

Epidemiología del mielomeningocele en niños menores de un año de edad en el Instituto Nacional de Pediatría

Dr. Alejandro Medina Salas,* Dra. Betty Coutiño León,** Dra. Graciela Alvarado Jiménez,***
Julissa Ramírez Ramírez****

RESUMEN

Introducción: El mielomeningocele (MMC) es un defecto en el cierre del tubo neural, asociado a una deficiencia de ácido fólico. En México afecta a 1.2:1000 nacidos vivos. Las complicaciones van desde la vejiga neurogénica hasta la incapacidad para deambular. El tratamiento iniciado desde el nacimiento mejora el pronóstico funcional y la calidad de vida. **Objetivo:** Determinar las características epidemiológicas del mielomeningocele en menores de un año de edad, que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría (INP) de 1982 a 1999. **Material y métodos:** Se revisaron 653 expedientes de los cuales, 181 fueron de con diagnóstico de MMC. **Resultados:** No hubo predominio de género. El origen del mayor número de casos fueron procedentes del Distrito Federal, los estados de México, Morelos, Guerrero y Veracruz. El nivel socioeconómico fue bajo en 86.1%. Se discuten los antecedentes de diabetes por la rama materna, del periodo intergenésico, del embarazo no planeado, del control prenatal, del tipo de parto, el tratamiento neuroquirúrgico, el tratamiento rehabilitatorio. El nivel de lesión en orden de frecuencia: dorso lumbar, lumbosacro, y lumbar. El inicio del tratamiento de rehabilitación fue tardío. Las complicaciones más frecuentes fueron la hidrocefalia, el pie equino varo adducto y la luxación congénita de cadera. **Conclusiones:** Debe codificarse por separado cada defecto del tubo neural. El manejo del MMC fue deficiente. Se sugiere la creación de la clínica de MMC para optimizar resultados.

Palabras clave: Anormalidades congénitas, enfermedad congénita de la médula espinal, epidemiología, defectos del tubo neural, mielomeningocele, meningomyelocele.

ABSTRACT

Introduction: Myelomeningocele (MMC) is a failure of closing of neural tube, which is associated with a folic acid deficiency, which affects a population of 1.2:1000 alive childbirths in Mexico. The complications are from neurogenic bladder to inability of walking. The treatment must be initiated since birth which will improve the functional prognosis and quality of life. **Objective:** Determine the epidemiological features of MMC in children under one year of age who were assisted on Instituto Nacional de Pediatría since 1982 to 1999. **Methods:** 653 files were checked, 181 were with diagnostic of MMC. **Results:** No predominance of gender. Most cases were from Distrito Federal, states of Mexico, Morelos, Guerrero and Veracruz. Low socioeconomic status in 86.1%. Antecedents discussed were intergenesis period, no planned pregnancy, prenatal control, type of childbirth, surgical treatment and rehabilitative treatment. More frequent levels of neural tube defects were dorsolumbar, lumbosacral and lumbar. Rehabilitation treatment started late. Frequent complications were hydrocephalus, congenital hip luxation and club foot. **Conclusion:** Each defect of neural tube must be code separately. The MMC approach is not enough. It's suggested to improve assistance with MMC clinics.

Key words: Congenital defects, congenital spinal disease, epidemiology, meningomyelocele, myelomeningocele, tube neural abnormalities.

INTRODUCCIÓN

Las anormalidades congénitas del sistema nervioso central son patologías devastadoras, de las cuales los defectos del cierre del tubo neural son las más comunes.

La falla del cierre del tubo neural, se traduce en una falta en el cierre de las estructuras óseas (arco posterior vertebral) que dará lugar a una espina bífida oculta o espina bífida

abierta por la cual protruyen raíces nerviosas, meninges y médula dando como resultado el mielomeningocele (MMC).

La mayor parte del sistema nervioso central proviene de la banda engrosada, la placa neural, que está a lo largo de la región medio dorsal del embrión, esta placa es aplanada y está construida por una capa única de células, en el desarrollo normal se torna rápidamente estratificada y difiere del ritmo de crecimiento en los bordes y el centro, como resultado de este

* Médico Especialista en Rehabilitación con posgrado en Rehabilitación Pediátrica.

** Jefe del Servicio de Rehabilitación Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría.

*** Médico Especialista en Rehabilitación con posgrado en Rehabilitación Pediátrica.

**** Estudiante del séptimo semestre. ENEP Iztacala/UNAM. Instituto Nacional de Pediatría, Servicio de Rehabilitación

crecimiento, la placa se pliega formando un surco neural, este surco se profundiza y los pliegues engrosados se fusionan dorsalmente, originando el tubo neural, fusión que comienza en el centro en el día 16 de iniciada la gestación y avanza en dirección cefálica y caudal simultáneamente el polo cefálico se fusiona aproximadamente el día 25 y el caudal el día 29.⁷

Se desconoce el defecto embriológico que da como resultado el MMC; actualmente se considera como un resultado multifactorial causado por anomalías menores en los genes y factores ambientales.³

Múltiples indicios epidemiológicos han propuesto variaciones geográficas en cuanto a prevalencia, no se ha podido contestar la interrogante concerniente al rol de la herencia en el desarrollo de defectos del tubo neural, se ha propuesto una hipótesis multifactorial, heterogénea e intergeneracional. Se ha relacionado con la ingesta de salicilatos, ácido valproico, agentes antineoplásicos e infecciosos, se observa una incidencia elevada en el medio socioeconómico bajo, pudiéndose detectar el estado nutricional materno, la ocupación, el medio urbano, embarazo no planeado ni deseado, las enfermedades infecciosas, observándose una relación estrecha entre la deficiencia de ácido fólico antes de terminado el cierre del tubo neural así como la hipervitaminosis A y deficiencia de zinc y además en relación a familiares directos con diabetes mellitus por la rama materna.

En 1965, Lorber describió una incidencia de espina bífida oculta 4 veces mayor en los padres de pacientes con espina bífida cística, con un predominio de 2:1 en el sexo masculino, tal exceso sugiere que la espina bífida oculta está etiológicamente relacionada con la espina bífida cística.⁴

El objetivo del tratamiento en niños con MMC es alcanzar el máximo desarrollo que permita su nivel neurológico, para lo cual es fundamental la rehabilitación, dará la máxima movilidad y estabilidad, lo que es indispensable para el desarrollo físico, cognoscitivo y social, haciendo hincapié en que la rehabilitación debe ser lo más pronto posible, por lo que el primer año de vida es muy importante para que el equipo interdisciplinario aproveche de todos sus recursos para poder brindar una mejor calidad de vida.¹

Existe en el 20% de los pacientes con MMC múltiples complicaciones ya sea por la patología en sí, como puede ser la vejiga e intestino neurogénicos y la escoliosis secundaria por la debilidad que presentan estos pacientes.^{2,3}

El hombre no es una unidad aislada sino una persona que procede de un grupo que lo influye en todo sentido, la presión del mundo externo, a través de factores favorables o desfavorables puede alternativamente fomentar o inhibir las tendencias de nuestra personalidad e influir en nuestra salud mental y total.⁵

El hombre es un ser vivo que está inexorablemente relacionado a las condiciones adversas del ambiente geográfico, biológico y social, estos factores contribuyen a que su estado de salud se encuentre en un equilibrio armónico.

La incidencia del MMC en México es de 1.2 por cada 1,000 recién nacidos con múltiples complicaciones a nivel urológico, intestinal, cardiaco y ortopédico, lo que condiciona que sea una patología devastadora en el ámbito económico, social, laboral, psicológico y familiar. Estos niños presentan limitación en el ámbito educativo, económico y en integración social dando como resultado una calidad de vida y una capacidad funcional limitada.²

En base a lo anterior es importante que dentro del INP se lleve a cabo un estudio epidemiológico sobre esta patología para tener datos reales y poder hacer comparaciones con otros estudios reportados en la literatura que sirvan de base para su abordaje terapéutico y de su rehabilitación.

OBJETIVO

El objetivo fue determinar las características epidemiológicas en los niños con MMC menores de un año que acuden al Instituto Nacional de Pediatría (INP), así como determinar los antecedentes prenatales de los niños con ese diagnóstico, determinar el nivel neurológico, las complicaciones más frecuentes, las características epidemiológicas (sexo, nivel socioeconómico, etc.) y las malformaciones que la acompañan.

El diseño de análisis se hizo para un estudio retrospectivo, transversal, descriptivo, observacional y epidemiológico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se solicitó al Departamento de Archivo Clínico, los números de los expedientes con diagnóstico de MMC del periodo de 1982 a 1999, menores de un año de edad al ingreso al INP, se recopiló la información en una hoja especial de 52 reactivos. Con los siguientes criterios de inclusión:

Todo expediente comprendido de enero de 1982 a enero de 1999 con diagnóstico de MMC por el Servicio de Neurocirugía, que hayan ingresado antes del año de edad al instituto.

En el análisis estadístico se realizaron promedios, porcentajes, graficación y medidas de tendencia central. La realización de este estudio no necesita de consideraciones de orden ético, sin embargo, el investigador se reserva la identidad de los pacientes.

RESULTADOS

Se revisaron los expedientes de 653 menores de un año de edad, y de éstos, 181 tuvieron diagnóstico de MMC.

No hubo diferencia de género (*Figura 1*). El lugar de nacimiento fue en el 35.3% en el Distrito Federal; 64.6% en provincia, de éstos el 20.5% nacieron en el Estado de México, 17% en Morelos, 12.8% en Guerrero, 11.1% en Veracruz, 8.5% en Puebla, 7.6% en Hidalgo, 5.9% en Guanajuato, 4.2% en Michoacán, 1.7% en Zacatecas, Tlaxcala y Chiapas, .8% en

Oaxaca, Tampico, Sinaloa, Jalisco, Nuevo León, San Luis Potosí, Querétaro y Aguascalientes (*Figura 2*).

Los datos en relación con el nivel socioeconómico se presentan en la *figura 3*. La edad promedio de la madre al nacimiento del producto fue de 26.13 años y del padre de 29.9 años.

El antecedente de diabetes por la rama materna estuvo presente en el 26.1%, con periodo intergenésico de 44.6 meses. En relación al embarazo planeado estuvo presente en el 29.3% y no planeado en el 70.7%. La amenaza de aborto estuvo presente en el 11.6% y parto prematuro en 11%, preeclampsia en 4.4%, polihidramnios en 1.6%, tabaquismo y alcoholismo en 0.55%.

Hubo control prenatal en el primer trimestre en 50.8%, en el segundo trimestre el 11% y en el tercer trimestre el 1.6%; el 36.4% no tuvo control prenatal.

El tipo de parto fue eutóxico en el 38.6%, distóxico en el 24.3% y operación cesárea en el 37%; el 79% fue atendido en medio hospitalario, en casa 18.2% y otro lugar 2.7%.

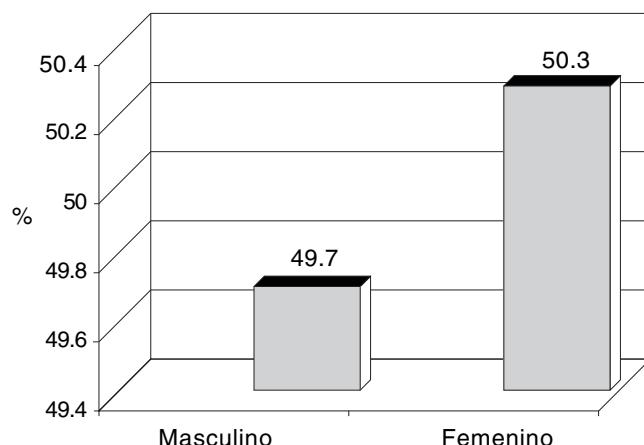


Figura 1. Distribución de género.

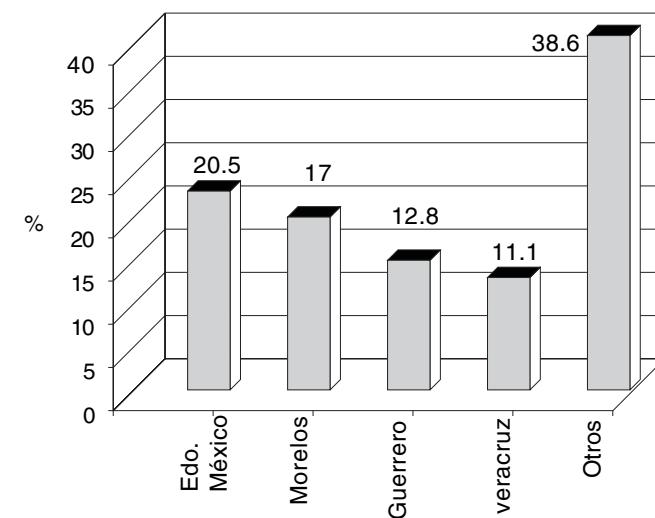


Figura 2. Lugar de nacimiento.

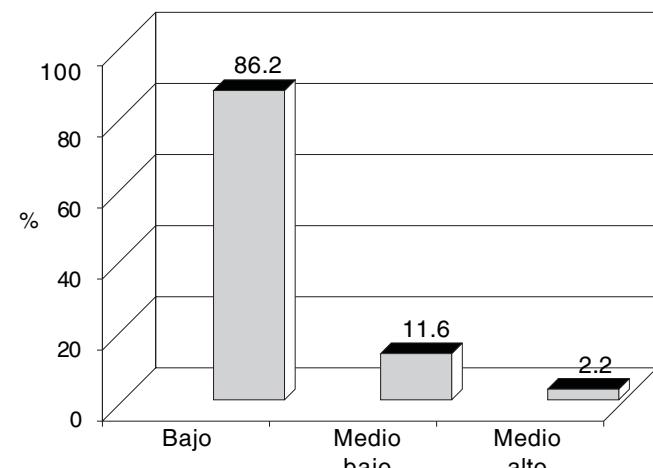


Figura 3. Nivel socioeconómico.

El producto tuvo en promedio 3,097 g, la talla promedio fue de 48.7 cm, Apgar de 8 a los 5 minutos; el producto fue único en el 98.6% de los casos y gemelar en el 1.4%. La alimentación al seno materno la recibió el 40.3% y el 59.7% no lo recibió; mientras que el destete se realizó a los 5.2 meses en promedio, la ablactación a los 4.2 meses.

El tratamiento neuroquirúrgico se realizó en el INP en el 65.1% y el 34.9 recibió tratamiento en otra institución, la edad promedio del tratamiento fue de 35.34 días (*Figura 4*). La lesión estuvo localizada a nivel cervical en el 2.2%, cervicodorsal en el 1.1%, dorsal en 4.9%, dorso lumbar en 43.6%, lumbar en 19.3%, lumbosacro en 27%, sacro en 1.1%, cervicodorsolumbosacro en el 0.5% (*Figura 5*).

Recibieron tratamiento en rehabilitación el 38.1% el resto no lo tuvo antes del año de edad, con inicio de tratamiento en el INP a los 4.6 meses, 6 pacientes acudieron al DIF para recibir tratamiento y 1 al IMSS (*Figura 6*).

Tuvieron tratamiento quirúrgico ortopédico en el 2.2% y con tratamiento ortésico en el 7.1%. Se reportó la vejiga neurogénica en el 20.9%, recibiendo tratamiento quirúrgico 3 pacientes. El intestino neurogénico se reporta en solamente 2 pacientes al igual que el correspondiente tratamiento farmacológico. La complicación más frecuente fue la hidrocefalia en el 76.7%, de las complicaciones ortopédicas, el pie equino varo adducto se observó en el 27.6%, luxación congénita de cadera uni o bilateral en el 21%, pie talo en el 4.9%, escoliosis en el 2.2%, rotación medial en el 1.1%, cifosis en el 1.6% y úlcera de piel en el 0.5%.

DISCUSIÓN

En los países desarrollados como los Estados Unidos, la incidencia reportada es de 1 por cada 1,000 nacidos vivos, lo cual concuerda con los datos obtenidos por el

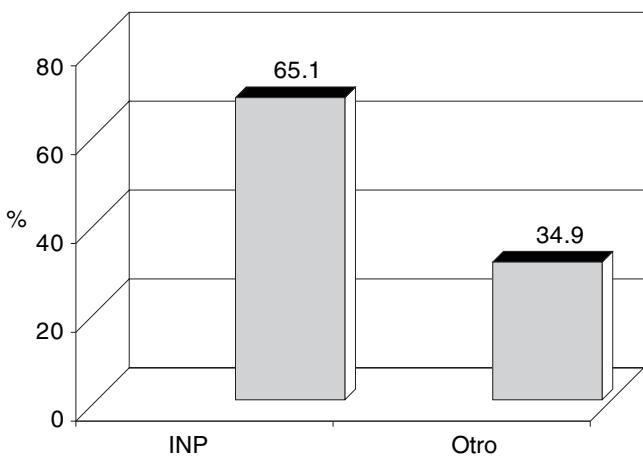


Figura 4. Tratamiento neuroquirúrgico.

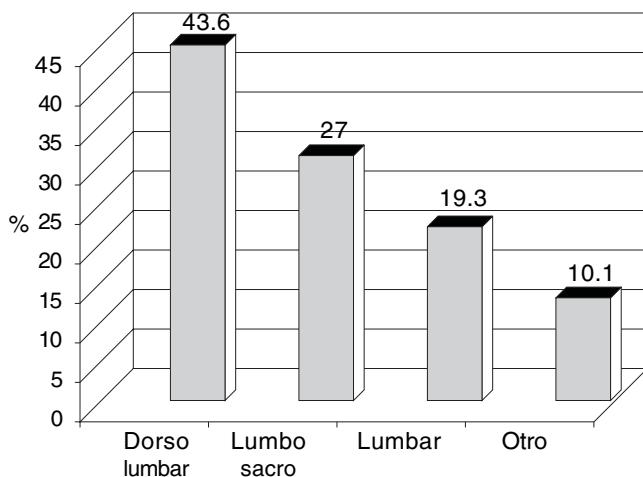


Figura 5. Niveles de lesión.

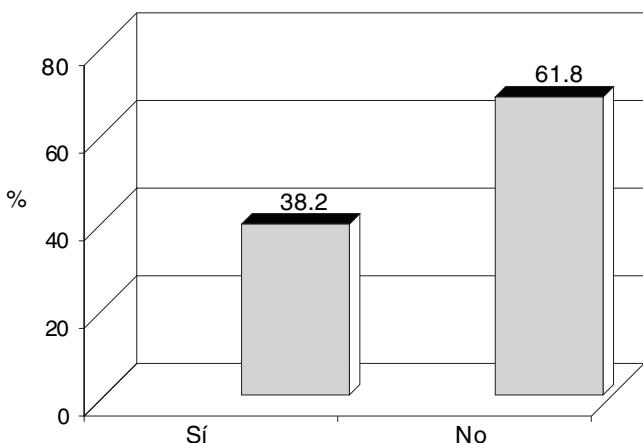


Figura 6. Tratamiento rehabilitatorio.

Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Defectos del Tubo Neural (SVEDTN).⁸

En la literatura internacional se menciona que el género femenino tiene una mayor incidencia, mientras que en el presente estudio no hubo predominio de género.¹

De acuerdo a los datos obtenidos por las doctoras Peterson y Gutiérrez en 1990, el nivel socioeconómico fue bajo en un 85% de los casos, mientras que en el estudio presente fue de un 86%.

En relación a la edad de los padres se puede comentar que la edad promedio corresponde a padres jóvenes con edad en el transcurso de la tercera década de la vida.

De acuerdo a lo publicado por el SVEDATN, los estados donde se presentan con mayor frecuencia los defectos del tubo neural son el Estado de México, Puebla, Veracruz, Guanajuato y Jalisco, mientras que en nuestros resultados son el Distrito Federal con los estados de México, Morelos, Guerrero y Veracruz los de mayor origen de los casos.

El antecedente de diabetes por la vía materna se presentó en aproximadamente la cuarta parte de los casos, que aunque significativo, no parece tener una relación de causa-efecto.

El embarazo no planeado puede tener una gran significancia, pues se observó en el 70.7% de los casos, de lo cual se pueden inferir diversas condiciones de mala atención prenatal, con influencias negativas del entorno y de la adecuada nutrición materna. El resto de los factores investigados no parecen tener una repercusión importante en la génesis del problema.

El tipo de atención del parto, por el bajo nivel socioeconómico, origina problemática agregada, que puede ser preventible, con la adecuada atención prenatal y la del parto.

En los demás factores investigados en relación al peso promedio y la talla, no se aprecian aspectos significativos, aunque el promedio del Apgar a los 5 minutos, parece estar por abajo del promedio, lo cual traduce una vulnerabilidad desde el nacimiento de este tipo de pacientes.

Predominó la alimentación artificial sobre la alimentación del seno materno, con un destete promedio y al igual que la ablactación, sin ser significativo.

En relación al manejo quirúrgico se puede comentar que el manejo se ha uniformado en las diversas instituciones, en relación al cierre del defecto en los primeros días de vida.

El número de días de tratamiento en la institución es relativamente corto, ya que gran parte del manejo debe recaer en el adecuado aprendizaje y capacitación de los padres y de las personas responsables del caso, sobre todo si su residencia está en lugares en que no haya accesibilidad a servicios de rehabilitación.

Con relación al sitio de la ubicación del defecto, en orden de frecuencia se observaron las localizaciones dorsolumbar, lumbosacra y lumbar, con menor frecuencia en los niveles dorsal, cervicodorsal, cervical y sacro, cuyos datos coinciden con series consultadas y experiencias similares.

El inicio del tratamiento de rehabilitación se puede considerar que es relativamente tardío, y puede dar lugar a la instalación de complicaciones.

Es bajo el nivel de atención ortopédica y de tratamiento ortésico, que es significativo, dado que muchos pacientes no fueron atendidos con oportunidad y eficiencia.

El reporte de vejiga neurogénica parece estar por abajo del porcentaje que debería esperarse, al igual que el de intestino neurogénico, y más bajo aún el manejo que se hizo de ambos problemas.

En las complicaciones, resalta la presencia de la hidrocefalia, cuyo manejo neuroquirúrgico es importante para prevenir daño cerebral, cuyo dato deberá ser consignado en revisiones futuras, sobre todo en seguimientos a largo plazo.

Dentro de las complicaciones ortopédicas es de notar la presencia del pie equino varo adducto y, la luxación congénita de cadera, mientras que el pie talo, la escoliosis, la rotación medial, la xifosis, tienen una frecuencia mucho menor, que pudieran estar subreportadas, al igual que las ulceraciones de la piel.

En relación al control prenatal se observó en el SVEDTN que el 53% habían tenido un control prenatal, mientras que en el presente estudio el porcentaje fue de 63.4%.

En el mismo estudio se tuvo el dato de los que recibieron rehabilitación que fue de un 54%, mientras que en el presente estudio fue de 38.1%.

Es conveniente aclarar que en el estudio de Peterson y cols., el ingreso a rehabilitación en el INP fue hasta los 15 años.

Se encontraron en la investigación dificultades para la codificación del defecto neural por un enfoque diferente en los diversos especialistas, por lo que se considera conveniente que se codifique cada defecto de MMC por separado.

Se logra apreciar también que el manejo médico en el INP fue realizado de manera separada por cada especialista que participó en la valoración del caso, por lo que una mejor manera de abordarlos sería en una Clínica de MMC, en la cual participarían diversos especialistas en conjunto con el personal de médicos y profesionales del equipo interdisciplinario de rehabilitación para una mejor cobertura y coordinación de los servicios prestados a los pacientes de MMC, en la cual se deben incluir a los servicios de neurocirugía, urología, salud mental, genética, ortopedia y gastronutrición, con unificación de los criterios de evaluación, del diagnóstico y del manejo médico y neuroquirúrgico, y por ende el de rehabilitación, por cada uno de los componentes de miembros del equipo multidisciplinario.

CONCLUSIONES

Se revisaron los expedientes del archivo del INP de 19 años, incluyendo los casos de MMC menores de un año.

Se revisa la importancia del momento en que actúa el agente causal que parece ser multifactorial, dentro de la que resalta la deficiencia del ácido fólico antes del término del cierre del tubo neural.

No hubo predominio de género, aunque en la literatura revisada fue más frecuente en el sexo femenino.

Mayor frecuencia en el nivel socioeconómico bajo.

El mayor número de casos eran procedentes del centro del país, Distrito Federal, Estado de México, Morelos, Guerrero y Veracruz.

Las localizaciones más frecuentes son la dorsolumbar, lumbosacra y lumbar.

Se reportan datos por debajo de su incidencia real por la falta de una clínica de MMC que unifique los criterios de evaluación, tratamiento y rehabilitación.

La hidrocefalia es una de las complicaciones más frecuentes.

El pie equino varo adducto y la luxación de caderas son las complicaciones ortopédicas más frecuentes.

Los casos de MMC con sus múltiples complicaciones requiere de una adecuada atención médica quirúrgica y el inicio oportuno de su tratamiento de rehabilitación por un equipo multidisciplinario organizado en clínica de MMC.

REFERENCIAS

1. Alexander MA, Nina L, Steg L. Myelomeningocele: Comprehensive treatment. *Arch Phys Med Rehabil* 1989; 70: 637-641.
2. Canún-Serrano S, Zafra-De la Rosa G. Detección de malformaciones congénitas externas. *Bol Med Hosp Inf Mex* 1984; 41: 21.
3. Curso taller de Rehabilitación Pediátrica. 19 al 23 de junio de 2000. Instituto Nacional de Pediatría.
4. De Lisa J. *Rehabilitation Medicine, principles and practice*, Editorial J.B. Lippincott, 1988.
5. González-Maas R. *Rehabilitación Médica*. Barcelona. Editorial: Masson, 1996.
6. Keggi JM, Banta JV. The myelodysplastic hip and scoliosis. *Development Medicine Children Neurology* 1992; 34: 240-46.
7. Peterson VO, Gutiérrez MB. Tesis "Atención del niño con mielomeningocele". Instituto Nacional de Pediatría. 1990.

Domicilio para correspondencia:
Dr. Alejandro Medina Salas
Instituto Nacional de Pediatría
Insurgentes Sur 3700 C
Col. Insurgentes Cuicuilco,
Delegación Coyoacán C.P. 04530.
Teléfono: 56 06 00 02 Ext. 129.