólo sobresalen por las 11 semanas

## **7. clasificación de los Defectos del Tubo Neural**

Existen varios esquemas para la clasificación de este complejo grupo de malformaciones. En algunos casos se dividen en: a) Defectos cefálicos (del cráneo) y b) Defectos caudales (de la columna vertebral). Además, estos últimos se pueden clasificar en: a) Defectos abiertos y b) Defectos cerrados. Con respecto al cierre del tubo neural, el concepto más aceptado es el del cierre continuo a partir de un punto medio y en dirección caudal y cefálica simultáneamente. Sin embargo,

recientemente se ha presentado evidencia experimental sobre la presencia de múltiples sitios de cierre a lo largo del tubo neural. Esta nueva teoría ha dado lugar a un nuevo tipo de clasificación en donde los defectos se agrupan de acuerdo al punto de cierre en donde fallaron los mecanismos celulares y tisulares de adhesión. De acuerdo a la localización de los somitas, el cierre 1 comienza a nivel de los somitas 1-3 y procede bidireccionalmente; caudalmente progresa hacia el neuroporo posterior y forma la médula espinal, el cierre 2 se inicia en la porción cefálica a nivel del somita 2-4 (prosencéfalo-mesencéfalo) y progresa a nivel bidireccional, el cierre 3 progresa unidireccionalmente y caudalmente para encontrarse con el cierre 2, el cierre 4 se sitúa en el somita 5 (rombencéfalo), pero de forma diferente. Los pliegues se aproximan pero no se fusionan como en los otros puntos completándose el cierre por una membrana epitelial sobre esta área, el cierre 5 es el más caudal en la zona lumbosacra (entre L2-S2) y su fallo produce las espinas bífidas de esta localización.

### **Espina Bífida Oculta (EBO).**

Es la forma más leve y consiste únicamente en la falla de fusión de los arcos vertebrales sin hernia de meninges. Constituye cerca del 10% de todas las EB, habitualmente es asintomática y puede manifestarse únicamente por la presencia de mechones de pelo, nevos o fositas dérmicas sobre el sitio del defecto. Muy rara vez se asocia a fístulas de líquido cefalorraquídeo (LCR), pero cuando éstas se presentan son la causa de cuadros de meningitis de repetición. La EBO se encuentra en la población general entre el 10 y el 15%, sobre todo en el ámbito de la 1a vértebra sacra. Este trastorno no se considera una malformación congénita grave y por lo tanto no se incluye dentro del Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Defectos del Tubo Neural (SVEDTN).

### **Espina Bífida Quística (EBQ).**

Se caracteriza por una protrusión, a través de un defecto en el arco vertebral, de las meninges y/o de la médula espinal, en la forma de un saco y a la vez esta subclasificación se divide en meningocele y mielomeningocele.

a. Meningocele (MC). Es el nombre que se aplica cuando el defecto contiene únicamente LCR y meninges. En estos casos la médula y las raíces nerviosas se encuentran situadas dentro del canal medular.

b. Mielomeningocele (MMC). Se conoce con este nombre a la EBQ en la que el saco contiene además de LCR y meninges, médula espinal y/o raíces nerviosas.

II. Cráneo Bífido. Se conoce con este nombre a un grupo de trastornos debidos a una falla en la formación del cráneo, generalmente asociados a malformaciones del encéfalo. Estos defectos se sitúan habitualmente en la línea media y su localización puede ser nasal, frontal, parietal u occipital. Esta clasificación se subdivide en dos; craneomeningocele y encefalocele. Craneomeningocele. Al igual que en el caso de la EB, es una herniación de las meninges a través de un defecto pequeño, generalmente situado al nivel occipital. Encefalocele o Encefalomeningocele. Se debe a la herniación de meninges y parte del encéfalo a través de un defecto óseo de tamaño importante. Cuando el tejido cerebral herniado contiene parte del sistema ventricular, se conoce como Encéfalomeningohidrocele.

III. Anencefalia. Es un defecto de cierre del TN debido a una falla del neuroporo cefálico para cerrarse adecuadamente, que se caracteriza por la ausencia de huesos del cráneo, cuero cabelludo y la presencia de un encéfalo rudimentario. Cuando la ausencia del encéfalo es parcial, se conoce como Meranencefalia y Holoanencefalia cuando la ausencia es completa.

IV. Raquisquisis. Este término designa al más grave de todos los DTN y significa fisura de la columna vertebral. Se caracteriza por una hendidura amplia del raquis generalmente asociada a anencefalia y que deja al descubierto a la médula espinal, la cual habitualmente no se encuentra bien formada. Esta malformación se debe a que los pliegues neurales no se unen, ya sea por una inducción defectuosa por parte de la notocorda o por la acción de agentes teratogénicos sobre las células neuroepiteliales.



La raquisquisis, al igual que la anencefalia, no es compatible con la vida.

## **Diagnóstico**

### **Período prenatal**

- Detección sérica de alfafetoproteína.
- Acetilcolinesterasa en líquido amniótico.
- Ecografía prenatal.

Durante el tiempo que el tubo neural se encuentra abierto en sus dos extremos, se comunica libremente con la cavidad amniótica; sustancias como la alfafetoproteína y acetilcolinesterasa, son excretadas al líquido amniótico, por lo que se pueden detectar como marcadores bioquímicos, en líquido amniótico o en el suero materno.

Cuando hay concentraciones elevadas de estos marcadores, o cuando un examen de ultrasonido ordinario lleva a sospechar la presencia de defecto del tubo neural, se requiere de ultrasonido de alta resolución para hacer diagnóstico definitivo y específico.

Como se hizo mención la deficiencia de folatos puede influir en el desarrollo de los DTN, por lo que una manera indirecta, de medirlos, es en sangre y poder determinar su disminución, pero otra forma confiable de determinarla es por medio de un frotis de sangre periférica, en el que la hipersegmentación neutrofílica refleja el balance negativo de folatos y, es un hallazgo característico que una sola célula con un núcleo de seis o más lóbulos constituye una sospecha clínica de anemia megaloblastica. Al respecto es necesario mencionar que en la embarazada la deficiencia de ácido fólico se presenta por la elevada demanda de feto en el desarrollo, pero que tal deficiencia tarda meses en generarse y que la anemia megaloblástica tarda meses en regenerarse por lo que es conveniente realizar este tipo de pruebas durante la tercera y cuarta semana de embarazo.

## **Período postnatal**

Historia.

Exploración física completa.

Dependiendo del defecto del tubo neural que se trate, se utilizan diversos medios diagnósticos, siendo de los más utilizados: el ultrasonido, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética; todos con el fin de identificar los elementos que están involucrados en el defecto, y conocer la severidad del mismo.

## **Tratamiento**

Manejo inicial de pacientes con defectos del tubo neural

Mantener en posición prono.

Colocar aposito estéril y húmedo con suero fisiológico en el defecto.

Traslado a centro asistencial especializado en las primeras 12 horas de nacimiento, para tratamiento oportuno y evitar complicaciones.

## **Manejo quirúrgico**

Cierre del defecto lo más pronto posible.

Monitoreo de la presión intracraneana, si es necesario.

Drenaje ventricular: colocación de la válvula de derivación ventrículo-peritoneal en pacientes con hidrocefalia.

Manejo multidisciplinario

o Neurocirugía

o Pediatría

o Urología

o Genética

o Ortopedia

o Fisioterapia

o Asistencia social.

## **Resonancia Magnética Nuclear**

El diagnóstico definitivo debe hacerse con Resonancia Nuclear magnética, que como ya se mencionó es el patrón de oro con sensibilidad de 95,6% y especificidad

de 90,9%; sin embargo por la difícil consecución del examen en múltiples centros de atención, se han propuesto métodos de tamizaje como la radiografía de columna y la ultrasonografía.

En los estudios definitivos de las lesiones por espina bífida oculta las planteadas como más más comunes son:

- Medula anclada (65%)
- Plácoda Neural (49%)
- Siringohidromielia (27%)

### **Ultrasonografía de Columna Total**

La USG por su parte (S:86,5% E:90,9%), ha sido estudiada comparativamente con la resonancia magnética arrojando datos de alta correlación (46% de correlación total, 47% de correlación parcial y sin correlación en sólo un 13%, con aumento en los falsos positivos por lo que tiene alta sensibilidad y corresponde a un método válido de tamizaje y confiabilidad a pesar de que se trata de un método diagnóstico operador dependiente.

Está indicada tradicionalmente en niños con estigmas cutáneos de la lesión, radiografía espinal anormal, disrafismo espinal conocido y reparación previa de un defecto. No obstante, Robinson et al desarrollaron un algoritmo para establecer su indicación:

### **Radiografía de Columna**

La radiografía de columna (S:80% E:18%) es un método con muchas limitaciones de tipo técnico, predominante en los pacientes menores de 3 meses en quienes los centros de osificación no aparecen y la correlación por tanto con la resonancia magnética es baja: sólo del 50% por tanto es un método que en niños muy pequeños genera el problema de aumento en falsos positivos, en tanto en pacientes mayores, con fallas técnicas en la toma de la placa el aumento será en falsos negativos.

## **DISEÑO METODOLÓGICO.**

### **TIPO DE INVESTIGACION**

Por su secuencia temporal: Transversal, ya que el estudio se realizó en un periodo de tiempo determinado.

Por su finalidad: Descriptivo, ya que se buscaba caracterizar a la población en estudio y la patología.

Según la cronología de los hechos: retrospectivo, ya que se realiza de hechos ya estudiados, de hace 5 años y los datos se tomaron de los expedientes clínicos.

Según los factores de estudio: Observacional, ya que no se hará ninguna intervención a los pacientes , solo se obtuvo acceso a los expedientes clínicos.

### **PERIODO DE INVESTIGACION**

01 de enero 2015 al 31 de diciembre 2019

### **UNIVERSO**

El universo fueron 364 Neonatos ingresados en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB) con el diagnostico de disrafismo espinal registrados en SIMMOW de El Salvador, de 2015 A 2019.

### **MUESTRA**

Sera no probabilística que incluye 285 neonatos en el periodo de estudio, captados por expedientes, métodos diagnósticos imagenológicos y escogidos según los criterios de inclusión

De los 364 pacientes registrados, 53 fueron de edad mayor a 28 días y 26 eran fallecidos por lo que no se revisaron dichos expedientes, y solo los 285 cumplieron criterios de inclusión.

- Criterios de inclusión:
  - Pacientes de 0 a 28 días de vida (neonatos)
  - Pacientes con diagnóstico clínico o imagenológico de defecto del tubo neural que consulten por primera vez en el periodo comprendido del estudio.
  - Pacientes que presenten o no estigmas cutáneos de disrafismo espinal
- Criterios de exclusión:
  - Pacientes con disrafismo espinal que hayan sido corregidos quirúrgicamente en otro centro asistencial.
  - Pacientes con malformaciones congénitas del sistema nervioso central incompatibles con la vida.

**Método de recogida de datos:**

Para la recolección de datos se solicitó a Estadística y Documentos Médicos (ESDOMED) del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom los expedientes de los pacientes registrados con diagnóstico de egreso según CIE-10 que consultaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, 01 de Enero 2015 al 31 de Diciembre 2019.

Además, se utilizó un instrumento de trabajo que sirvió de guía el cual contiene preguntas con: datos generales, edad, sexo, datos clínicos y perinatales, antecedentes familiares, tratamiento, y se trató de indagar acerca de la evolución. Este instrumento se aplicó a los expedientes clínicos de paciente, en la edad neonatal con diagnóstico de disrafismos espinales y que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión para así determinar la muestra del estudio.

## **PLAN DE ANÁLISIS Y TABULACIÓN**

La muestra seleccionada y la tabulación fue procesada con el programa de computación Excel 2020, cuyos resultados fueron presentados posteriormente en tablas de frecuencia y gráficos tanto de barra, de pastel, los que fueron objeto de análisis y discusión tomando como base los objetivos ya trazados al inicio de la investigación, con el fin de identificar el perfil epidemiológico, clínico y terapéutico de niños de neonatos con diagnóstico de Disrafismo espinal.

La información se transcribió a Microsoft Excel 2020, se realizó el análisis de las variables con diferentes diseños de gráficos, con lo que se facilitó el análisis de las variables de dicha investigación.

Los gráficos y tablas necesarios para representar la información se han plasmado en Microsoft Word 2020, donde en el pie de dicha imagen se colocó el comentario del análisis respectivo.

## **PRESENTACIÓN DE LA INFORMACIÓN PARA DEFENSA DE TESIS.**

Se realizará una presentación en Power Point 2020 donde se usarán gráficos para la visualización de los resultados de forma estructurada.

El método utilizado es la estadística descriptiva de los casos que permiten resumir los datos en tablas o gráficos que recogen: valores de las variables o modalidades del atributo, frecuencia absoluta o número de veces que aparece cada valor o modalidad en la muestra.

En nuestro caso se ordenó la información por objetivos y sus respectivas variables a estudiar en el tema de investigación, las cuales fueron representadas por medio de gráficos y llevaran un orden según el valor obtenido.

## **LIMITACIONES Y POSIBLES SEGOS DEL ESTUDIO**

1. Los neonatos ingresados en el HNNBB son referidos y mucha de la información es omitida en la hoja de referencia, datos que pueden dar una orientación clínica más adecuada.
2. Algunos expedientes clínicos no fueron encontrados para su revisión, específicamente de pacientes fallecidos.
3. En algunos pacientes se indica otros estudios de imagen como TAC o RMN cerebral según la decisión del clínico para la identificación de patologías asociadas, pero en muchos casos no se realizan.
4. Existe un subregistro de los diagnósticos como mielomeningocele roto y no roto, espina bífida o muchas veces no es colocado como diagnóstico principal o secundario dificultando la búsqueda en el SIMMOW.



## ASPECTOS ÉTICOS

El trabajo de tesis presente se fundamentó en los principios éticos:

### **Beneficencia, No maleficencia. Autonomía y Justicia**

Los beneficios de la investigación son indirectos ya que se da información verídica para autoridades de salud sobre los disrafismos espinales, también sirvió para reflexionar sobre acciones de prevención y control de estos defectos del tubo neural, ya que no son investigados de manera rutinaria en los servicios de salud y es importante ya que representa un déficit en la atención materno infantil y una enfermedad que puede prevenirse y evitar así desgaste económico, psicológico tanto en del paciente como el cuidador..

Se utilizó una boleta de recolección de datos realizada por el autor (Ver anexo), previamente autorizada por un comité de ética de tesis.

Los datos obtenidos siguen siendo confidenciales en el manejo de la información proporcionada ya que no se brindan nombres ni número de expedientes.

La información adquirida fue utilizada para fines estrictos del estudio, que fue la caracterización de pacientes con disrafismo espinal.

Los datos obtenidos del instrumento fueron exclusivos para la interpretación y análisis de éste estudio, sin publicar los nombres de los participantes o resultados a otras instituciones que no sea: Comité de Ética de Tesis de la Universidad de El Salvador, Servicio de Neurocirugía del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Unidad de Desarrollo Profesional del HNNBB y las autoridades competentes del Ministerio de Salud de El Salvador.

## **VARIABLES**

Dependiente: clasificación clínico-epidemiológica de disrafismo espinal

Independiente: Factores de riesgo identificados en los pacientes con disrafismo espinal

### **HERRAMIENTAS PARA LA OBTENCION DE INFORMACION**

- Documental (expediente clínico).
- Base de datos del investigador.
- Pruebas complementarias (estudios de imagen)

### **MECANISMOS DE CONFIDENCIALIDAD Y RESGUARDO DE DATOS**

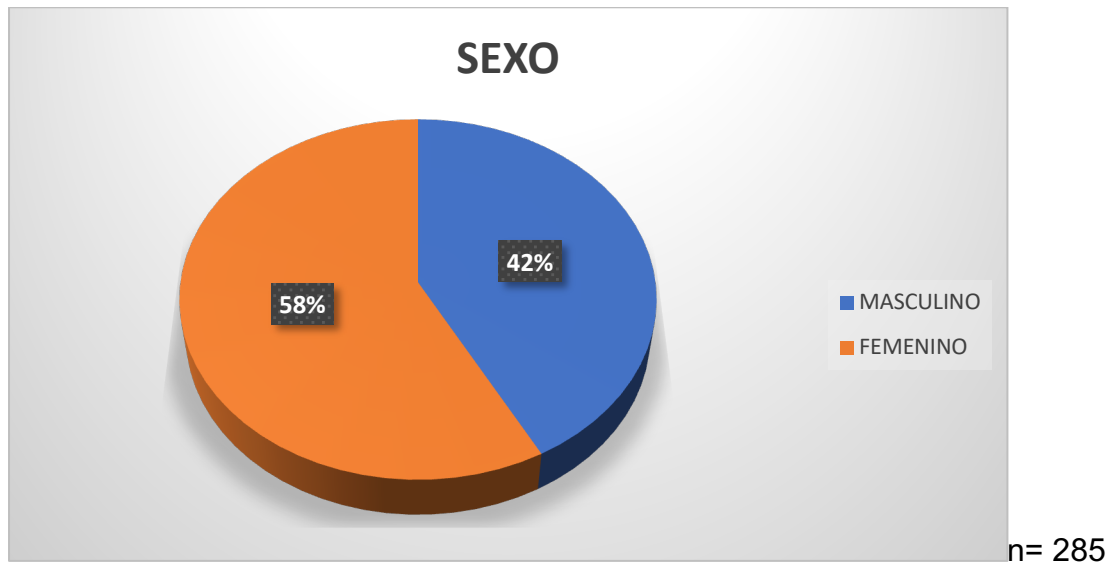
Carta de consentimiento informado dirigido a responsables de los pacientes en estudio. (Ver Anexo) el cual no se utilizó debido a que la recolección de datos fue a través del expediente clínico.

### **OPERACIONALIZACION DE LA VARIABLES (ver anexo)**

## PRESENTACIÓN DE LOS RESULTADOS

Conocer las características epidemiológicas de los pacientes con disrafismo espinal.

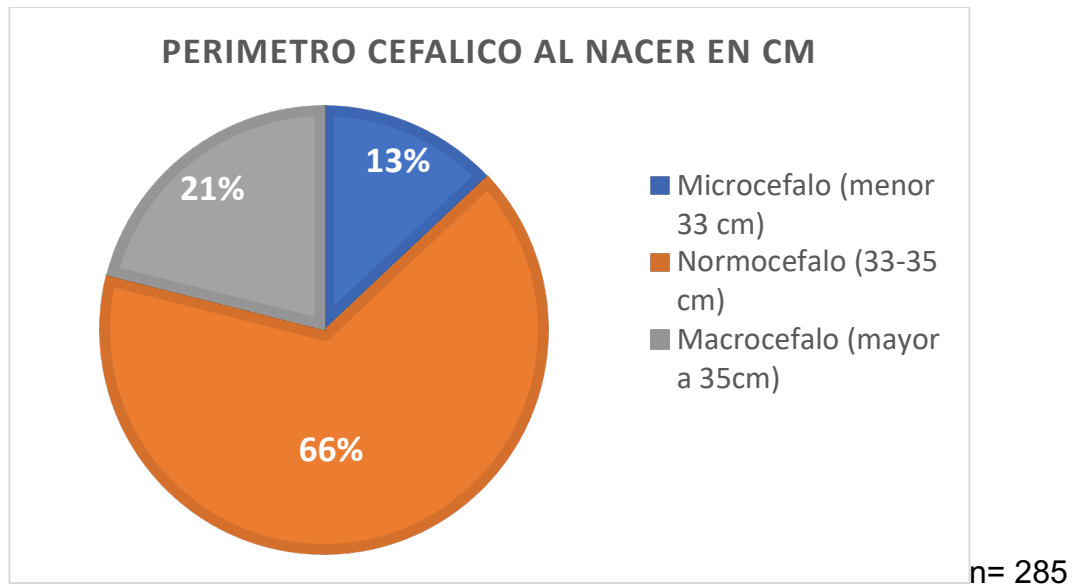
Grafico 1. Sexo del Paciente



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019

En cuanto a las características epidemiológicas del paciente el 58% fueron femeninas, y 42% masculinos, se tiene una razón para el sexo femenino y masculino de 1:1.28, lo que coincide con el resto de bibliografía donde los disrafismos espinales son más frecuentes en el sexo femenino.

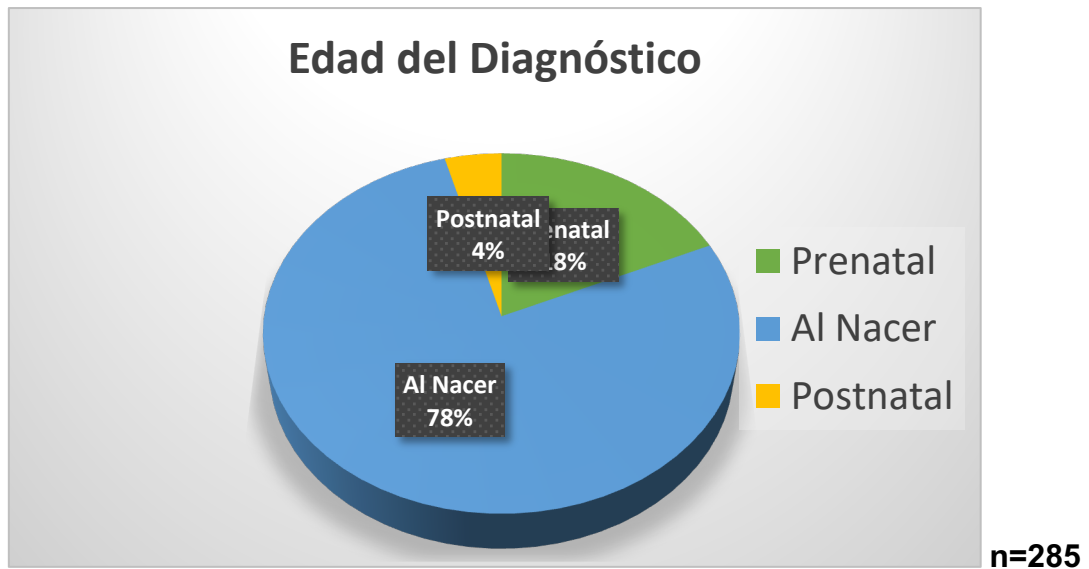
**Gráfico 2. perímetro cefálico al nacer**



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

En cuanto al perímetro cefálico más frecuente al nacer de los pacientes con disrafismo es el normocéfalo con 66%, seguido de macrocéfalo con el 21% y solo 13% pacientes con microcefalia, ya que la mayoría de pacientes desarrollan hidrocefalia en la etapa posnatal.

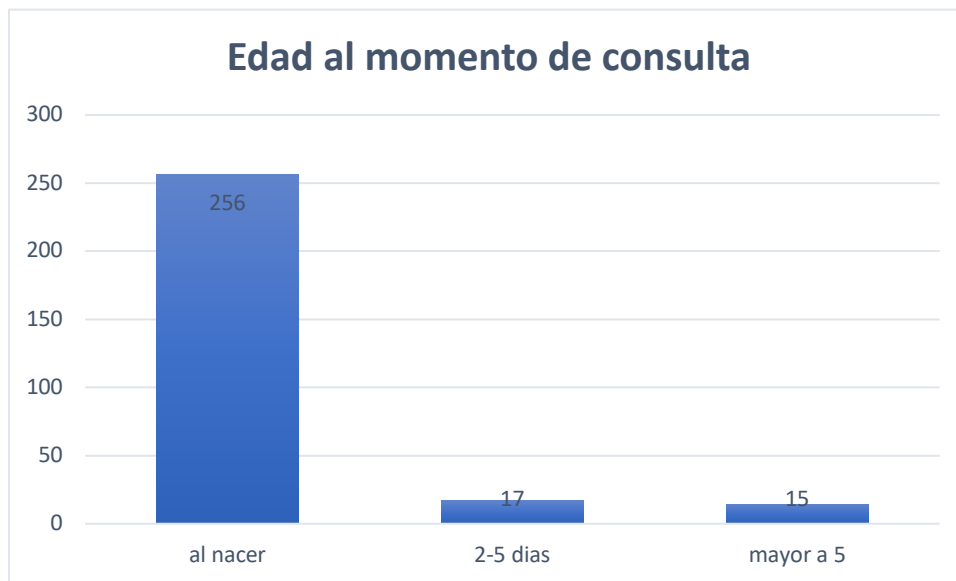
**Gráfico 3. Edad del paciente al hacer el Diagnóstico.**



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

En cuanto a la edad de diagnóstico del disrafismo espinal la mayoría fueron al nacer 222 (78%), seguido de 52 (18%) prenatal y 12 (4%) postnatal. El cual solo es un dato estadístico, porque el diagnóstico temprano o tardío no altera la instauración del DTN; aunque si permite la instauración de técnicas quirúrgicas previas al parto, lo cual disminuye la incidencia de hidrocefalia.

**Gráfico 4. Edad al momento de consulta**

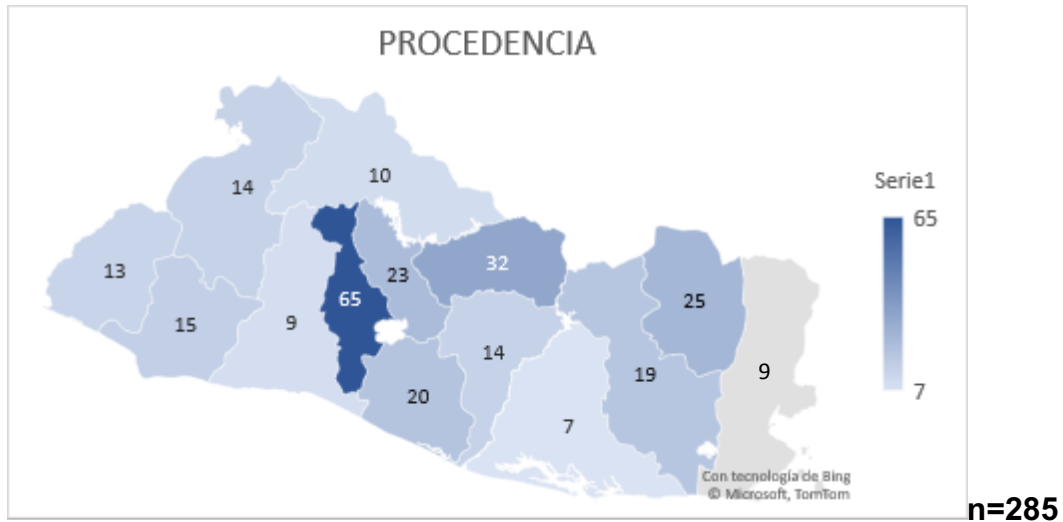


**n= 285**

Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019

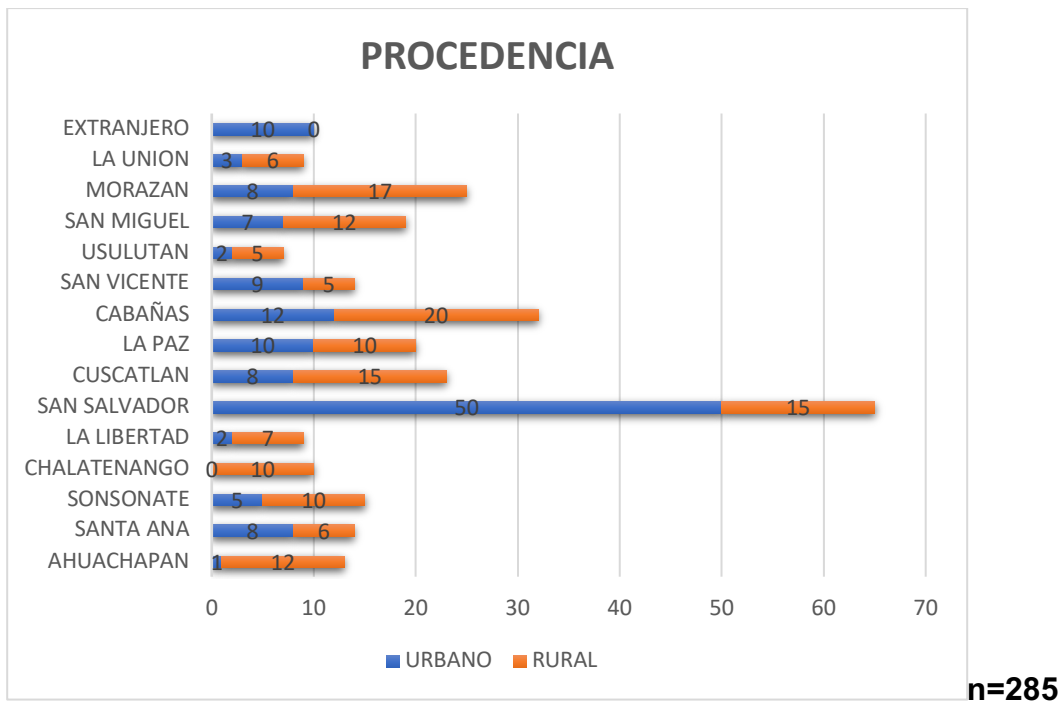
Todos los pacientes fueron referidos al primer día de vida siendo 256, seguido de 17 pacientes en un rango de 2-5 días y 15 pacientes con más de 5 días; lo que demuestra que la mayoría de pacientes tuvieron una atención oportuna.

**Gráfico 5. Procedencia por departamentos y área.**



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

**Grafico 6. Procedencia por departamentos y área.**



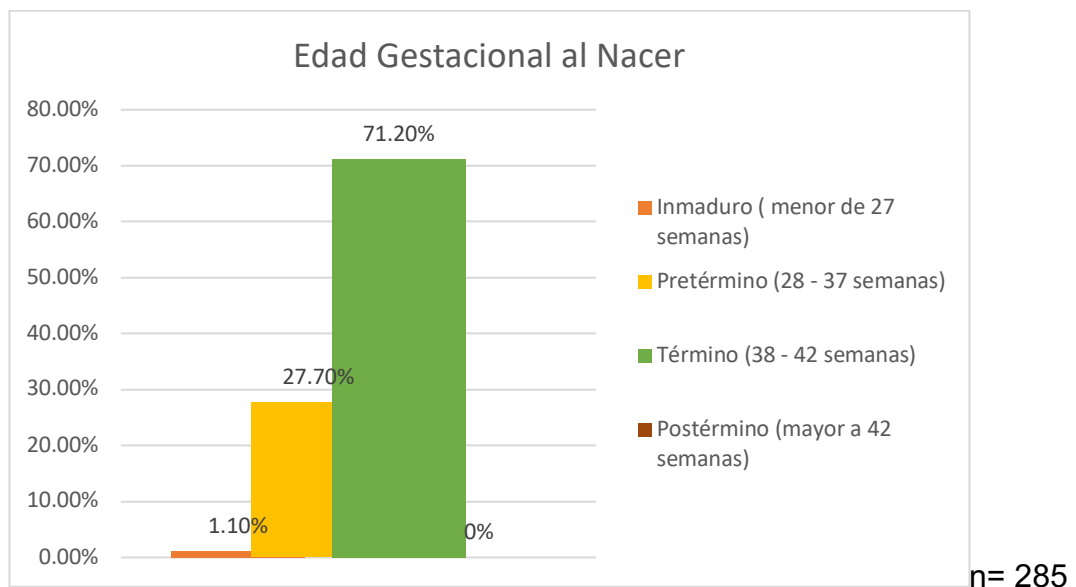
Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

El área con mayor número de casos fue el rural con 53% y un 47% representa el área urbana. Entre los 14 departamentos en los que se divide

el país , se encontró que San Salvador es donde se da el mayor numero de casos con el 23% el cual tiene relación por el mayor numero de habitantes, seguido de Cabañas 11% y Morazán 8.7% y con el numero mas bajo el departamento de Usulután con el 2.5%.

Zonas donde se debería de enfocar acciones de prevención en el control prenatal y suplementación previa de MTV y acido fólico a mujeres de dichas zonas

**Gráfico 7. Edad gestacional**

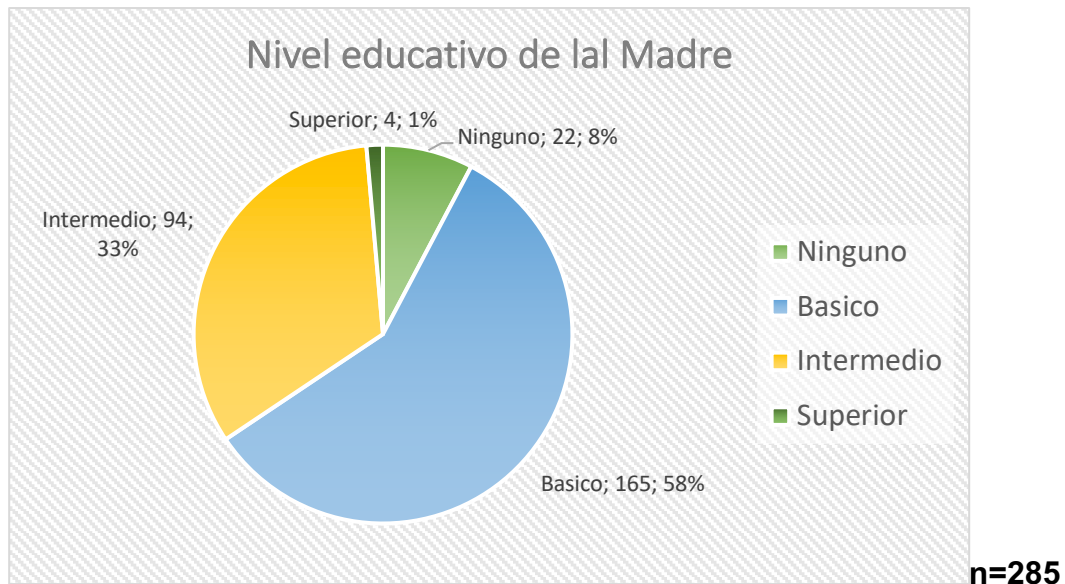


Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

Podemos observar que la mayoría de pacientes con disrafismo espinal nacieron de término el 71.2%, seguido de pretérmino con 27.7% y 1.1% inmaduro. Ninguno postérmino. Por lo que la edad gestacional no influye en el diagnóstico de disrafismo espinal y si en que nacen de manera electiva.



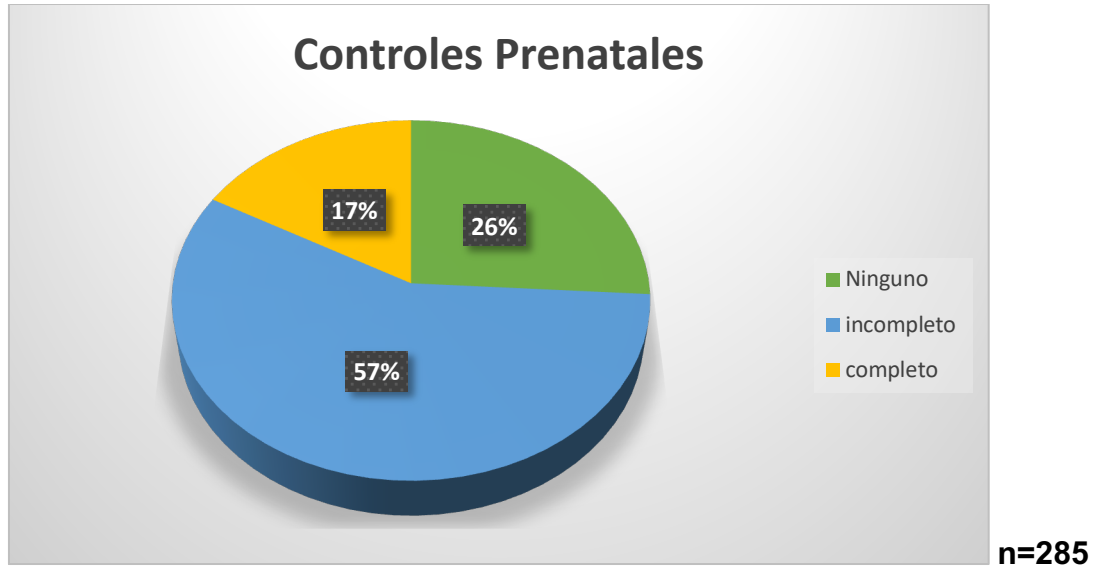
**Gráfico 8. Nivel educativo de la Madre.**



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

En esta grafica podemos observar que el nivel de educativo de la madre si influye en los disrafismos espinales, obteniendo 58% hijos de madre con nivel educativo bajo (básico), seguido de nivel intermedio con 33%, luego 8% con ningún nivel educativo y solo 1% con nivel superior. Ya que al tener un nivel educativo bajo hay menor conciencia por parte de la madre en tener una planificación familiar y controles prenatales completos.

**Grafico 9. Controles Prenatales**

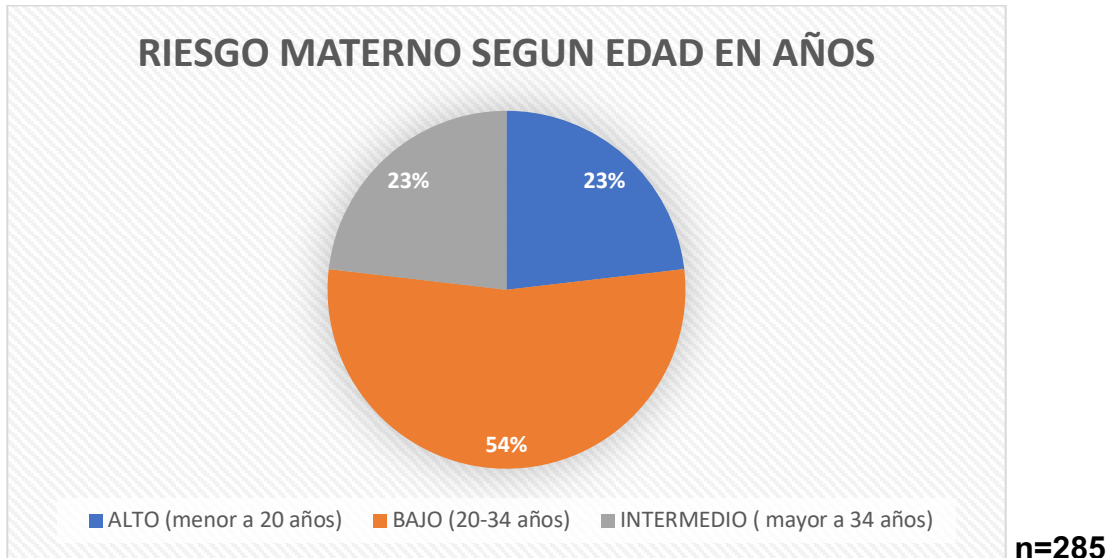


Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

En cuanto a los datos gineco-obstétricos, de las madres se logró identificar que la mayoría llevó al menos un control prenatal, solo el 17% tuvo controles prenatales completos y el 26% no tuvo ningún control prenatal, lo que hace pensar que aun no hay un nivel educativo óptimo para la planificación de un embarazo, y se pone en claro que la mayoría de mujeres no asiste tempranamente a control prenatal, ya no tiene la cultura y muchas veces llegan a control prenatal con el embarazo avanzado, y no es posible hablar de prevención de DTN.

Identificar los factores de riesgo que favorecen el desarrollo de disrafismo espinal.

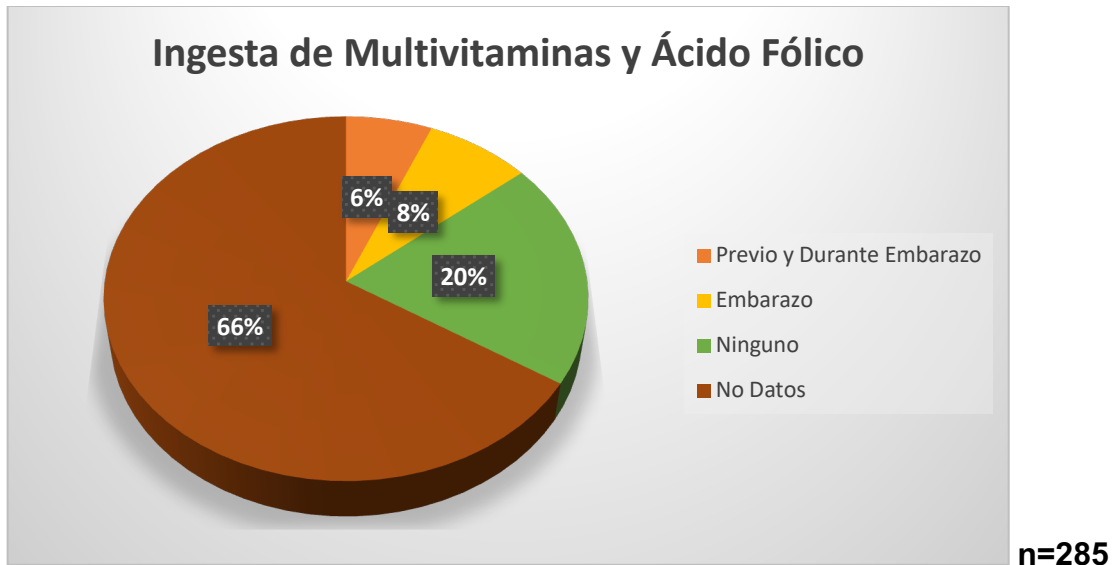
Grafico 10. Riesgo materno según edad



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019

En cuanto al riesgo materno según edad de los pacientes con disrafismo espinal 54% pertenecen al bajo riesgo, seguido de riesgo alto e intermedio con 23% cada uno; teniendo de estos dos últimos un contraste con las bibliografías ya que a temprana edad mayor riesgo de adquirir algún defecto del tubo neural<sup>13</sup>.

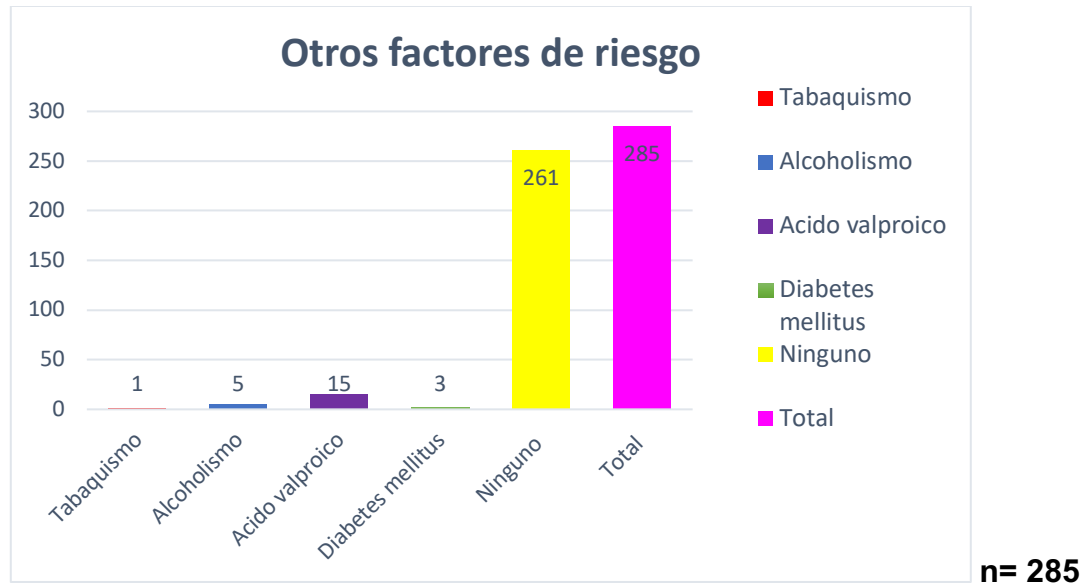
**Gráfico 11. Ingesta de Multivitaminas y Ácido Fólico**



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

En esta gráfica podemos observar que en el 66% , no hay datos en el expediente de ingestión de MTV y ácido fólico por parte de la madre, en el 20% pacientes la madre no tuvo ingestión, el 8% tomaron solo durante el embarazo y el 6% antes y durante el embarazo. Por lo que demuestra relevancia la presencia de MTV y ácido fólico al momento de formarse el tubo neural para evitar los disrafismos espinales. Por lo que se interpreta que no existe la prevención óptima de los disrafismos espinales, ya que se debe tomar al menos 3 meses antes del embarazo y 3 meses después como medida preventiva.

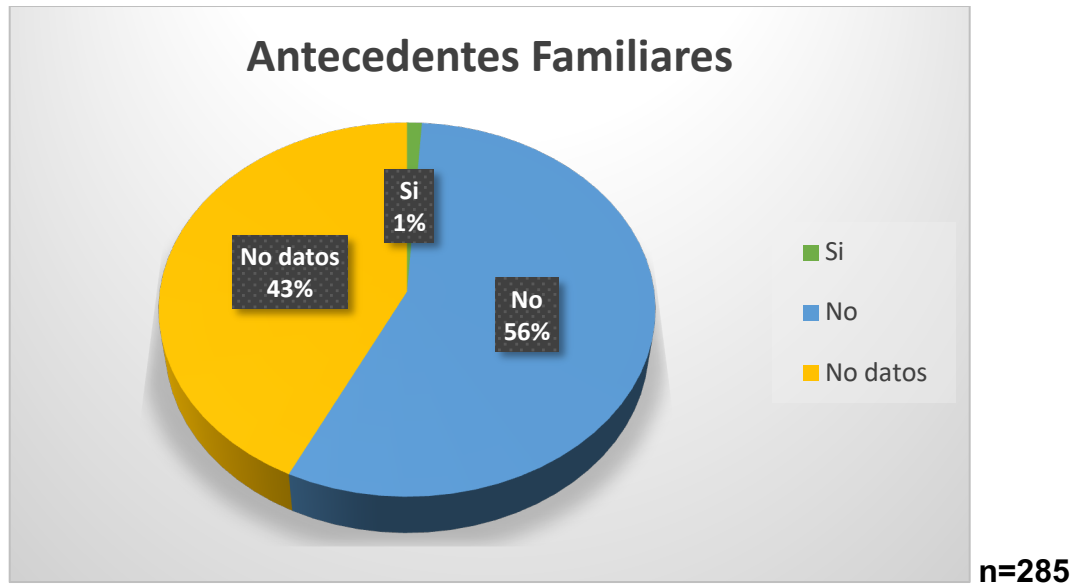
**Grafico 12. Otros factores de riesgo asociados.**



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019

Con relación a otros factores de riesgo se pudo observar que aun hay mujeres que toman anticonvulsivantes y/o tienen algún tipo de consumo de drogas como tabaco y alcohol y no hay planificación familiar para la prevención de defectos del tubo neural. Solamente 3 presentaron una enfermedad crónica degenerativa como Diabetes Mellitus.

**Grafico 13. Antecedentes Familiares.**

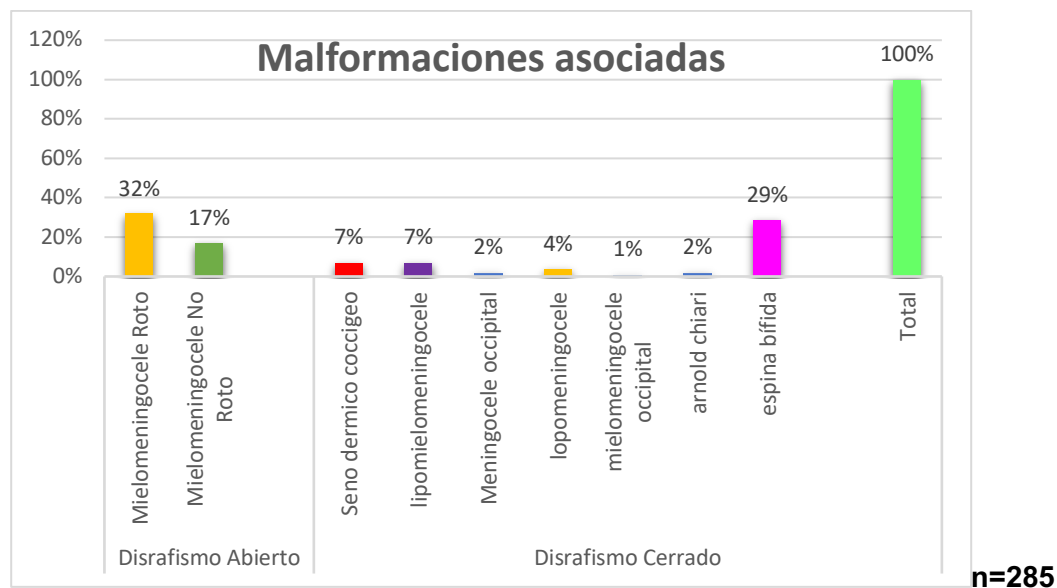


Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

En cuanto al antecedente familiar solamente en el 1% de pacientes se documenta que hay influencia familiar, en el 56% no hay antecedentes familiares y en 43% no hay datos registrados, por lo que coincide con la bibliografía<sup>14</sup> en cuanto al factor hereditario, el cual tiene poca influencia.

## Clasificación clínico anatómica de los disrafismos espinales.

**Grafico 14. Tipo de disrafismo diagnosticado.**

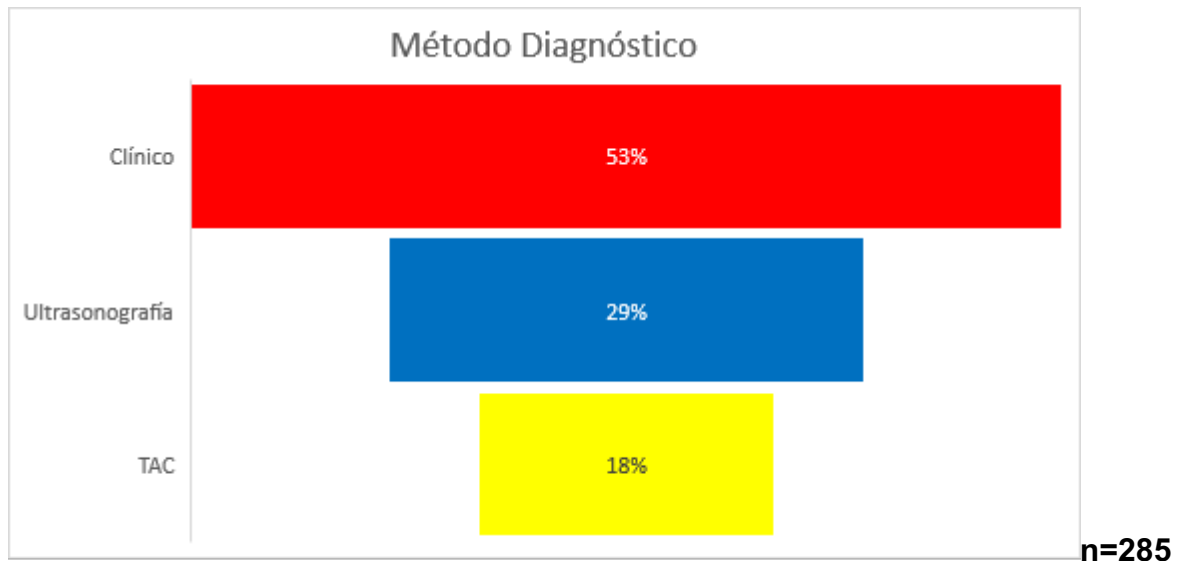


Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

De los pacientes que presentaron disrafismo espinal el tipo más frecuente es el abierto con mielomeningocele roto en un 32%, y con 17% el mielomeningocele no roto. Luego de los disrafismos espinales ocultos el más frecuente la espina bífida con 28% y con una minoría los meningoceles occipital y Síndrome de Arnold-chiari con 2% cada uno.

**Describir los métodos diagnósticos y el abordaje quirúrgico de los pacientes con disrafismos espinales.**

**Grafico 15. Método Diagnóstico.**

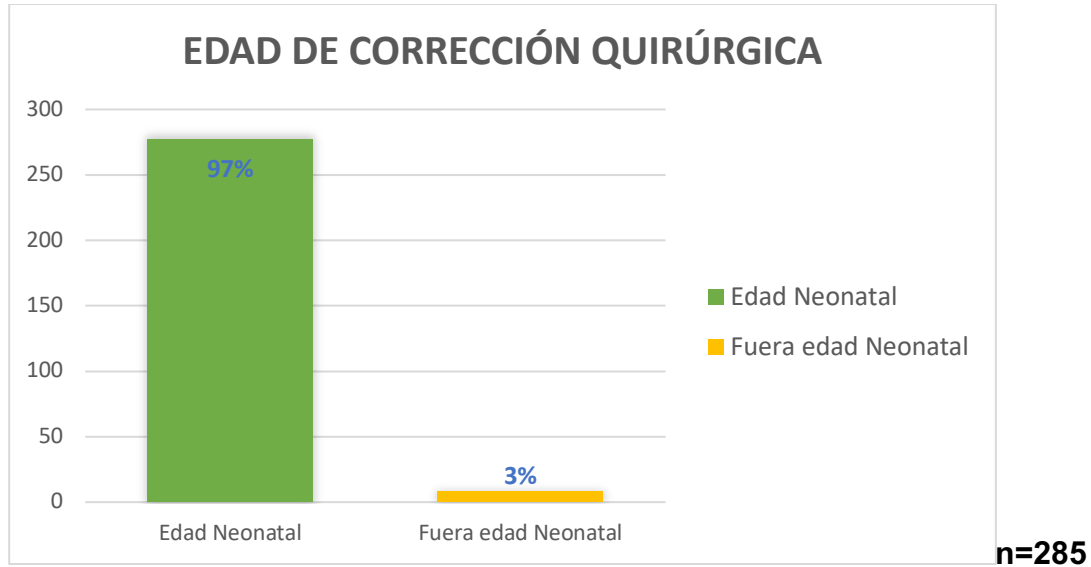


Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

Está claro que la mayoría de los pacientes no se realizó diagnóstico imagenológico siendo estos un 53% un diagnóstico clínico, lo que concuerda con el gráfico relacionado con los controles prenatales donde se observó que la mayoría de los disrafismos espinales se dieron en los que no llevaron ningún CPN o fueron CPN incompletos.



**Gráfico 16. Edad de corrección Quirúrgica**

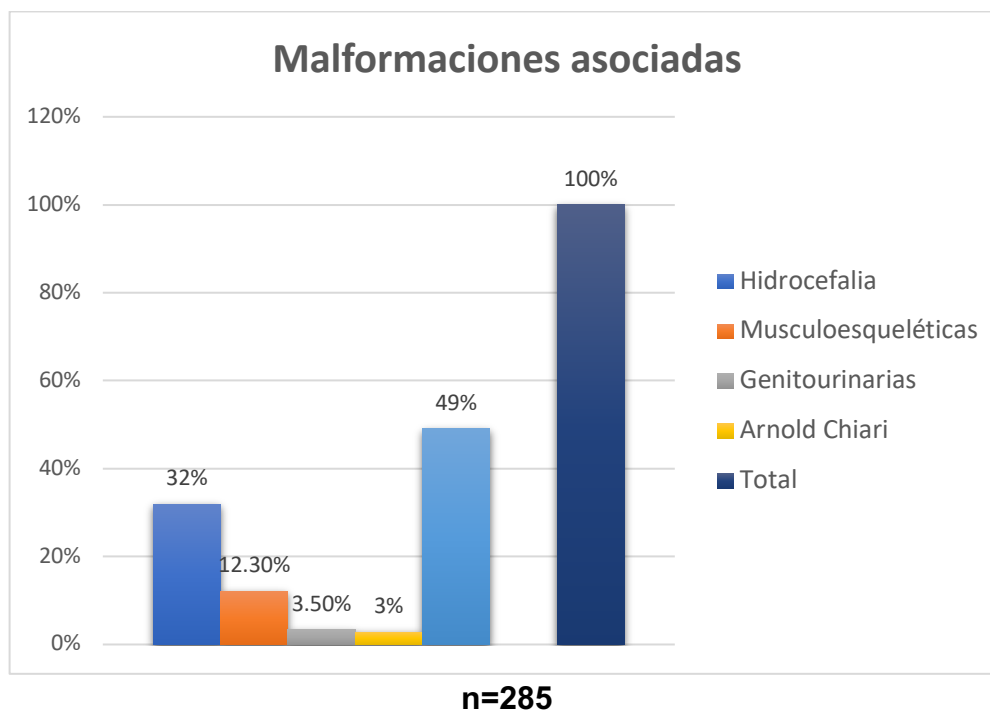


Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafismo espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019.

De todos los pacientes a la mayoría se realizó corrección quirúrgica dentro de la edad neonatal siendo el 97% y 3% fuera de la edad neonatal. Lo que concuerda con la bibliografía donde se debe corregir el defecto quirúrgicamente de manera oportuna.

**Describir otras malformaciones congénitas del SNC y/o síndromes asociados a los disrafismos espinales.**

**Grafico 17. Malformaciones asociadas**



Fuentes de datos: instrumento de trabajo de investigación y revisión de expediente clínico de neonatos con disrafism espinal que ingresaron en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en el periodo, enero 2015 - diciembre 2019

Tenemos que el 32% presento una anomalía asociada al SNC siendo la mas frecuente la hidrocefalia 32% y la menos frecuente las tipo genitourinarias con un 3.5% y solo el 3 % desarrolló Síndrome de Arnold – Chiari, y el 49% no tiene malformaciones.

## DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS

- ✓ De acuerdo con lo reportado en la literatura,<sup>18</sup> los DTN es patología más frecuente del género femenino, como es el caso del estudio de *González Vargas en el año 2007*,<sup>18</sup> en donde encontró 31% género masculino y 69% género femenino. En nuestro estudio encontramos que los disrafismos espinales fueron también más frecuentes en el género femenino (58%) en relación al masculino (42%) con una razón 1.28:1.
- ✓ De los factores de riesgo el 86% es la falta de ingesta de ácido fólico o multivitaminas sigue siendo el riesgo principal para adquirir un disrafismo espinal al igual que lo reportado en *The New England Journal Of Medicine en 2003*<sup>3</sup> y *Results of the Medical Research Council Vitamin Study. Lancet 2008*<sup>6</sup>.
- ✓ En nuestro estudio indica que el tipo de disrafismo espinal más frecuente, son el mielomeningocele roto 32% y no roto 17% seguido de la espina bífida 29% Por lo que se correlacionan con lo descrito en *Bonino A. Gomez, Malformaciones congénitas, Arch Pediatric Urug. 2009*<sup>8</sup>.
- ✓ Entre los diferentes métodos diagnósticos la historia clínica y el examen físico siguen siendo fundamental ante la sospecha de un disrafismo espinal; sin embargo, de los diferentes estudios que ayudaron en el diagnóstico en nuestra investigación fue la USG que se realizó solamente al 29% y el 53% fue clínico, al igual que el estudio "*Características Epidemiológicas De Los Pacientes Con Disrafismo Espinal En El Hospital Para El Niño, Toluca, Mexico. 2021*"<sup>9</sup> donde el 4.95% fue con USG y el 95.05% fue por diagnóstico clínico.
- ✓ El tratamiento para todos los pacientes con disrafismo espinal fue el quirúrgico en un 100%, ya que no existe otro tratamiento para este tipo de malformaciones del sistema nervioso en especial para los disrafismos espinales de tipo abiertos, el cual se correlaciona con el estudio "*Características Epidemiológicas De Los Pacientes Con Disrafismo Espinal*

*En El Hospital Para El Niño, Toluca, Mexico. 2021<sup>9</sup> donde solo en el 2.48% (5 casos) no realizaron cirugía.*

- ✓ En cuanto a las malformaciones congénitas asociadas, la hidrocefalia es la más frecuentemente encontrada en un 32% de los pacientes estudiados. En *Otárola B, Rostion C. Desarrollo embrionario y defectos del cierre del tubo neural: Revista Pediatría Universidad de Chile, Servicio Salud Metropolitano Norte, Hospital Clínico de Niños, Roberto del Río; 2012.*<sup>18</sup> se reporta que la hidrocefalia se asocia a espina bífida quística hasta en un 24.1%.

## CONCLUSIONES

- ❖ En cuanto a las variables epidemiológicas neonatos del sexo femenino son los más afectados, razón 1:1.28 y se da en madres con un nivel escolar bajo, con procedencia de la zona central, rural y la mayoría nace con una edad gestacional entre 38 y 42 semanas.
- ❖ Los factores de riesgo son aquellas madres con ninguno o limitados controles prenatales, con ninguna ingesta de multivitaminas y ácido fólico; y no se encontraron resultados significativos con razón a la edad de la madre ya que, de todos, el 54% son hijos con madre de bajo riesgo (20-34 años).
- ❖ Según la clasificación de los pacientes encontrados en nuestra institución, el disrafismo espinal más frecuente es el mielomeningocele roto, seguido de espina bífida y en tercer lugar mielomeningocele no roto en un 32%.
- ❖ Según los diferentes métodos de diagnóstico para los pacientes con disrafismo espinal, la más utilizada fue a través de la historia clínica y examen físico en un 53% seguidas por el ultrasonido en la edad prenatal con un total de 29%, y todos los pacientes sin exclusión fueron intervenidos de forma quirúrgica.
- ❖ La malformación congénita del SNC que más acompaña al disrafismo espinal es la hidrocefalia en un 35%, y en 25% no se acompañó de malformación asociada.

## RECOMENDACIONES

- ❖ A los médicos en formación del Hospital de Niños Benjamín Bloom, hacer énfasis en una adecuada historia clínica completa, con todos sus antecedentes y factores de riesgo que contribuyen al diagnóstico de disrafismo espinal, para obtener datos más detallados y estudios más completos y competitivos en investigaciones futuras.
  
- ❖ Al Ministerio de Salud de El Salvador, para que realice campañas de prevención en el primer nivel de salud, como crear consciencia de la importancia de la ingesta de multivitaminas y/o ácido fólico previo al embarazo a lo sumo 9 meses antes, y de los controles prenatales completos con ingesta de ácido fólico en los primeros 3 meses de embarazo; ya que son los que tienen el primer contacto y son más cercanos a la población de riesgo.
  
- ❖ A la PDDH para difundir la Ley LEPINA la cual protege al recién nacido desde antes de su concepción, para que toda mujer que quiera embarazarse les sea obligación tomar MTV y ácido fólico y así prevenir los DTN y sus complicaciones, creando una legislación de ácido fólico en el país.
  
- ❖ Para el diagnóstico oportuno de disrafismo espinal, y prevenir sus complicaciones como la meningitis en un mielomeningocele roto, se deberían de aportar equipo humano y de apoyo diagnóstico como la ultrasonografía en todos los controles prenatales.
  
- ❖ Al Ministerio de Salud de El Salvador, crear una clínica especial de Disrafismo Espinal, para padres y pacientes, dando atención integral tanto psicológica como terapia física.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. American academy of pediatrics. Committee on Genetics. Folic acid for prevention of neural tube defects. . Pediatrics 2009, Vol 104 pp 325-7.
2. Sistema de información en salud de morbilidad y mortalidad y estadísticas vitales SIMMOW, MINSAL, EL SALVADOR.
3. Analizan la utilidad del ácido fólico en la prevención de los defectos del tubo neu-ral. The New England Journal of Medicine. 2003 pp 1485-1490.
4. GRIMME J, CASTILLO M. Congenital Anomalies of the Spine. Neuroimaging Clinics of Nort America. 2007;17:1-16.
5. APARICIO J. Espina Bifida. Capitulo 18. 2008. Protocolos Asociación Española de Pediatría.
6. Medical Research Council Vitamin Study Research. Prevention of DCTN: Results of the Medical Research Council Vitamin Study. Lancet. 2008; 338: 131-7
7. Toirac CA, Salmon A, Musle M, Rosales FY, Dosouto IV. Ecografía de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central. MEDISAN [Internet]. 2010 [Consulta el 25 de octubre de 2013]; 14(2):169 Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/san/vol\\_14\\_2\\_10/san06210.pdf](http://www.bvs.sld.cu/revistas/san/vol_14_2_10/san06210.pdf)
8. Bonino A, Gómez P, Cetraro L, Etcheverry G, Pérez W. Malformaciones congénitas: incidencia y presentación clínica. Arch Pediatr Urug. 2009; 77 (3): 225-228.
9. *Trabajo de Investigación “Caractersticas Epidemiologicas De Los Pacientes Con Disrafismo Espinal En El Hospital Para El Niño, Universidad autónoma de Mexico Toluca, Mexico. 2021”*

10. Centro de Investigación Epidemiológica en Salud Sexual y Reproductiva-CIESAR, Hospital General San Juan de Dios. Plan Nacional para la Prevención de los Defectos del Tubo Neural en Guatemala, "Sistema de Vigilancia Activo para Defectos del Tubo Neural" Departamento de Guatemala. Guatemala. 2006; Boletín número 1.
11. International Clearinhouse for Birth Defects Monitoring System, Congenital Malformations Woldwide. New York: Elsevier Science Publishers; 2009.
12. Organización Mundial de la Salud (OMS). Anomalías congénitas [Internet]. 2014. [Consulta el 10 de septiembre de 2013]. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/es/>
13. Botto L. Neural Tube Defects. New England Journal of Medicine. November 2009; Vol. 341 p. 1509-1519.
14. Botto LD, Moore CA, Khoury MJ, Erickson JD. Neural Tube Defects. N Engj J Med. 2009; 341:1509-19.
15. Lagman. Sistema Nervioso Central. 14ª ed en español. España: Elsevier Masson; 2019. p. 410-413.
16. Embriogénesis, Samuel Taleisnik, Primera Edicion, Encuentro Grupo Editor, España, Año 2012, paginas 7-86.
17. Neurocirugía Pediátrica, Franscisco Villarejo, Juan F, Martínez-Lage, Primera Edición, Ergon Ediciones, España 2006.
18. Otárola B, Rostion C. Desarrollo embrionario y defectos del cierre del tubo neural: Revista Pediatría Universidad de Chile, Servicio Salud Metropolitano Norte, Hospital Clínico de Niños, Roberto del Ríó; 2012.



19. González-Vargas O, Trejo-Lucero H. Defectos del tubo neural. Experiencia en un Hospital de Toluca, México.. Arch Neurocienc (Mex) 2007; (12): 171-175
20. Nazer J, Cifuentes L. Prevalencia al nacimiento de malformaciones congénitas en las maternidades chilenas participantes en el ECLAMC en el período 2001-2010. Rev Med Chil. 2014;142(9):1150–6.

# ANEXOS

## OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLES

	VARIABLE	SUBVARIABLES	DEFINICION DE VARIABLE	INDICADOR	ESCALA DE MEDICION
<b>OBJETIVO No 1</b>  CONOCER LAS CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS DE LOS PACIENTES CON DISRAFISMO ESPINAL	FACTORES EPIDEMIOLOGICOS	Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo	Edad en dias	Intervalo 0 – 28 dias
		Sexo	Identificación del género biológico al que pertenece el individuo	Masculino	Ordinal
				Femenino	
		Nivel educativos de la madre	Tiempo en el que un alumno asiste a una escuela o centro de enseñanza.	a. Basico b. Intermedio c. Superior	Nominal
		Procedencia	Origen, principio de donde nace o se deriva.	Urbano. Rural	Nominal
		Edad gestacional al nacer	Tiempo de amenorrea a partir de la última menstruación al momento del nacimiento	Inmaduro (menor a 27 semanas)	Ordinal
				Prematuro (27 a 37 semanas)	
De término (38 a 42 semanas)					
Postérmino ( mayor a 42 semanas)					
Control prenatal	Conjunto de acciones y procedimientos destinados a la identificación, prevención, tratamiento, diagnostico y tratamiento de los	Ninguno Completos Incompletos	Cualitativo		

			factores de riesgo de morbilidad perinatal.		
		Perímetro cefálico al nacer	Medida de la circunferencia cefálica en centímetros	Microcéfalo Normocéfalo Macrocéfalo	Nominal
Objetivo No 2  IDENTIFICAR LOS FACTORES DE RIESGO QUE FAVORECEN EL DESARROLLO DE DISRAFISMO ESPINAL.		Edad Materna	Tiempo en años cumplidos de la puérpera.	ALTO RIESGO Menos de 20 años.  BAJO RIESGO Entre 20 y 34 años.  RIESGO INTERMEDIO Mayores de 34 años.	Nominal.
	FACTORES DE RIESGO	Ácido fólico y Multivitaminas y otros.	Vitamina del grupo B, sus niveles se relacionan con la cantidad de crecimiento tisular y la deficiencia de este conduce a graves anomalías del desarrollo intrauterino	Haber tomado ácido fólico y MTV antes y durante el embarazo  Tabaquismo  Alcoholismo  Otros fármacos: Ácido valproico	Cualitativa
		Antecedentes familiares	Patología presente en familiares de primera y segunda línea	Presencia de antecedentes familiares de defectos del tubo neural y otras patologías como Diabetes Mellitus.	Cualitativo
		Defecto del tubo neural	Patología que presenta un cierre incompleto del	Disrafismo Espinal Abierto:  - Mielomeningocele	Cualitativa

<p>Objetivo No 3</p> <p>CLASIFICACION CLINICO ANATOMICA DE LOS DISRAFISMOS ESPINALES.</p>	<p>CLASIFICACIÓN CLÍNICA ANATÓMICA</p>		<p>tubo neural durante la embriogénesis del feto</p>	<p>roto</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mielomenigocele</li> </ul> <p>No Roto</p> <p>Disrafismo Espinal Cerrado:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Con masa subcutánea: Meningocele. Lipomielomenigocele Lipomielocele. Mielocistocele.</li> <li>- Sin masa subcutánea: Seno dérmico</li> <li>- Espina bífida</li> </ul>	
<p>Objetivo No 4</p> <p>DETERMINAR LOS MÉTODOS DIAGNÓSTICOS Y EL ABIRDAJE QUIRURGICO DE LOS PACIENTES CON DISRAFISMOS ESPINALES.</p>	<p>MÉTODO DIAGNOSTICOS</p>	<p>Clínico</p>	<p>Mediante el examen físico completo del paciente en estudio, descrito en el expediente clínico.</p>	<p>Observación Palpación</p>	<p>Nominal</p>
		<p>Imagenológico</p>	<p>Exámen de gabinete como apoyo diagnóstico</p>	<p>Ultrasonografía Tomografía computarizada Resonancia magnética</p>	<p>Nominal</p>
	<p>TRATAMIENTO</p>	<p>Quirúrgico</p>	<p>Procedimiento realizado en sala de operaciones para la corrección de anomalías del tubo neural e hidrocefalia</p>	<p>Corrección</p>	<p>Cualitativa</p>

<p>Objetivo No 5 DESCRIBIR OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS Y/O SINDROMES ASOCIADOS AL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL.</p>	<p>MAFORMACIONES CONGENITAS</p>	<p>ASOCIADAS AL SNC</p>	<p>Defectos de la formación del sistema nervioso central en etapa embriológica que acompañan a los defectos del tubo neural</p>	<p>Hidrocefalia entre otros.</p>	<p>Nominal</p>
	<p>SINDROMES</p>	<p>ASOCIADOS AL SNC</p>	<p>Conjunto de signos y síntomas que aparecen con una regularidad razonable determinado por los genes y la herencia.</p>	<p>Arnold Chiari:  Asociación VACTERL Entre otros.</p>	<p>Nominal</p>

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

TIEMPO	AÑO 2018											AÑO 2019											AÑO 2020											AÑO 2021																																			
	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D	E	F	M	A	M	J	J	A	S	O	N	D																							
ACTIVIDAD																																																																					
REVISION BIBLIOGRÁFICA																																																																					
ELABORACION PROTOCOLO DE INVESTIGACION																																																																					
EVALUACION ÉTICA DEL PROTOCOLO																																																																					
INSCRIPCION AL SISTEMA DE EVALUACION																																																																					
IMPLEMENTACION DEL PROTOCOLO																																																																					
ORDENAMIENTO Y ANALISIS ESTADISTICO DE LOS DATOS																																																																					
ANALISIS TEORICO DE LOS RESULTADOS																																																																					
REDACCION INFORME FINAL																																																																					
DEFENSA DE TESIS																																																																					

## . INSTRUMENTO DE INVESTIGACIÓN

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR  
FACULTAD DE MEDICINA  
PROGRAMA DE ESPECIALIDADES MEDICAS  
MEDICINA PEDIATRICA  
INSTRUMENTO DE INVESTIGACION

**“CARACTERIZACION CLINICO EPIDEMIOLOGICO DE DISRAFISMO  
ESPINAL EN NEONATOS QUE INGRESAN EN EL HOSPITAL NACIONAL  
DE NIÑOS BENJAMIN BLOOM, EN EL PERÍODO DE 01 ENERO DEL 2015  
AL 31 DE DICIEMBRE DEL 2019.”**

INVESTIGADOR: DR. JORGE LUIS DIAZ SIGARAN

### 1. DATOS GENERALES

Nombre :		Edad cronológica:	
Sexo: Masculino ( ) Femenino ( )	Nº Expediente:	Fecha de Nac: / /	
Servicio de Ingreso: Neonatos 1 ( ) Neonatos 2 ( ) UCIN ( ) Neurocirugía ( ) Otro servicio ( )		Cama:	
Procedencia:		Urbano ( ) Rural ( )	
Nivel educativo de la madre: Ninguno ( ) Básica ( ) Media ( ) Superior ( ) Completo ( ) Incompleto ( )		Perímetro cefálico al nacer: (cm)	
<b>2. DATOS PERINATALES</b>			
Edad materna: años. Alto riesgo ( ) Intermedio ( ) Bajo riesgo ( )	Formula Obstétrica Materna: P: A: P: V:		
	Edad gestacional al nacer del paciente: semanas. Inmaduro ( ) Prematuro ( ) Término ( ) Postérmino ( )		
Controles prenatales: Completo( ) Incompleto( ) Ninguno ( )			
Vía del parto: Vaginal ( ) Cesárea ( )		Parto intrahospitalario ( ) Parto extrahospitalario ( )	



Antecedentes familiares de disrafismo espinal: SI ( ) NO ( )	
<b>TIPO DE DISRAFISMO ESPINAL:</b>	
<b>Disrafismo Abierto</b>	Mielomeningocele Roto ( ) No roto ( ) Mielocele ( ) Hemimielomeningocele ( ) Hemimielocele ( )
	<b>Disrafismo Cerrado:</b> <u>Con masa subcutánea:</u> Meningocele Lipomielomeningocele Mielocisocele Lipomielocele <u>Sin Masa Subcutánea:</u> Seno Dérmico Lipoma intradural Lipoma del Fillum terminale Diastematomielia
<b>Espina bífida ( )</b>	
<b>Arnold Chiari ( )</b>	
<b>3. DATOS CLÍNICOS</b>	
Edad al diagnóstico clínico: Prenatal ( ) semanas de gestación: Al nacer ( )	
Diagnostico Imagenológico:	
Ultrasonografía ( )	TAC ( )                      Resonancia Magnética ( )
Tipo de disrafismo diagnosticado:	
<b>4. TRATAMIENTO</b>	
Corrección quirúrgica: SI ( ) NO ( )	Dentro de la edad Neonatal SI ( ) NO ( )
<b>5. OTRO TIPO DE MALFORMACION CONGÉNITA ASOCIADA</b>	
VACTERL ( )	Cardiopatía ( )
Tubo digestivo ( )	Respiratorio ( )
Renal ( )	Extremidades ( )
Otras ( )	Ninguna ( )
Arnol Chiari ( )	

- **PRESUPUESTO**

<b>DESCRIPCIÓN</b>	<b>VALOR</b>
<b>Resma de papel Bond</b>	<b>\$ 30</b>
<b>Tinta, impresiones</b>	<b>\$ 100</b>
<b>Marcadores y boligrafos</b>	<b>\$ 25</b>
<b>Energía eléctrica</b>	<b>\$ 90</b>
<b>Asesoría</b>	<b>\$ 600</b>
<b>Folder y Fastener</b>	<b>\$ 30</b>
<b>Refrigerio de defensa de tesis</b>	<b>\$ 50</b>
<b>Total</b>	<b>\$925</b>