

RECINTO UNIVERSITARIO “RUBÉN DARÍO” FACULTAD DE CIENCIAS
MÉDICAS

HOSPITAL ESCUELA MANUEL DE JESUS RIVERA



2020: “Año de la Educación con Calidad y Pertinencia”

TESIS PARA OPTAR AL TITULO DE ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

Disrafismos Espinales ocultos ingresados y diagnosticados en el Hospital Manuel de
Jesús Rivera La Mascota, en el período comprendido de Enero 2011 a Diciembre 2019.

Autor: Dra. Gretel Jose Abarca Zambrana

Médico residente III año. Hospital Escuela Manuel de Jesús Rivera

Tutor científico: Dr. Bosco González

Especialista en neurocirugía Hospital Escuela Manuel de Jesús Rivera

Managua, abril del 2020

CD417^AB118^2020

AGRADECIMIENTO

Agradezco al Señor, la gracia que me ha concedido para llegar hasta la presente etapa de mis estudios.

Al Dr. Bosco González, por su valioso aporte en mi interés en los niños con defectos congénitos.

A mis Maestros, por su vocación hacia sus estudiantes, quienes han compartido sus conocimientos con nosotros.

A todas las personas que ayudaron a realizar estudio.

DEDICATORIA

A Dios, por regalarme cada día de vida, por regalarme salud, fuerza, sabiduría y entendimiento.

A mis apreciados padres, Hugo Abarca y Josefina Zambrana quienes me han estimulado y apoyado de manera voluntaria e incondicional.

A mi esposo, Manuel Iván López, una persona excepcional, por brindarme siempre su apoyo, sacrificio, tolerancia, amor e incentivarme siempre para alcanzar cada una de mis metas.

A mi hijo, Joshua Darío López Abarca, quien es el motor que me impulsa a derribar los obstáculos que se me han presentado en la residencia.

GLOSARIO

- 1.DTN: Defecto de Tubo Neural
2. HIMJR: Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera
3. IRM: Resonancia Magnética Nuclear.
4. LCR: Líquido Cefalorraquídeo
5. L5: lumbar 5
6. OMS: Organización Mundial de la Salud.
7. RACS: Región Autónoma del Caribe Sur
8. RENIMAC: Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas.
9. SPSS: programa estadístico de las ciencias sociales.
10. S2: sacra 2
11. TCS: síndrome de la médula atada.
- 12.T1:Torácica1

CONTENIDO:

I.INTRODUCCION.....	pag 1
II.ANTECEDENTES.....	pag 4.
III.JUSTIFICACION.....	pag.7
IV.PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	Pag 8
V. OBJETIVOS.....	pag. 9
5.1.OBJETIVO GENERAL	
5.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS	
VI. MARCO TEORICO.....	pag 10
VII.MATERIAL	
METODO.....	pag 36.
VIII.RESULTADOS.....	pag 45
IX.ANALISIS DE RESULTADOS.....	pag 47
X.CONCLUSIONES.....	pag 49
XI.RECOMENDACIONES.....	pag 50
XII.BIBLIOGRAFIA.....	pag 51
XIII.ANEXOS.....	pag.54

Y

RESUMEN

Los defectos del tubo neural abarcan una amplia gama de defectos congénitos de la médula espinal. El disrafismo espinal cerrado es un problema cada vez más frecuente, esto ha sido gracias a la captación de pacientes a través de las diferentes modalidades diagnósticas de imagenología. El lugar de realización del estudio es el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en las fechas comprendidas de 01 Enero del 2011 al 31 de Diciembre del 2019. En los casos de nuestro estudio observamos que más de la mitad de éstos se diagnosticaron en edad neonatal, en su mayoría son del sexo femenino, el departamento de Managua es el que aportó en mayor número de casos. El disrafismo más frecuente de todos los casos fue el lipomielomeningocele. Los métodos diagnósticos de imágenes son los que nos permiten llegar a un diagnóstico certero, siendo la tomografía el método más usado en nuestro estudio, sin embargo, sabemos que la resonancia magnética aporta datos más precisos de las alteraciones morfológicas, siendo este el estándar de oro. Todos los casos de nuestro estudio fueron operados. La mayoría de los casos en estudio presentaron complicaciones, siendo la dehiscencia e infección de la herida la complicación que prevaleció.

I. INTRODUCCION

El disrafismo espinal oculto es el término apropiado para los diversos tipos de defectos cerrados de columna, como diastematomielia, filum terminal estrecho, seno dérmico dorsal y lipoma espinal. Kaufman A. A. (2004).

La espina bífida oculta es mucho más frecuente que las formas abiertas de disrafismo. Se ha encontrado que entre el 17% y el 30% de la población normal tiene un defecto espinal. La espina bífida oculta se observa con mayor frecuencia en el sexo masculino y con mayor frecuencia en el nivel L5 a S1. El disrafismo espinal oculto es un problema cada vez más frecuente, esto ha sido posible a la captación de pacientes a través de las diferentes modalidades diagnósticas de imagenología. En la práctica médica actual se buscan nuevas formas de evidenciar patologías que pueden llegar a pasar desapercibidas y por lo tanto causan consecuencias que son evidentes a largo plazo. Esto es lo que sucede con el disrafismo espinal cerrado que puede llegar a evidenciarse hasta la adolescencia cuando el tratamiento ya no tiene la misma efectividad que si se hubiera brindado a una edad más temprana. Amado & Cruz (2015)

Actualmente 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, organismo formado por once países de latinoamérica y el caribe que cuentan con sistema nacional de vigilancia de anomalías congénitas: Argentina, Colombia, Costa Rica, Cuba, Guatemala, México, Panamá, Paraguay, República Dominicana, Uruguay y Venezuela. Durán (2019).

En Nicaragua en el período de 1997-2012 se registra un total de 3,160 defunciones por anomalías congénitas, para un promedio anual de 198 defunciones; el 53.89% eran del sexo masculino y 46.11% del sexo femenino; 91.77% con residencia en zona urbana y 8.22% en zona rural. Del total de defunciones registradas el 90.85% (2,875 defunciones), fue en el grupo de edad de 0 a 4 años, seguido en menor proporción el grupo de 5 a 9 años con 57 fallecidos. Dentro del grupo de edad

de 0 a 4 años, el 52.14 por ciento falleció en la primera semana de vida, el 30.16% entre los 28 días y los 11 meses de edad.OPS (2015).

Desde 1992, el Ministerio de Salud ha implementado el Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas (RENIMAC), el cual se ha actualizado para reactivarse en todas las unidades de salud que brindan atención del parto y que permitan registrar los casos de niñas y niños con malformaciones congénitas al momento del nacimiento. En Nicaragua, las malformaciones congénitas y otros defectos congénitos representan el 3% de los egresos hospitalarios en el menor de un año y constituyen la segunda causa de mortalidad infantil, con el 17% del total, siendo las más frecuentes las del sistema nervioso central (26.4%), seguido del sistema circulatorio (13.7%), y las del sistema digestivo (16%). Normativa 001 (2008).

El recién nacido con disrafismo espinal oculto puede no presentar manifestaciones clínicas, pero puede estar asociado a estigmas cutáneos, los cuales indican disrafismos entre ellos tenemos: Lesiones deprimidas, dérmicas, discrómicas, pilosas, polipoides, vasculares, neoplasias (benignas o malignas) y nódulos subcutáneos. En la literatura se describen lesiones cutáneas en la región lumbosacra en un 48% de los pacientes que presentan disrafia espinal. Por el contrario, no hay datos confiables de qué porcentaje de lesiones cutáneas realmente son indicadoras de patología espinal.

Por lo antes expuesto se propone realizar el estudio con el objetivo de describir el comportamiento de los disrafismos espinales ocultos diagnosticados en el Hospital infantil Manuel de Jesús Rivera, en la ciudad de Managua, Nicaragua en el periodo comprendido de 2011 -2019.

Se propone la siguiente investigación ya que el disrafismo espinal cerrado es un problema con diagnóstico cada vez más frecuente, esto ha sido gracias a la captación de pacientes a través de las diferentes modalidades diagnósticas de imagenología. En la práctica médica actual se buscan nuevas formas de evidenciar patologías que pueden llegar a pasar desapercibidas y por lo tanto causan consecuencias que son evidentes a largo plazo.

La importancia de este trabajo es conocer de los disrafismos espinales cerrados cómo se comportan en los diferentes grupos etáreos, sexo predominante, edad de diagnóstico, cual fue el medio complementario para llegar al diagnóstico, cuáles fueron las principales complicaciones y de esta manera tener toda la información del comportamiento local para así identificar tempranamente estas patologías y no hasta la adolescencia cuando el tratamiento ya no tiene la misma efectividad que si se hubiera brindado a una edad más temprana, evitando de esta forma secuelas a los pacientes, que en un futuro aumentara el gasto al sector de salud pública.

II. ANTECEDENTES

Los disrafismos ocultos 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.

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

Actualmente 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 (ECLAM), organismo formado por once países de Latinoamérica y el Caribe que cuentan con sistema nacional de vigilancia de anomalías congénitas: Argentina, Colombia, Costa Rica, Cuba, Guatemala, México, Panamá, Paraguay, República Dominicana, Uruguay y Venezuela.

Para la realización de la presente investigación se realizó una búsqueda de estudios que guardan relación con la temática, no se encontró estudios idénticos al que se está realizando, sin embargo, se encontraron estudios similares los cuales se describen a continuación.

Un estudio realizado en España por Pérez de Rosa, (2017), titulado tratamiento neuroquirúrgico de los defectos de cierre del tubo neural, el cual discute que los lipomas lumbosacros (LLS), son el tipo más frecuente de DTN oculto y representa la causa más frecuente de síndrome de médula anclada. Actualmente es posible realizar un diagnóstico prenatal de estas lesiones, pero la situación más frecuente en la práctica clínica, es la sospecha de un DTN oculto cuando un recién nacido tiene un estigma cutáneo en la región lumbosacra, el estudio concluye en vista a los resultados obtenidos se recomienda la cirugía preventiva., preferentemente, ésta debe ser realizada antes del

primer año de vida y se debe intentar la resección total o casi total del lipoma para evitar el reanclaje medular.

Un estudio realizado en Guatemala por Amado y Cruz (2015), titulado Incidencia de disrafismo espinal cerrado, en niños menores de 4 meses con estigmas cutáneos, el estudio fue observacional descriptivo transversal en pacientes menores de 4 meses. Los resultados fueron: la incidencia de disrafismo espinal cerrado en pacientes que presentaron estigmas cutáneos fue de 22.47%. Los estigmas cutáneos de alto riesgo fueron del 98.88%, entre los más frecuentes, hoyuelo 72%, hipertrichosis 13% y lipoma 11%. Los factores de riesgo que se presentaron, mostraron que 89.89% no llevaron control prenatal, 75.28% de las madres no consumieron ácido fólico y el 14.61% fueron prematuros.

En Nicaragua, García y Zapata (2012), realizaron un estudio de corte transversal titulado Comportamiento clínico y epidemiológico de malformaciones congénitas en el Servicio de Neonatología. Hospital “Victoria Motta”, Jinotega, mayo del 2009 - abril del 2010. La mayoría de madres se caracterizaron por tener entre 21-25 años, embarazo a término, urbanas y baja escolaridad. El 70% de las malformaciones congénitas fueron únicas y 30% múltiples. Las principales malformaciones congénitas fueron las relacionadas al sistema nervioso (31%), predominado hidrocefalia 12%, espina bífida 9% y anencefalia 8%. En frecuencia siguieron las músculo esqueléticas con 19%, cardiopatías congénitas con 15%, las urinarias 13%, digestivas 11% y labio leporino/paladar hendido 9%. El síndrome de Down fue la única anomalía cromosomita encontrada con 4%. La letalidad fue de 22%.

En Nicaragua, Padilla (2010), realizó un estudio de corte transversal titulado, comportamiento clínico-epidemiológico de los pacientes con defectos del tubo neural, ingresados en el servicio de neonatología del hospital infantil “Manuel de Jesús Rivera” durante el periodo de Julio 2009 a Enero del 2010, el cual concluye que no se encontró predisposición de sexo. El tipo de defecto del tubo neural más frecuente fue el mielomeningocele. Se efectuó corrección quirúrgica de la lesión a todos los pacientes, pero la mayoría de ellos fueron intervenidos tardíamente. La mayoría de los casos provenían de Managua y Matagalpa. La malformación asociada más frecuente fue la hidrocefalia. La infección de herida quirúrgica fue la complicación más frecuente. El germen que

más se aisló fue *pseudomona aeruginosa* y *klebsiella pneumoniae*. La estancia hospitalaria fue prolongada y el alta fue la condición de egreso más común.

Un estudio realizado en Managua, Nicaragua, por Flores, (2012), titulado comportamiento de las malformaciones congénitas en recién nacidos ingresados en el servicio de neonatología del hospital infantil “Manuel de Jesús Rivera” durante el periodo del 01 de Enero 2010 al 31 Diciembre 2011. Es un estudio descriptivo, retrospectivo y de corte transversal, el cual concluye que la edad gestacional más afectada fue entre 37-41 6/7 semanas, con peso adecuado, del sexo masculino, estando en orden de frecuencia: malformaciones digestivas seguidas por los defectos del sistema nervioso central, cardiopulmonares, genitales, síndromes, piel, faciales y renales. Respecto a la morbilidad agregada, se observó con mayor frecuencia la sepsis y su condición de egreso principal fue alta.

III. JUSTIFICACION

Los defectos del tubo neural constituyen un problema de salud pública, aumentando la tasa de morbilidad perinatal e infantil, provocando un aumento significativo en el presupuesto destinado al sistema de salud, así mismo es causa importante de discapacidades en los pacientes que las presentan.

El disrafismo espinal puede ser abierto u oculto; en el primero, la protrusión posterior del contenido espinal a través de un defecto óseo dorsal hace relativamente sencillo el diagnóstico. Sin embargo, también se presenta disrafismo espinal oculto, en el cual el tejido neural no se encuentra expuesto, debido a que está recubierto por la piel y con frecuencia no hay una masa quística visible. Estas características del disrafismo espinal oculto hace que su diagnóstico sea un poco más complejo y en ocasiones pasar inadvertidos.

En nuestro hospital Manuel de Jesús Rivera cada año se diagnostican pacientes con malformaciones que son parte de disrafismos espinales ocultos, de los cuales desconocemos su comportamiento, pues no encontramos estudios previos.

Por lo anteriormente expuesto consideramos necesario describir el comportamiento socio-demográfico, determinar que estudios complementarios son los adecuados para realizar su diagnóstico, establecer cuáles son las principales opciones de tratamiento, así mismo identificar alternativas de diagnóstico y tratamiento en pacientes diagnosticados. Un diagnóstico oportuno, evitará complicaciones en estos pacientes, tendrán mejores alternativas quirúrgicas para su corrección y menor riesgo de secuelas neurológica.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los disrafismos ocultos han suscitado mucha preocupación tanto para los padres de familias como para el sistema de salud público, debido a que estos pueden pasar desapercibidos, diagnosticándose tardíamente, llegando a generar complicaciones por un diagnóstico tardío o un manejo inadecuado. En nuestro hospital se lleva un registro de las malformaciones congénitas en general, pero se conoce poco sobre los disrafismos ocultos.

Por lo antes descrito se hace necesario caracterizar los pacientes con disrafismos espinales ocultos ingresados y diagnosticados en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el período comprendido de Enero 2011 a Diciembre 2019, para de esta manera tener el conocimiento necesario para hacer un diagnóstico temprano y manejo adecuado, evitando así futuras complicaciones.

V. OBJETIVOS

5.1. OBJETIVO GENERAL

Caracterizar a los pacientes con disrafismos espinales ocultos ingresados y diagnosticados en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

5.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Identificar las características demográficas de los pacientes con disrafismos espinales ocultos ingresados y diagnosticados en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019: edad, género y procedencia.
2. Determinar cuáles son los casos más frecuentes diagnosticados de disrafismos espinales ocultos en pacientes atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011- 2019.
3. Enumerar los estudios complementarios utilizados para el diagnóstico de disrafismos espinales ocultos en pacientes atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011- Diciembre 2019.
4. Establecer cuáles fueron las principales opciones de tratamiento según malformación presente en pacientes que se les diagnostica disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.
5. Mencionar complicaciones posquirúrgicas a corto plazos en paciente con diagnóstico de disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

VI. MARCO TEORICO

Los defectos del tubo neural abarcan una amplia gama de defectos congénitos de la médula espinal. La terminología de los defectos del tubo neural puede ser confusa, y la clasificación varía entre los autores. El término disrafismo espinal incluye el grupo general de defectos derivados del mal desarrollo del tejido ectodérmico, mesodérmico y neuroectodérmicos. El disrafismo espinal oculto es el término apropiado para los diversos tipos de defecto cerrados de columna, como diastematomielia, filum terminal estrecho, seno dérmico dorsal y lipoma espinal. Kaufman A. A. (2004).

El disrafismo espinal cerrado es un problema cada vez más frecuente, esto ha sido gracias a la captación de pacientes a través de las diferentes modalidades diagnósticas de imagenología. En la práctica médica actual se buscan nuevas formas de evidenciar patologías que pueden llegar a pasar desapercibidas y por lo tanto causan consecuencias que son evidentes a largo plazo. Esto sucede con el disrafismo espinal cerrado que puede llegar a evidenciarse hasta la adolescencia cuando el tratamiento ya no tiene la misma efectividad que si se hubiera brindado a una edad más temprana. Amado & Cruz (2015)

En América Latinas existe escasa información al respecto, salvo el registro hospitalario sobre DTN (Defectos del Tubo Neural) del estudio colaborativo Latinoamericano de malformaciones congénitas. Tanqui-manani C, Sanabria H, Lan N, Arias J, (2009).

El riesgo de uno el niño con disrafismo espinal se estima en 0.1% a 0.2%, pero con un hermano afectado, el riesgo de un segundo hijo afectado aumenta de 2% a 5%, y el riesgo de un tercer niño afectado aumenta nuevamente del 10% al 15%. Estas ocurrencias no se ajustan a un patrón de transmisión mendeliano. Kaufman A. A. (2004)

La espina bífida oculta es mucho más frecuente que las formas abiertas de disrafismo. Se ha encontrado que entre el 17% y el 30% de la población normal tiene un defecto espinal. La espina bífida oculta se observa con mayor frecuencia en hombres y con mayor frecuencia en el nivel L5 a S1.

Las lesiones de los defectos del tubo neural son todas variaciones del desarrollo normal de la columna vertebral y la médula espinal. Revisar la embriología normal permite una apuesta comprensión de estos defectos y las relaciones anatómicas observadas en estudios el diagnóstico.

El embrión es trilaminar aproximadamente en los días 16 y 17. El endodermo finalmente se desarrolla en las estructuras intestinales, el mesodermo en la musculatura y el esqueleto, y el ectodermo en la piel y sistema nervioso. El proceso de neurulación, o formación del tubo neural, comienza con el desarrollo del notocordio (días 18-27). El subyacente notocordio hace que el ectodermo supra yacente se diferencie en la placa neural. Las células de la placa neural proliferan a cada lado desarrollando un surco longitudinal, formando los pliegues neurales. Lateralmente, la placa neural está en continuidad con el ectodermo del que se deriva. A medida que crecen los pliegues neurales, se unen y se fusionan en la línea media formando el tubo neural (días 22 y 23). Al cierre, el ectodermo superficial se desconecta del tubo neural (disyunción) y luego se fusiona en la línea media, dorsal al tubo. Esta fusión reconstituye un ectodermo continuo (el futuro piel).

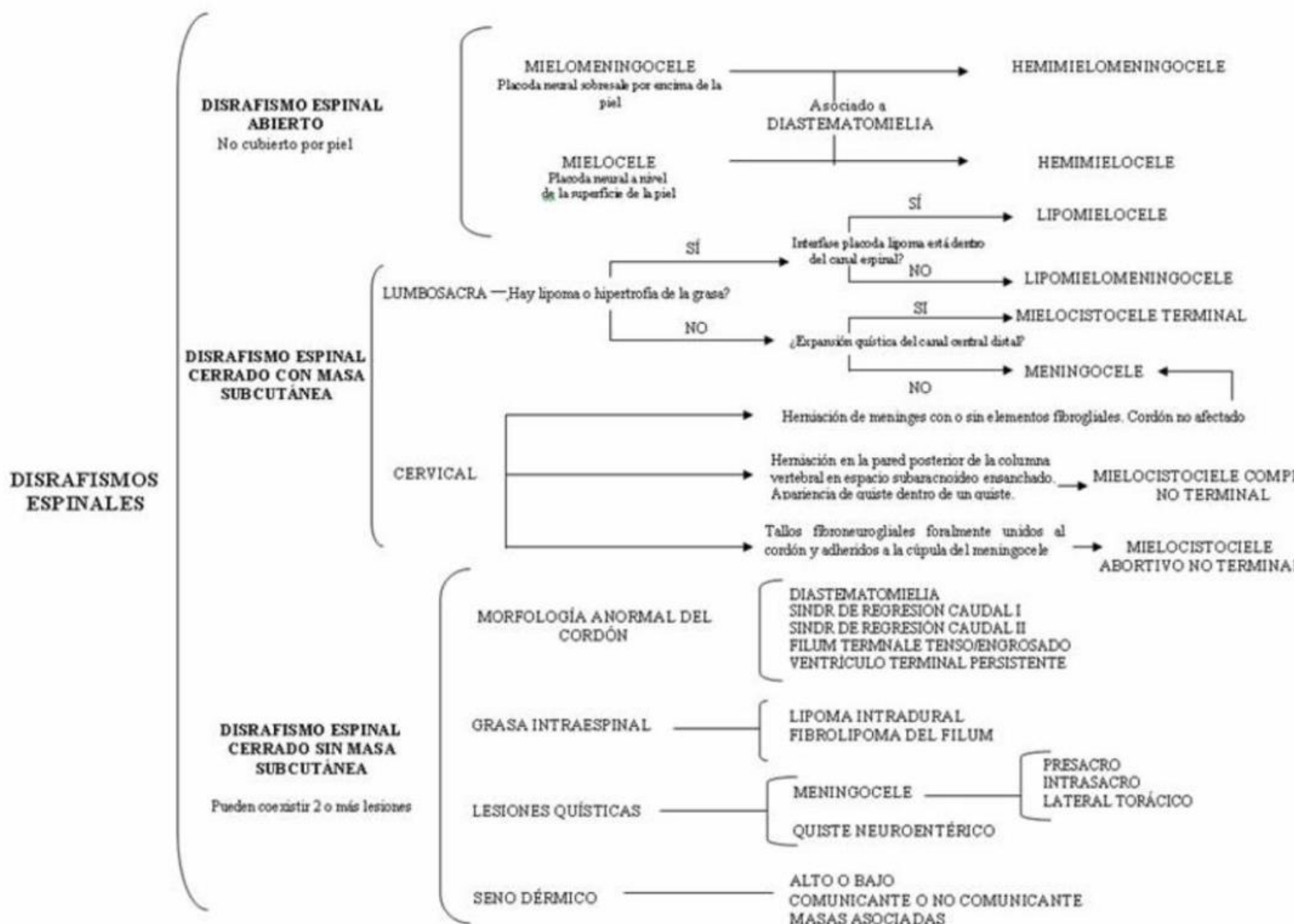
El mesénquima migra desde los lados a una posición entre tubo neural y ectodermo, formando finalmente las meninges, arcos neurales y músculos paraespinales. La porción inferior de la médula espinal se forma por un proceso separado llamado canalización, formando la masa celular caudal a partir de la agregación de células indiferenciada, los restos de la notocorda y el extremo caudal del tubo neural adyacente al intestino posterior en desarrollo y mesonefros. A lo largo de este canal distal, las células se diferencian hacia la porción más cefálica, esto se convierte en el cono medular el resto involucra (diferenciación regresiva) para formar el film terminale. En el momento en que se forma el cono medular, se encuentra aproximadamente al segundo o tercer nivel coccígeo. No hay más involución de la médula espinal, pero la columna vertebral crece a un ritmo relativamente más rápido que la médula espinal, resultando en el aparente ascensión del cono. La ascensión ocurre rápidamente entre 8 y 25 semanas de gestación, con el cono generalmente opuesto a L2 en nacimiento, alcanzando el nivel normal de adulto de L1-L2 en los meses posteriores al nacimiento. Kaufman A. A.(2004).

CONCEPTOS QUE DEBEMOS CONOCER.

Espina bífida: El término espina bífida hace referencia solamente al defecto de fusión de los elementos óseos posteriores, pero en ocasiones se utiliza erróneamente de forma análoga al término genérico disrafismo.

Síndrome de médula anclada: Este término hace referencia a una entidad clínica que engloba múltiples síntomas neurológicos y ortopédicos y aparece asociado a múltiples disrafismos cerrados incluyendo los lipomas espinales, filum terminal grueso y estirado, la diastematomielia y el síndrome de regresión caudal, o como complicación de la reparación de un mielomeningocele. En estos pacientes el cono medular se encuentra anormalmente bajo, por debajo de L3.

Placoda neural: es un segmento de tejido neural embriológicamente no-neurulado, que no se desarrolla en el estadio de placa neural. Se encuentra en todas las formas abiertas, donde se expone al exterior, y frecuentemente en las formas cerradas.



DISRAFISMOS ESPINALES ABIERTOS:

1. MIELOMENINGOCELE Y MIELOCELE:

Son causados por un defecto en el cierre del tubo neural primario y se caracterizan clínicamente por la exposición de la placa neural a través de un defecto de la piel en la línea media de la espalda. El 98% de los disrafismos abiertos son mielomeningoceles, mientras que los mieloceles son raros.

El mielomeningocele asocia una espina bífida extensa y un canal raquídeo ensanchado, con médula espinal distal anormal y expuesta al exterior por su cara posterior. La mayoría son de localización lumbosacra y debido a la expansión del espacio subaracnoideo la placoda está elevada sobre la superficie de la piel. Se asocia casi invariablemente a malformación de Chiari II y la médula puede estar anclada. El 75% presentan lipomas intradurales adyacentes al filum y en el 80% existe hidrocefalia. Los disrafismos abiertos son diagnosticados clínicamente de forma habitual, por lo que no siempre se realizan técnicas de imagen. Cuando estas se realizan la clave para diferenciar el mielomeningocele del mielocel es la posición de la placoda neural en relación a la piel, puesto que sobresale por encima de la superficie de la piel en el mielomeningocele y está a ras con la superficie de la piel en el mielocel. Hoy día se diagnostican mediante ecografía obstétrica, y raramente se realiza estudio prequirúrgico.

2. HEMIMIELOMENINGOCELE Y HEMIMIELOCELE:

Son extremadamente raros. Ocurren cuando un mielomeningocele o mielocel se asocian a distematomielia. La distematomielia es la separación en el plano sagital de la médula en dos hemimédulas. Una de las hemimédulas muestra un pequeño mielomeningocele/mielocel mientras que la otra puede ser normal, estar anclada o asociar un mielomeningocele. Sáez M., et al (2014).

DISRAFISMOS ESPINALES CERRADOS

Es la forma más común y más leve, en la cual una o más vértebras están malformadas y la piel está indemne. Raramente es sintomática. Esta corresponde a un grupo diverso de defectos espinales en los que la columna vertebral está marcada por una malformación de grasas, huesos o membranas. Entre ellos, diversos tipos de lipomas, la diastematomielia, quistes dermoides y epidermoides,

mielocistocele terminal y, la más frecuente, la médula anclada. Puede o no ser sintomática, pudiendo presentar desde un compromiso neurológico mínimo hasta parálisis incompleta con disfunción urinaria e intestinal. La clínica puede evolucionar con el crecimiento. Debe sospecharse ante la presencia de quiste piloso, hemangiomas, sinus dérmico e hiperpigmentación y/o aparición de signos clínicos de compromiso medular. Serie Guía clínicas MINSAL (2011).

Una serie de hallazgos cutáneos son marcadores de algunos de estos factores subyacentes defectos disráficos ocultos. Puede haber un parche peludo, un nevo, un apéndice o etiqueta de piel, o un pequeño hoyuelo con un agujero de alfiler. La hipertrichosis es comúnmente asociada con diastematomyelia y una gran grasa subcutánea la colección está asociada con lipomas espinales. Cualquier combinación de estos hallazgos puede estar presente en un defecto dado.

Un hoyuelo o agujero de alfiler generalmente se encuentra junto con un seno dermo dorsal. Un hoyuelo ubicado sobre la unión lumbosacra esta frecuentemente asociada con un componente intraespinal que debe ser evaluado operativamente independientemente de los hallazgos radiológicos. Cualquier hoyuelo u hoyos ubicados fuera de la línea media también ameritan más investigación y probable exploración. Kaufman A. A.(2004). En una acápite mas adelante se abordará de forma particular de algunos hallazgos cutáneos y su relación con este tema.

1.DISRAFISMOS ESPINALES CERRADOS ASOCIADOS A MASA SUBCUTÁNEA.

1.1. LIPOMAS CON DEFECTO DURAL:

Incluyen los lipomieloceles y lipomielomeningoceles. Resultan de una anomalía en la neurulación primaria mediante la cual el tejido mesenquimal entra en el tubo neural y forma tejido lipomatoso. Se caracterizan clínicamente por la presencia de una masa subcutánea lumbosacra móvil, medial, asociada a estigmas cutáneos con frecuencia. La clave para diferenciar ambos tipos es la localización de la interfase placoda-lipoma, que en el lipomielocele queda dentro del canal espinal y en el lipomielomeningocele queda por fuera del canal espinal debido a la expansión del espacio subaracnoideo.

Típicamente existe una banda fibromuscular que se extiende desde la espina bífida y ancla la médula cuando se hernia dentro del lipomielomeningoceles. Las raíces nerviosas no pasan a través del lipoma, que es extradural y se continúa con la grasa subcutánea. El lipomielomeningocel puede asociar a malformaciones vertebrales, hidromielia y muy raramente a malformación de Chiari tipo I. La técnica de elección es la RM, que permite localizar la interfase lipoma-médula y valora el grado de resección del lipoma tras la cirugía. Sáez M., et al, (2014).

Existen tres categorías de lipomielomeningocel, basado en la anatomía relativa del lipoma y el componente neural: dorsal, transicional y caudal. Sarris C, et al (2012).

1.2. MENINGOCELE:

Meningocel simple: Hernia de un saco lleno de líquido cefalorraquídeo limitado por duramadre y aracnoides, recubierto por piel. La médula espinal no se encuentra dentro del meningocele pero podrá estar anclada al cuello del saco lleno de LCR. Puede contener alguna raíz nerviosa. No se asocia a otras malformaciones y el cono medular habitualmente no está descendido. Los meningoceles posteriores se hernian a través de una espina bífida posterior y suelen ser lumbares o sacros, pero también pueden ocurrir en la región cervical u occipital. La RM muestra la herniación a través del defecto óseo con señal igual al LCR en todas las secuencias de pulso. Se debe valorar la presencia o no de raíces y la posición del cono.

Meningocel anterior e intrasacro: Los meningoceles anteriores son casi siempre presacros, se encuentran en el síndrome de regresión caudal y no pertenecen a los disrafismos cerrados con masa subcutánea. Lo mismo sucede con el meningocele intrasacro, una entidad rara que consiste en una evaginación aracnoidea a través de un defecto dural de localización intrasacra.

1.3. MIELOCISTOCELE TERMINAL:

Hernia de un gran siringocel terminal hacia un meningocele a través de un defecto de la columna posterior. Se puede asociar a malformaciones gastrointestinales, genitourinarias (extrofia de vejiga) o agenesia del sacro. La RM demuestra la dilatación quística de la porción distal del conducto endimario, la hidromielia y la médula anclada.

1.4. MIELOCISTOCELE:

Un mielocistocele no terminal se produce cuando el canal central dilatado se hernia a través de una espina bífida. Están cubiertos con la piel y puede ocurrir en cualquier parte, pero con mayor frecuencia en las regiones cervical o cervicotorácica.

2. DISRAFISMOS ESPINALES CERRADOS NO ASOCIADOS A MASA SUBCUTÁNEA

2.1 ESTADOS DISRÁFICOS SIMPLES:

Este conjunto de entidades son mas heterogéneo embriológicamente, y son secundarias a alteraciones en la neurulación primaria y secundaria. Sin embargo se agrupan desde un punto de vista clínico puesto que son las anomalías más frecuentes en niños, se presentan sin estigmas cutáneos y con síntomas de médula anclada.

A. Lipoma intradural:

Un lipoma intradural es un lipoma localizado a lo largo de la línea media dorsal, que está contenido en el saco dural. No hay un disrafismo espinal asociado presente. Los lipomas intradurales son con más frecuencia de localización lumbosacra y se presentan asociados al síndrome de la médula anclada.

B. Lipoma del filum:

El engrosamiento fibrolipomatoso del filum terminale se conoce como lipoma del filum terminale. En las imágenes, aparece un lipoma filar como una banda hiperintensa en secuencias T1 dentro de un filum terminale engrosado. Estos lipomas pueden considerarse como una variante de la normalidad si no hay evidencia clínica de síndrome de la médula anclada.

C. Filum terminal grueso:

Se caracteriza por hipertrofia y acortamiento del filum terminale. Esta condición provoca la inmovilización de la columna vertebral y el cono medular presenta una localización baja, caudal al platillo inferior de L2. El filum está engrosado (más de 2 mm en el corte axial de RM en el nivel L5-S1) y es corto. Se asocia a espina bífida y en un 20% de los casos existe escoliosis. En un 25% de los casos cursa con lipoma y, ocasionalmente, con hidrosiringomielia.

D. Ventrículo terminal persistente:

La persistencia de una pequeña cavidad endimaria dentro del cono medular por regresión incompleta del ventrículo terminal. Las características clave incluyen la ubicación por encima del filum terminal y la falta realce con el contraste, que distingue a esta entidad de otras lesiones quísticas del cono medular.

2.2. ESTADOS DISRAFICOS COMPLEJOS

Se dividen en dos categorías, desórdenes de integración de la notocorda en línea media y desórdenes en la formación de la notocorda.

A. ALTERACIÓN DE LA INTEGRACIÓN DE LA NOTOCORDA EN LA LÍNEA MEDIA: La integración en la línea media es el proceso por el cual dos precursores de la notocorda se fusionan en la línea media para formar un solo proceso notocordal.

A.1. La fístula entérica dorsal, una condición extremadamente rara, se da cuando hay una conexión anormal entre la superficie cutánea y el intestino a través de los tejidos blandos prevertebrales, los cuerpos vertebrales, el canal espinal y su contenido, arcos neurales y tejido celular subcutáneo. El quiste neuroentérico corresponde a una forma localizada de fístula entérica dorsal. Estos quistes están recubiertos por epitelio secretor de mucina similar al del tracto gastrointestinal y se localizan en la columna cervicotorácica anteriores a la médula espinal. Son intradurales extramedulares, e improntan la médula espinal. Muestran una señal isointensa con el LCR o hiperintensa en T1 por el contenido proteináceo. Se asocian a anomalías vertebrales.

A.2. La diastematomielia consiste en la separación en el plano sagital de la médula en dos hemimédulas. Puede presentarse clínicamente con escoliosis y el síndrome de médula anclada. Un

mechón de pelo en la espalda del paciente es un hallazgo característico en la exploración física. Las dos porciones son por lo general simétricas, aunque la longitud de separación es variable. Hay dos tipos de diastematomielia:

Tipo 1, las dos hemimédulas se encuentran dentro de la duramadre separadas por un tabique óseo o cartilaginoso. Habitualmente las dos hemimédulas rodean el tabique para unirse por debajo del mismo formando un único cordón medular, mientras que cranealmente la separación es más larga. En ocasiones la hendidura es terminal y se forman dos conos y dos filum (habitualmente hipertróficos y anclados). La hidromielia es un hallazgo común y puede aparecer en el cordón medular por encima o debajo del tabique así como en una de las hemimédulas.

Tipo 2, hay un saco dural único que contiene dos hemimédulas, y a pesar de que no existe un tabique óseo ni cartilaginoso, en la cirugía se encuentra con frecuencia un septo fibroso que puede ser fino y se observa mejor en secuencias T2 en plano axial o coronal. Puede asociar hidromielia de similares características que la tipo I y asocia anomalías vertebrales más leves, consistentes en vértebra en mariposa la mayoría de las veces. Una espina bífida posterior está presente la mayoría de los casos.

A.3. El seno dérmico es una fístula revestida por epitelio escamoso que conecta el tejido neural o las meninges con la superficie cutánea. La localización más frecuente es la región lumbosacra, aunque puede aparecer en cualquier punto desde el nasion hasta el cóccix, y está asociada a tumor dermoide o epidermoide en un 50% de los casos, y en un 20% a lipoma. Clínicamente, junto al punto deprimido en la piel suele aparecer alguna anomalía asociada como el nevo piloso, un parche hiperpigmentado o un hemangioma capilar. Sáez M., et al (2014).

CLASIFICACION ANATOMICA Esta clasificación se basa según las relaciones del tejido graso con el tejido nervioso de la médula. De esta forma se clasifican en:

- Lipomas de Filum
- Lipomas transicionales
- Lipomas dorsales

Lipoma de Filum: Son aquellos que se insertan en la parte terminal del cono medular sin mezclarse con él ni con la región de ingreso de las raíces dorsales

Lipoma Dorsal: Se insertan y algunas veces mezclan con la porción dorsal de la médula espinal pero a nivel segmentario.

Lipoma Transicional : El lipoma se inserta y mezcla con la porción más distal de la médula (el cono medular), no existiendo por ello más médula normal por debajo de la inserción del lipoma.

Tanto los lipomas dorsales como los transicionales comparten la característica de que el tejido graso que deja la médula se une a su vez con el tejido graso subcutáneo. (Portillo S., 2014).

En RM se observa como una banda de baja señal en secuencias T1 que atraviesa la grasa subcutánea. Si se observa realce tras el contraste debe sospecharse infección secundaria. El cono medular bajo debe hacer sospechar médula anclada por conexión del seno dérmico a la cola de caballo o la médula. El tratamiento es quirúrgico debido a que la conexión fistulosa entre el tejido neural y la superficie de la piel puede dar lugar a complicaciones infecciosas como la meningitis y absceso.

B. ALTERACIÓN EN LA FORMACIÓN DE LA NOTOCORDA:

El síndrome de regresión caudal es un conjunto de anomalías caudales que comprenden agenesia total o parcial de la columna espinal y pueden estar asociados con ano imperforado, anomalías genitales, aplasia o displasia renal bilateral e hipoplasia pulmonar. Se clasifican en dos tipos en función de la posición del cono que a su vez depende de la gravedad de la anomalía:

Tipo I: hay una posición más alta y una terminación abrupta del cono medular.

Tipo II: hay una posición baja con anclaje del cono medular.

3. DISGENESIA SEGMENTARIA ESPINAL:

Su definición clínico-radiológica incluye agenesia o disgenesia de la columna lumbar o tóraco-lumbar, anomalía segmentaria de la médula y las raíces nerviosas, paraplejia o paraparesia congénita y deformidades congénitas en las extremidades inferiores. Las anomalías segmentarias vertebrales pueden afectar a la región toraco-lumbar, lumbar o lumbo-sacra. Las reconstrucciones volumétricas con TC permiten valorar adecuadamente anomalías en la segmentación. Sáez M., et al (2014).

LESIONES CUTÁNEAS QUE INDICAN DISRAFISMO ESPINALES OCULTOS

Un análisis reciente de Schropp y colegas encontró que hasta el 86% de los casos de disrafismos espinales pueden estar asociados con lesiones cutáneas, pero también comentó que las series de casos quirúrgicos y los informes a menudo no se centran en qué lesión cutánea está asociada con un particular anomalía espinal. No obstante, realizaron un análisis de correlación y concluyeron que entre los estigmas cutáneos más comúnmente asociados se encontraban lipomas subcutáneos, nevos vasculares y hoyuelos. También se informaron asociaciones específicas entre lesiones cutáneas y anomalías espinales. Se encontró que los lipomas subcutáneos son particularmente indicativos de un lipoma espinal subyacente o lipomielomeningocele. Los lipomas espinales también se asociaron con estigmas cutáneos, como los nevos vasculares y las etiquetas cutáneas. Schropp y colegas también informaron asociaciones entre ciertas lesiones cutáneas. Por ejemplo, encontraron que los senos dérmicos tienen más probabilidades de estar correlacionados con los nevos vasculares y la hipertriosis

Hemangiomas y Nevos Vasculares:

Los hemangiomas en la población infantil son tumores vasculares benignos resultantes del crecimiento canceroso de las células endoteliales, y se han descrito como el tumor benigno más frecuente de la infancia. Un pequeño porcentaje de ellos puede tener anomalías congénitas asociadas. Se cree que los hemangiomas localizados en la región lumbosacra de la línea media son indicativos de un disrafismo espinal oculto subyacente por algunos autores. Las otras lesiones que entran en la categoría de nevos vasculares también se han asociado con la disrafismo espinal

oculto. También se informa que los nevos vasculares tienen una correlación con los senos dérmicos y los lipomas espinales.

Hipertrichosis e Hirsutismo Focal:

El crecimiento anormal del cabello en la población pediátrica puede ocurrir como hipertrichosis difusa que afecta a todo el cuerpo, o más parches focales de crecimiento del cabello. La hipertrichosis se puede definir en función de la edad de inicio (como congénita o adquirida), el patrón de distribución, el sitio o sitios involucrados y si existe como una anomalía aislada o si está asociada con otras anomalías. Se sabe que la hipertrichosis adquirida ocurre con mayor frecuencia que la forma congénita, sin embargo, la hipertrichosis congénita se asocia con defectos espinales ocultos y otras anomalías espinales. Se ha establecido que las anomalías como el disrafismo espinal se asocian más comúnmente con parches vellosos focales en lugar de hipertrichosis difusa. Tubbs et al. encontraron que el 37% de los casos de meningocele manqué estudiados se asociaron con hirsutismo focal. En este estudio, el meningocele manqué se definió como bandas anormales ubicadas dorsalmente que sujetan la médula espinal a los tejidos circundante. Una coincidencia vellosa focal también puede ocurrir junto con otras lesiones, como hoyuelos o hoyos en la piel, y estar asociada con disrafismo espinal que justifica una mayor investigación encontraron que el 37% de los casos de meningocele manqué estudiados se asociaron con hirsutismo focal. En este estudio, el meningocele manqué se definió como bandas anormales ubicadas dorsalmente que sujetan la médula espinal a los tejidos circundantes. Una coincidencia vellosa focal también puede ocurrir junto con otras lesiones, como hoyuelos o hoyos en la piel, y estar asociada con disrafismo espinal que justifica una mayor investigación encontraron que el 37% de los casos de meningocele manqué estudiados se asociaron con hirsutismo focal. En este estudio, el meningocele manqué se definió como bandas anormales ubicadas dorsalmente que sujetan la médula espinal a los tejidos circundantes. Una coincidencia vellosa focal también puede ocurrir junto con otras lesiones, como hoyuelos o hoyos en la piel, y estar asociada con disrafismo espinal que justifica una mayor investigación. La hipertrichosis localizada asociada con defectos espinales ocultos a menudo se localiza en la región lumbosacra y tiene forma de V y tiene una apariencia pobremente circunscrita. La hipertrichosis difusa, por otro lado, no se asocia con ninguna anomalía espinal específica, pero sí se correlaciona con la presencia de senos dérmicos.

El lipoma subcutáneo ocurre como un exceso localizado de células grasas maduras y se considera un indicador de lipoma espinal o lipomielomeningocele. En ocasiones pueden presentarse como causantes del deterioro neurológico espontáneo secundario a la atadura del cordón, el filum o las raíces nerviosas. Los lipomas pueden localizarse dentro de la dermis o el canal espinal, y pueden extenderse desde la dermis al espacio intraespinal a través de un defecto vertebral concurrente. Los lipomas intraespinales pueden clasificarse en términos generales como asociados al filum o al conus. Los asociados con el filum tienen una morbilidad muy limitada y pueden beneficiarse tanto a corto como a largo plazo de la intervención quirúrgica. Los lipomas asociados con el cono muestran un grado mucho más alto de complejidad estructural, se correlacionan con déficits y defectos más graves, y pueden estar asociados con riesgos quirúrgicos significativos. Dada la influencia relativamente significativa que estas lesiones pueden tener en la integridad estructural de la médula espinal, la investigación de las lesiones sospechosas con imágenes a menudo se justifica. Los lipomas subcutáneos también se han asociado con otros estigmas cutáneos, a saber, marcas cutáneas, nevos vasculares y desviaciones de la hendidura glútea.

Quistes y senos dérmicos

Los quistes dérmicos existen como lesiones subcutáneas congénitas que se encuentran a lo largo de las líneas de fusión embrionaria. Aunque tienen una formación congénita, a menudo no se notan hasta más tarde en la infancia, cuando comienzan a agrandarse. Se encuentran en la cara, el cuero cabelludo y a lo largo del eje espinal. Los quistes dérmicos que se encuentran en la línea media o en la región nasal deben controlarse más de cerca ya que a menudo tienen una conexión intracraneal. Los senos dérmicos son pequeños tractos que conectan un quiste dérmico con la superficie de la piel. Estos son clínicamente preocupantes si se infectan y comienzan a tener una secreción purulenta. Con respecto al disrafismo espinal los senos dérmicos también se muestran con una variedad de otras lesiones cutáneas que también se correlacionan con el disrafismo espinal.

Colas humanas

Las colas humanas son una ocurrencia rara que puede clasificarse como colas verdaderas o pseudotails, que difieren según su composición de tejido . Se sabe que muestran cierto grado de asociación con disrafismos espinales ocultos y otras anomalías espinales ya que se encuentran en la región lumbosacra y pueden estar conectadas a algunas estructuras espinales. Otra lesión cutánea que es algo similar en estructura, llamada acrocordones, también puede asociarse con disrafismo espinal. Los acrocordones se describen como pequeñas pápulas o nódulos cubiertos de piel que pueden ser sésiles o pedunculados. Están compuestos de epidermis y un tallo dérmico. Una verdadera cola humana se diferencia de otras anomalías similares por su núcleo central de tejido adiposo, una vasculatura localizada y haces de fibras nerviosas y musculares asociadas. Los pseudotails se pueden definir como una estructura en forma de muñón que existe funcionalmente como un hamartoma hecho de tejido adiposo y cartílago. Las pseudotails también son incapaces de moverse, mientras que las colas humanas verdaderas pueden mostrar cierto grado de movilidad. Las colas humanas pueden clasificarse en términos generales como aquellas que involucran solo tejidos blandos embrionarios, el crecimiento exagerado de las colas de las vértebras coccígeas existentes y no fusionadas, y aquellos que contienen vértebras adicionales. Cuando se encuentra una cola humana junto con el disrafismo espinal, es necesaria una intervención quirúrgica para corregir el disrafismo y eliminar la cola. Las colas humanas pueden aparecer junto con otros estigmas cutáneos implicados, como los nevos vasculares y los hoyuelos o hoyuelos cutáneos. Johal J, Loukas M, Jerry W, Shane R,(2017).

La cola humana o el apéndice caudal generalmente se asocia con disrafismo espinal oculto. Lu y *col* revisado 59 casos de colas humanas reportados en la literatura de 1960 a 1997. Las colas humanas se asociaron con el ocultismo. disrafismo espinal y lipoma en 49.2% y 27.1% de casos, respectivamente.

Sharadrao V(2018). Cola humana: una condición benigna oculta del estigma y la vergüenza social en adultos jóvenes: reporte de un caso y revisión. Asian Journal of Neurosurgery | Publicado por Wolters Kluwer - Medknow

Otras lesiones

Los estigmas cutáneos además de los descritos anteriormente también pueden estar asociados con el disrafismo espinal, aunque estos se encuentran mucho más comúnmente como hallazgos clínicos benignos. Los hoyuelos en la región lumbosacra son un hallazgo común, pero ocasionalmente pueden asociarse con disrafismos espinales ocultos. La mayoría de los hoyuelos y las lesiones cutáneas similares son benignas y no requieren una investigación exhaustiva, y esto es especialmente cierto para las lesiones sacras que se encuentran dentro del pliegue glúteo. Los hoyuelos que deben elaborarse como potencialmente indicativos de una deformidad subyacente son aquellos que son profundos, de más de 0,5 cm de tamaño, ubicados dentro de la porción superior del pliegue glúteo o por encima de él, y asociado con otros tipos de lesiones sospechosas. Las lesiones inicialmente pensadas como hoyuelos profundos en realidad pueden ser senos dérmicos que se comunican directamente con la médula espinal. Las personas con hoyuelos asociados con el disrafismo espinal comúnmente también muestran otras lesiones cutáneas concurrentes, lo que dificulta la descripción de una relación entre esta lesión y la dsirafismos espinales ocultos. Las retracciones anormales de la piel pueden ocurrir como hoyuelos atípicos o poros. En los casos de disrafismo espinal asociado, estos poros existieron como la apertura superficial de los senos dérmicos. Otra lesión cutánea que rara vez se asocia con el disrafismo espinal es la aplasia cutis. La aplasia cutis se describe como una ausencia congénita de piel, apéndices dérmicos y, en algunos casos, también ausencia de tejido subcutáneo. Esta anomalía ocurre más comúnmente en el cuero cabelludo y la cabeza, pero también puede ocurrir en otros sitios. En raras ocasiones, se ha informado que la aplasia cutánea se produce en la región lumbosacra y se correlaciona con el disrafismo espinal. Johal J, Loukas M, Jerry W, Shane R,(2017).

CLINICAS SECUNDARIAS AL DAÑO MEDULAR.

Aun cuando hay similitudes con los cuadros de lesión medular de causa adquirida, el nivel de defecto óseo se corresponde menos directamente con el nivel neurológico lo que, junto a la persistencia de fibras indemnes por debajo del nivel de lesión, aumentan la variabilidad de los cuadros clínicos individuales.

Parálisis o paresia, generalmente flácida. En el 20 % de los niños es espástica y refleja indemnidad de la médula por debajo del nivel de lesión. La observación de la postura y movimientos espontáneos del lactante permiten una aproximación diagnóstica del nivel motor.

Alteración de la sensibilidad superficial y profunda. Aun cuando en los primeros años de vida el nivel sensitivo es difícil de precisar, los padres y cuidadores deben ser advertidos a fin de evitar lesiones en la piel.

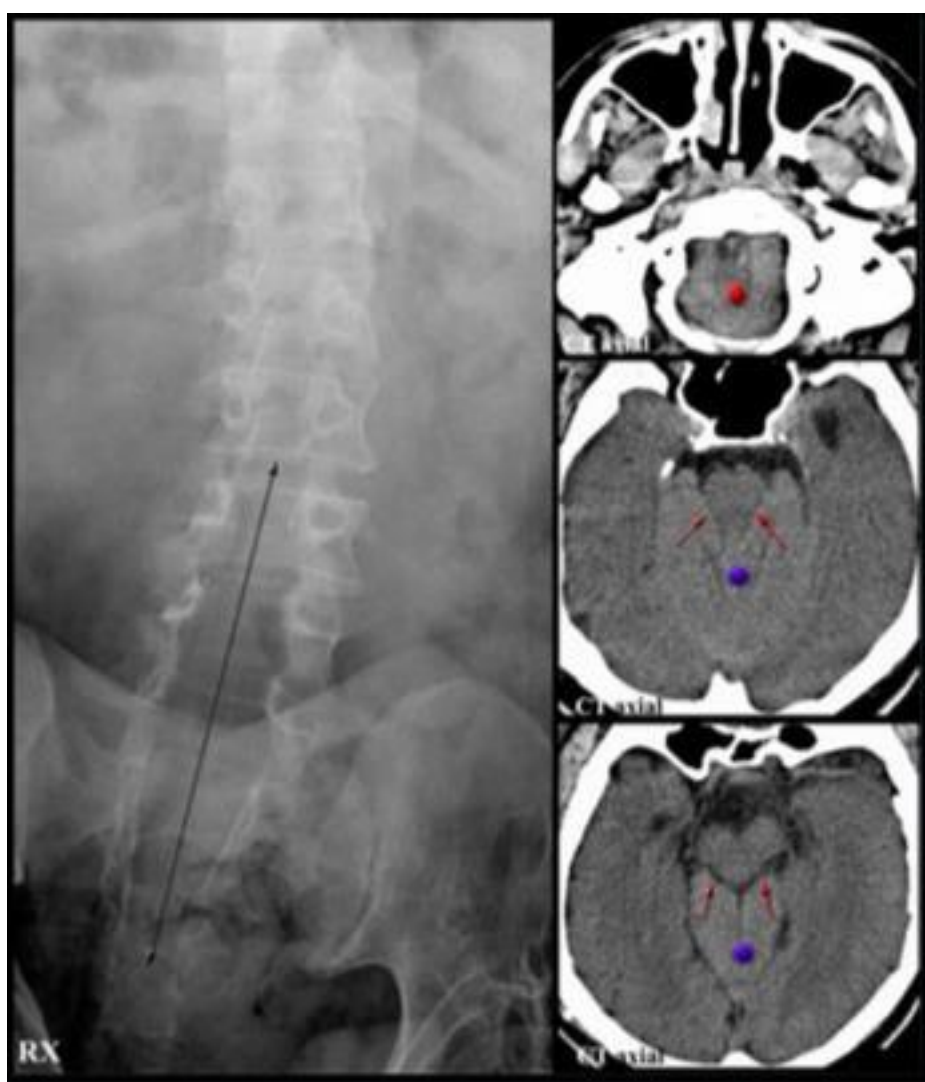
Disfunción vesical, el perfil de la vejiga neurogénica es variable y requiere de estudio, manejo y seguimiento urológico.

Disfunción intestinal, caracterizada por la alteración de los movimientos peristálticos y del control esfinteriano. En el lactante se puede apreciar la hipotonía anal y, posteriormente, constipación.

Malformaciones ortopédicas: pueden ser dinámicas, por los desequilibrios musculares dependientes del nivel y extensión de la lesión medular, o estáticas, por las posturas mantenidas en el tiempo. Las malformaciones ortopédicas pueden estar presentes en el recién nacido y, a veces, ser la manifestación única de una espina bífida oculta, por lo que se debe descartar esta etiología al menos en el pie bot congénito y en los síndromes artrogripóticos. Serie Guía clínicas MINSAL (2011).

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS

En la radiografía simple de raquis, se pueden hallar diversas anomalías, ya sean aisladas o con frecuencia múltiples: escoliosis, fusión parcial o completa de cuerpos o laminas vertebrales, dilatación fusiforme del canal raquimedular con aumento de la distancia interpedicular, signos de agenesia sacra parcial o total y signos de masa sacra o mediana.



La ecografía de alta resolución es otra alternativa, que permite una evaluación rápida no invasiva y de bajo costo. Dado que los elementos espinales posteriores no se encuentran osificados en los neonatos, se ha señalado que podría tener un rol en los pacientes menores de 6 meses. Algunas veces, es suficiente para descartar malformación raquímedular en el neonato y en el lactante menor de 6 meses, revelando la situación del cono medular, así como masas quísticas o heterogéneas dentro del canal, y es útil para dilucidar si el tracto fibroso del hoyuelo cutáneo llega a la teca lumbar. Cuando se opta por este método, es importante explorar la médula espinal en toda su extensión, debido a que los defectos cutáneos no siempre se encuentran localizados sobre la disrafia espinal. Sin embargo, la interpretación de la ecografía es difícil y depende del grado de experiencia del radiólogo. Budke M. (2014)

EL protocolo para recién nacidos con alto riesgo de disrafismo espinal oculto con estigma cutáneo es la realización de la ecografía espinal utilizando el transductor lineal. Los hallazgos ecográficos que sugieren disrafismo espinal oculto incluyen una posición baja para el cono medular, el cono medular con bulbo, grueso filum terminal, fijación dorsal de la médula espinal y pérdida del movimiento pulsatorio cardiorrespiratorio de la médula espinal La ecografía de alta resolución es un método rápido y preciso para detectar lesiones disráficas ocultas. Por otro lado, la inestabilidad térmica de los pacientes y la necesidad de sedación y el alto costo contribuyen a hacer que sea imposible utilizar imágenes de resonancia magnética para fines de detección. Por lo tanto, este método está reservado para situaciones en las que se observan hallazgos anormales, o cuando la maduración normal del esqueleto limita la posibilidad de ver el canal medular. El protocolo para recién nacidos con alto riesgo de disrafismo espinal oculto ha demostrado buenos resultados; sin embargo, los médicos deben estar al tanto de los recién nacidos con estigma cutáneo debido a la alta incidencia de disrafismo espinal oculto. Czapkowski A, Rodriguez C, Araujo E, Matos de Mediero J, (2015)

Mielocistocele



Ecografía prenatal transabdominal
(semana 19 de gestación).

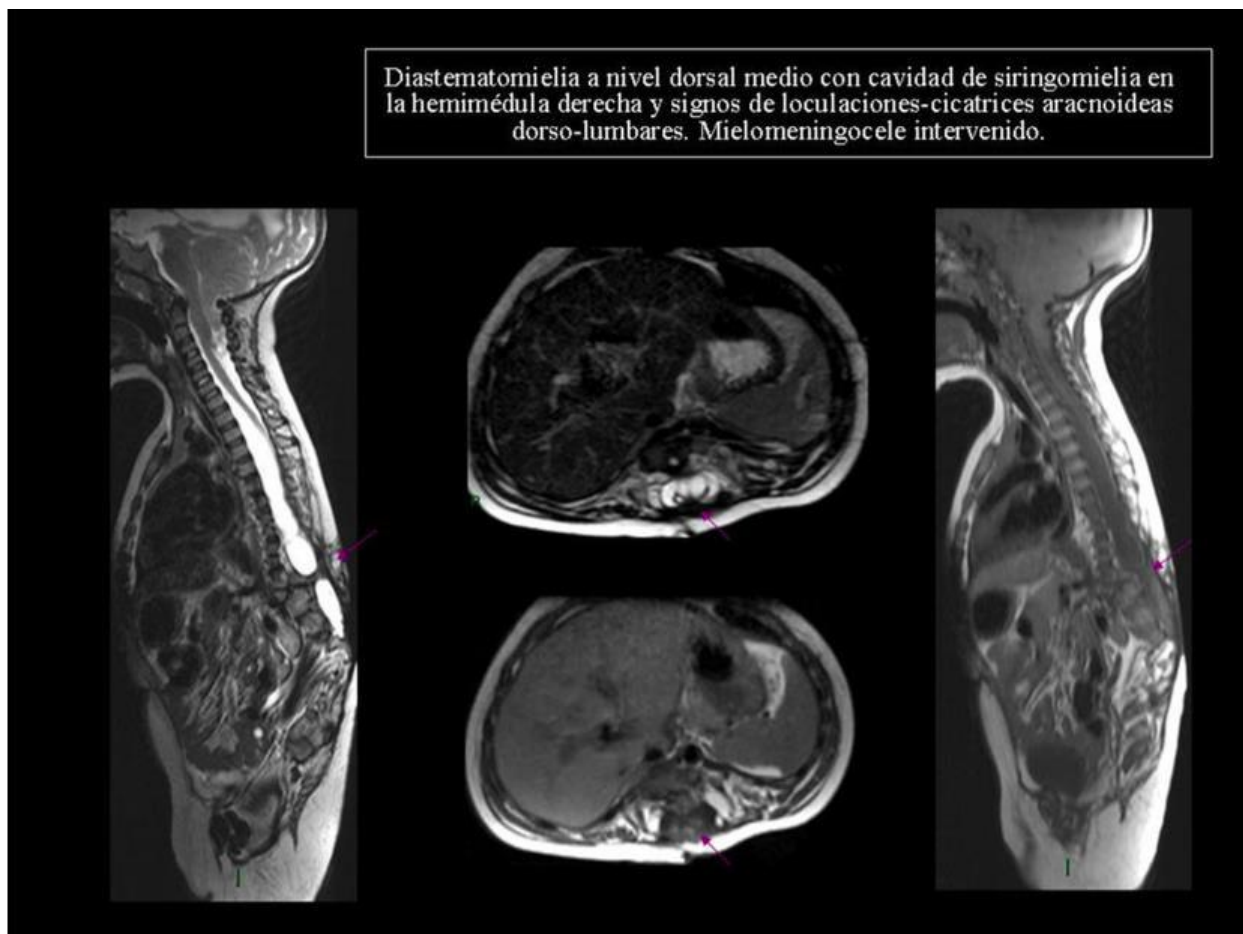
Imagen procedente del artículo: Complete thoracic myelocystocele: a rare benign spinal dysraphism with clinical significance.
Brooks Camody R, Jane John Jr, Shaffrey Mark E, Kauffman D. Arch Dis Child 2012; 97: 241-242.

La tomografía axial computarizada (TAC) es útil en el dismorfismo medular cerrado para descartar anomalías vertebrales. Con la TAC helicoidal se puede visualizar el tejido neural, pues permite la reconstrucción en todos los planos y es aún más fiable con la inyección de contraste intratecal. Este último es especialmente útil para ver la conformación del tabique óseo y fibroso de la diastematomielia.



Fig. 9: TC columna a. Anomalía constitucional del arco posterior de L5 con espina bífida oculta (flecha azul) y lisis ístmica izquierda. (flecha roja). b. Espina bífida de C7 (flecha verde). c. Reconstrucciones en 3D. Espina bífida de C1.

La imagen por resonancia magnética es la técnica de elección en el estudio del dismorfismo medular cerrados y debería ser siempre la primera en utilizarse ante una sospecha diagnóstica. Es de gran ayuda, inicialmente, la proyección sagital en T1, pues define con exactitud la anatomía y situación del cono medular. Además, descarta otro tipo de patología, a veces acompañante al dismorfismo medular cerrados, como puede ser el tumor, la siringohidromielia y el quiste extradural o intradural. Budke M. (2014).



La técnica de elección para el diagnóstico de certeza es la resonancia magnética, que debe explorar el canal medular en toda su extensión, ya que la localización de la lesión cutánea no siempre coincide con la de la anomalía espinal.

La ecografía de alta resolución podría ser la alternativa inicial y de bajo costo en niños menores de 6-12 meses. En ellos, la osificación de los elementos posterior de las vértebras lumbares y sacras todavía no se han completado, generándose una ventana para el paso de ultrasonido. Ante duda o anomalía detectada en la misma se precisa con resonancia magnética para su confirmación. Recio V., Vereas A., López L., (2018).

TRATAMIENTO Y COMPLICACIONES

Tratamiento preventivo: Nueva evidencia observacional apoya pruebas previas de un ensayo aleatorizado y controlado que contenga ácido fólico Los suplementos reducen el riesgo de embarazos afectados por defectos del tubo neural. Wolff T, Takacs K, Miller T, Syed S, (2009)

El tratamiento quirúrgico de estos pacientes, sobre todo los que se encuentran asintomáticos es controversial, debido a las secuelas, y complicaciones que puede ocasionar el procedimiento quirúrgico. Portillo S., (2014).

En cuanto al tratamiento del disrafismo espinal oculto, la cirugía es el tratamiento de elección y debe practicarse antes de que den comienzo los síntomas neurológicos. La cirugía permite la prevención del desarrollo de un déficit neurológico, que puede ser irreversible y permanente, una vez establecido, ya que una vez que se detecten, el tratamiento quirúrgico solamente podría restablecer un 25 o 50% de la función perdida, aunque en la mayoría de los casos, únicamente, actúa frenando la progresión del deterioro. El momento ideal para la realización de la cirugía es un tema controvertido en los casos asintomáticos. El tratamiento quirúrgico precoz tiene como objetivo la prevención del deterioro de la función motora y de los síntomas urológicos durante el crecimiento. Con las técnicas microquirúrgicas actuales y la monitorización neurofisiológica intraoperatoria, se recomienda el tratamiento quirúrgico cuidadoso para evitar la tracción y la compresión del cono medular y de las raíces sacras. Independientemente de la obligatoriedad del uso del microscopio y de la coagulación bipolar, se recomienda practicar laminotomías osteoplásticas (con reposición intraoperatoria de láminas) con objeto de minimizar al máximo la posibilidad futura de cifoescoliosis. Durante la cirugía del lipomielomeningocele, se debe pensar en que el principal objetivo de la misma es desanclar la médula espinal y que, a veces, existen raíces nerviosas funcionantes, aberrantes, en el propio tejido lipomatoso (especialmente, en el

adolescente). La mayor parte de los autores desaconsejan una extirpación total de este último, y se considera razonable limitar la resección del lipoma al 70-80%. Uno de los mayores problemas en este tipo de cirugía es el dilucidar cuándo nos hallamos o no ante tejido neural funcional. Para ello, es fundamental la monitorización con potenciales evocados intraoperatorios motores y/o sensoriales, así como la estimulación intraoperatoria de las áreas S2, S3 y S4, a través de manometría y/o registro electromiográfico. Para evitar el reanclaje medular, se agrandará el saco tecal con un parche de duramadre artificial, dejando la médula flotando en LCR para evitar nuevas adherencias. Con el fin de evitar la fístula de LCR postoperatoria, se cerrará la duramadre con sutura no reabsorbible, continua y hermética. De la misma forma, se tendrá especial cuidado en el cierre de los planos superficiales, evitando los espacios muertos. En el postoperatorio, se colocará al paciente en posición prona por un tiempo de 3-5 días. En la cirugía de la diastematomielia, se realiza un fresado microscópico y cuidadoso del tabique intermedular, reconstruyéndose una única duramadre. Cuando esta malformación se acompaña de filum terminale hipertrófico se deberán liberar, simultáneamente, ambos anclajes.

El tratamiento del seno dérmico es siempre la cirugía radical y temprana, antes de dar ninguna sintomatología por anclaje medular o meningitis. El neurocirujano debe ser riguroso en la extirpación completa del tracto y del tumor intradural, si existiera. En los casos de filum terminale hipertrófico o lipomatoso con médula anclada, la cirugía mínimamente invasiva con sección endoscópica del filum, también puede ser una opción recomendable. Budke M. (2014).

El efecto de la cirugía en pacientes con escoliosis es inicialmente buena, con un 80% que muestra estabilización o mejora en seguimiento de 1 año. Cuando este grupo se subdivide por el grado de curvatura en la presentación, casi todos los pacientes con una curvatura inferior a 50 ° son estables o mejoró a 1 año, mientras que la mayoría de los pacientes con curvatura superior a 50 ° requieren fusión, sin embargo, en los años siguientes, la escoliosis progresa hasta la mitad de los pacientes que no están fusionados. Esta progresión tardía de la escoliosis puede representarse al conectar, y se puede hacer un argumento para la reoperación. Kaufman A. A. (2004).

La decisión de operar en pacientes asintomáticos con lipomas de conus es controvertida. Algunos médicos recomiendan la cirugía profiláctica para todos los pacientes, independientemente de los síntomas, mientras que otros proponen que la opción quirúrgica se debe suspender hasta que se desarrollen los síntomas, porque los lipomas de cono, especialmente el lipoma de tipo transitorio y el lipomielomeningocele, tienen una morbilidad quirúrgica relativamente alta. No se puede llegar a una conclusión para este debate en base a los datos actuales; sin embargo, Kanev y Bierbrauer han demostrado que el deterioro neurológico demuestra una relación logarítmica con la edad avanzada. La evidencia adicional de un gran número de estudios sugiere que cualquier pérdida de función neurológica es poco probable que se recupere en la mayoría de los casos. Además, la tasa de morbilidad relacionada con la cirugía ha disminuido sustancialmente debido a la experiencia adquirida y las nuevas tecnologías, lo que hace que la relación de riesgo - beneficio de la cirugía profiláctica sea un concepto dinámico y en evolución. Morioka T, Murakami N, Shimogawa T, Mukae N, Hashigushi K, (2017)

El tratamiento le ofrece al paciente la posibilidad de mejoría sintomática y estabilización porque el tratamiento de estas lesiones es asociado con una baja tasa de complicaciones, riesgo mínimo de neuropatía funcional y buenos resultados a largo plazo con una baja, aunque presente, tasa de reconexión neurológica tardía, se cree que la cirugía debe ser conducido sobre una base profiláctica para estos pacientes.

La decisión de realizar cirugía en pacientes con los lipomas asintomáticos es controvertida. Los que favorecen el tratamiento quirúrgico de pacientes con síntomas solo tiene un argumento sobre la historia natural desconocida de la enfermedad y el hecho de que la cirugía está asociada con riesgos para la función neurológica y un riesgo futuro de medula anclaje que no se ha demostrado que sea más pequeño que el de aquellos tratados sin cirugía.

Finalmente, los riesgos de la intervención quirúrgica parecen ser menores en series recientes que involucran nuevas técnicas operatorias y el refinamiento de objetivos quirúrgicos. A pesar de que las complicaciones no neurológicas pueden afectar hasta el 20% de pacientes, la mayoría de las complicaciones son menores y no contribuyen a la morbilidad a largo plazo o permanente, y estos componentes incluyendo ruptura de heridas, fuga de líquido, se ha vuelto más infrecuente con las técnicas refinadas. Finn M. Y Walker M.(2007).

VII. MATERIAL Y METODO TIPO DE ESTUDIO

Serie de caso, tipo transversal y descriptivo, analizando los registros clínicos de los pacientes de 15 años a menos con diagnóstico de disrafismos espinales ocultos ingresados.

Las variables cualitativas y cuantitativas se expresaron en porcentajes, los cuales se documentaron en tablas y gráficos.

El lugar de realización del estudio es el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en las fechas comprendida de 01 Enero del 2011 al 31 de Diciembre del 2019.

El método que se utilizó para la recolección de información es revisión de expediente y el instrumento de recolección de la información fue el formulario para destacar aspectos importantes en este estudio.

UNIVERSO

Población pediátrica que acude al Hospital Manuel de Jesús Rivera con diagnóstico o sospecha diagnóstica de disrafismos espinales.

MUESTRA

Población pediátrica atendida y diagnosticada en el Hospital Manuel de Jesús Rivera que cumpla con los criterios de inclusión:

CRITERIOS DE INCLUSION

Todos los pacientes ingresados en el hospital Manuel de Jesús Rivera en las fechas comprendidas de 01 Enero 2011 a 31 Diciembre 2019, con diagnósticos de egreso de disrafismos espinales oculto según la base de datos de estadística de este hospital.

Expediente clinico completo

CRITERIOS DE EXCLUSION

Paciente que no se disponga de expediente clínico por el servicio de estadística.
Paciente tengan diagnóstico de disrafismos espinal abiertos a su egreso.

Paciente que no se ingresaron a la unidad.

Paciente que no se le confirmo la sospecha diagnostica.

FUENTE DE INFORMACIÓN

La fuente de información fue a través de la revisión de expedientes clínicos y resultados de estudios complementarios de imágenes.

TÉCNICAS DE RECOLECCION DE LA INFORMACIÓN

Se realizó una revisión documental de los expedientes de los pacientes con disrafismos espinales ocultos. Inicialmente se identificaron todos los pacientes con diagnóstico malformaciones del tubo neural atendidos en la consulta externa en la fecha estipulada, de un hospital de referencia nacional con enfoque mixto clínico y quirúrgico, Hospital infantil Manuel de Jesús Rivera La Mascota y luego se seleccionaron aquellos pacientes con Disrafismos espinales ocultos. En una ficha predeterminada se registraron datos clínicos, exámenes de imágenes (los que se utilizó un equipo de topografía marca SOMATON), se indago también la realización de intervención quirúrgica (corrección de defecto) y la aparición o no de complicaciones (Ver en anexos ficha de recolección). Luego de que se recolecto la información se expresaron los resultados en porcentajes y se plasmaron el tablas y gráficos.

VARIABLES

Objetivo número 1: Describir las características demográficas de la muestra recolectada: edad, género, tipo de deformidad espinal y edad de diagnósticos.

- Edad
- Procedencia: departamentos
- Género

Objetivo número 2: Determinar cuáles son los casos más frecuentes diagnosticados de disrafismos espinales ocultos en pacientes atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido 2011-2019.

Lipomielocele

Lipomielomeningocele

Diastematomyelia

Seno dermico

Objetivo 3: Determinar estudios complementarios utilizados para el diagnóstico de disrafismos espinales ocultos en pacientes atendidos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido 2011-2019.

1 radiografías

2 ultrasonidos.

3 tomografías

4 resonancias.

Objetivo número 4:

Explicar cuáles fueron las principales opciones de tratamiento según malformación presente en pacientes que se les diagnostica disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de 2011 -2019.

Quirúrgico

No quirúrgico.

Objetivo número 5

Mencionar complicaciones posquirúrgicas a corto plazos en paciente con diagnóstico de disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

Dehiscencia e infección de herida

Neumonía

Escoliosis

Sin complicaciones

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

Objetivo número uno

Variable	Definición	Indicador	Escala
Edad	Tiempo que ha vivido en años una persona contando desde su nacimiento	Días Meses Años	0 días- 29 días 1 mes - 11 meses 1 año - 5 años 6 años - 15 años
Procedencia	Lugar de que procede alguien o algo	Departamento	Boaco Jinotega Managua Managua_Tipitapa Managua_Ticuantepé Matagalpa RACS Rivas
Genero		Sexo	Hombre Mujer

Objetivo número dos

Variable	Definición	Indicador	Escala
Principales diagnóstico	Conclusión a la cual llega el médico tratante, tomando en consideración datos clínicos del paciente i estudios complementarios para así llegar a un diagnóstico sertero de la afección del paciente	Problema de salud que se encuentre codificado en el CIE10	LIPOMIELOCELE. LIPOMIELOMENINGOCEL E.. DIASEMATOMIELIA. SENO DERMICO

Objetivo número tres

VARIABLE	DEFINICION	INDICADOR	ESCALA
Estudio realizado para llegar al diagnostico	Métodos complementario de imágenes u otros para establecer un criterio diagnostico	Métodos de apoyo diagnosticado	Radiografía Ultrasonido Tomografía Resonancia Otros

Objetivos número cuatro

Variable	Definición	Indicador	Escala
Tratamiento quirúrgico	Alternativas de tratamiento para corrección de defecto		Quirúrgico No quirúrgico

Objetivo número cinco

VARIABLE	DEFINICION	INDICADOR	ESCALA
Complicaciones	Problema médico que se produce después de un procedimiento o tratamiento		Dehiscencia e infección de herida Neumonía Escoliosis Sin complicaciones

PLAN DE ANÁLISIS

Se utilizó el software SPSS versión 24.0 para el análisis descriptivo de variables. Para variables cuantitativas como edad se calculará media, moda, mediana, rango y desviación estándar.

CONTROL DE SESGOS

Se debe perseguir que el estudio sea preciso y válido.

En el presente, se estudió todos pacientes con diagnósticos de disrafismos ocultos, se tomó como universos todos los pacientes con diagnóstico de defectos del tubo neural y como muestra los que su diagnóstico sea espina bífida oculto

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Se solicitó autorización a la Dra.: jefa de docencia del hospital para tener acceso a los expedientes y de otras estadísticas

Además, se aseguró el anonimato y confidencialidad de la información.

Justicia: Se tomó en cuenta a todos los pacientes que tienen estos diagnósticos sin distinción de sexo, raza, religión, entre otros.

Beneficencia: con la investigación que se realizará, no se dañara la integridad física, ni emocional de los individuos en estudio y los datos obtenidos serán para beneficio científico y de la salud de la población.

Protección de la confidencialidad: no será necesario el nombre de ningún individuo, y se aseguró proteger su identidad.

VIII. RESULTADOS

Características demográficas de la población en estudio

El mayor porcentaje de pacientes en nuestro estudio tenía una edad de 0-28 días, representando un 53.3%, continuando en orden de frecuencia de 1-4 años con un porcentaje de 26.7 %, de 1-11 meses con un 13.3% y con un 6.7% el grupo entre 6-15 años, (ver tabla 1).

El género que predominó fue el femenino con el 60% de toda la muestra y género masculino presentó 40%, (ver tabla 2).

El departamento de Managua presenta el porcentaje más alto de pacientes, 33.4%, seguido de Matagalpa con 26.7%, Rivas y Jinotega representan el 13%, Boaco y RACS representan el 6.7%, (ver tabla 3).

Identificación de los casos más frecuentes

En nuestro estudio el lipomielomeningocele es el disrafismo espinal oculto más frecuente con 53.3% de todos los casos, siguiéndole lipomielocele con 20%, la díastematomyelia representa un 13.3%, y otros disrafismos menos frecuentes como seno dérmico con un 13.3%, (ver tabla 4).

Estos pacientes fueron referidos el 93.3 % de otras unidades y solo 6.7 % no fue referido otras unidades de salud. (ver tablas 5).

Estudios de imágenes

El principal estudio de imagen que se realizó para el diagnóstico fue la tomografía, representando el 86.7%, y se realizó resonancia magnética nuclear en un 13.3 %, (ver tabla 6).

Estos pacientes fueron operados en un 100%, (ver tabla 7).

Los pacientes no presentaron complicaciones posquirúrgicas 46,6 y de los que presentan complicaciones la más frecuentemente encontrada fue dehiscencia e infección de la herida con 40%, y las otras complicaciones encontradas fueron neumonía y escoliosis 6.7%, (ver tabla 8).

IX. DISCUSION Y ANALISIS DE LOS RESULTADOS

Se incluyeron un total 15 pacientes en nuestro estudio, los cuales cumplieron los criterios de inclusión, a dichos pacientes se le dio seguimiento cronológico desde el momento que se sospechó el diagnóstico, confirmación, cirugía y alta del paciente.

El lipomielomeningocele es el disrafismo espinal oculto más frecuente, seguido por lipomielocele, el tercero en frecuencia es la díastematomielia y en menor frecuencia disrafismos como seno el seno dérmico, Pérez de Rosa (2017), en España encuentra al lipomielomeningocele como el disrafismo más frecuente. En Nicaragua, Padilla (2010e), con un estudio titulado, comportamiento clínico-epidemiológico de los pacientes con defectos del tubo neural, concluye que el mielomeningocele, así mismo Amado y Cruz (2015), en un estudio de disrafismos espinales cerrados en niños menores de 4 años evaluados por ultrasonidos encuentra al lipomielomeningocele como el disrafismo más frecuente.

El género que predominó fue el femenino, en Guatemala Amado y Cruz (2015), en un estudio de disrafismos espinales cerrados en niños menores de 4 años evaluados por ultrasonidos encuentra a al sexo femenino con mayor frecuencia. Padilla (2010), con un estudio titulado, comportamiento clínico-epidemiológico de los pacientes con defectos del tubo neural, no encontró predisposición de sexo en relación a defectos del tubo neural.

La mayoría de pacientes provienen del departamento de Managua, seguido de Matagalpa y Rivas, en menor porcentaje Jinotega, Boaco y RACS, Padilla (2010), encuentra que la mayor parte de sus casos provienen principalmente de Managua y Matagalpa.

La tomografía computarizada es el estudio de imagen diagnóstica que mayormente fue utilizado en los pacientes del estudio, considero que este resultado se da porque en nuestro hospital no contamos con equipo resonancia magnética nuclear siendo este último el medio de elección, sin embargo, a la mayoría de los casos se les realizó ultrasonidos, pero estos estudios no fueron concluyentes, sugiriendo que se complete el estudio con tomografía o resonancia magnética.

Hernández (2001), en su trabajo titulado: disrafismos espinal oculto concluye que la resonancia magnética del canal medular en toda su extensión es la técnica diagnóstica de elección, ya que esta técnica es más sensible para lesiones de tejidos blandos.

Todos los pacientes incluidos en el estudio fueron operados, en la literatura se encuentra controversia en cuanto a la operación. Huan y Zhang(2010), en un estudio titulado: tratamiento quirúrgico para lipomielomeningoce concluye que las operaciones para pacientes incluso los asintomáticos debe realizarse para prevenir el desarrollo de deficit neurológico. Fino y Walker (2007), en su revisión de lipoma espinales concluye que los lipomas sintomáticos o asociados con un cono descendente deben ser tratados quirúrgicamente. Las cirugías profilácticas en estos casos pueden hacerse con bajo riesgo y prevenir la aparición de síntomas, algunos de los cuales pueden ser irreversible una vez presente, y por lo tanto recomendamos intervención quirúrgica temprana con un estrecho seguimiento por un equipo multidisciplinario. Recio et all, (2018), en su artículo: Anomalía cutánea lumbar en un lactante ¿siempre una lesión banal? Concluye que el tratamiento de elección es controversial.

La complicación postquirúrgica más frecuente es la dehiscencia de herida quirúrgica sin embargoPortillo (2014), en un estudio llamado: Como lo hago yo: Lipomas medulares, concluye: Quizás la complicación más importante y más frecuente sea la fístula de líquido céfalo raquídeo a través de la herida quirúrgica, ella puede obligar a otra cirugía para cerrar la brecha dural, o incluso a colocar un drenaje subaracnoideo al exterior de LCR por encima de la herida quirúrgica a fin de permitir la cicatrización de la misma.

X. CONCLUSIONES

Los disrafismos espinales ocultos son un defecto del cierre del tubo neural con pocos estudios de investigación en nuestro país que pueden conllevar a complicaciones a corto y largo plazo.

En los casos de este estudio observamos que más de la mitad de éstos se diagnosticaron en edad neonatal, en su mayoría son del sexo femenino, el departamento de Managua es el que aportó en mayor número de casos.

El disrafismo más frecuente de todos los casos fue el lipomielomeningocele, pues este clínicamente tiene signo cutáneo sugerentes de defecto, por lo que permite sospecharlo referirlo a nuestra unidad.

Los métodos diagnósticos de imágenes son los que nos permiten llegar a un diagnóstico certero, siendo la tomografía el método más usado en nuestro estudio, sin embargo sabemos que la resonancia magnética aporta datos más precisos de las alteraciones morfológicas, siendo este el estándar de oro.

Todos los casos de nuestro estudio fueron operados, aunque existe controversia en la literatura, la mayoría de ella demuestra que, si un paciente es diagnosticado, éste debe ser operado para evitar complicaciones neurológicas irreversibles en el futuro. La mayoría de los casos en estudio presentaron complicaciones, siendo la dehiscencia e infección de la herida la complicación que prevaleció.

XI. RECOMENDACIONES

Al ministerio de salud pública:

Crear protocolos para el diagnóstico temprano, abordaje y seguimiento de los disrafismos espinales ocultos basado en la experiencia del comportamiento de los pacientes.

El hospital Manuel de Jesus Rivera La Mascota: Garantizar personal capacitado, medios diagnósticos y materiales de reposición para mejor abordaje de estos pacientes.

Al departamento de radiología:

Se recomienda realizar cursos de educación continua a los residentes, respecto a este tema.

Al departamento de Pediatría:

Capacitar al personal para búsqueda intencionada de alteraciones morfológicas sugerentes de disrafismo espinales ocultos.

XI. REFERENCIA BIBLIOGRAFICA

1. Amado & Cruz (2015). Incidencia de disrafismo espinal cerrado en niños menores de 4 meses con estigmas cutáneos, tesis de Postgrado para obtener el grado de Maestro/a en Ciencias Médicas con Especialidad en Radiología e Imágenes Diagnósticas en Universidad de San Carlos de Guatemala.
2. Budke M. (2014). El disrafismos espinal oculto. *Pediatr Integral* ; XVIII (10): 729-738.
3. Czapkowski A, Rodriguez C, Araujo E, Matos de Mediero J,(2015) Informe del caso: disrafismo espinal oculto en presencia de estigma cutáneo raro en neonatos: importancia de ultrasonido y resonancia magnética. *Artigos CETRUS*. Año VII – Edição 60.
4. Durán P, Liascovich R, Barbero P, Bidondo MP, Groisman B, Serruya S, et al. (2019). Sistemas de vigilancia de anomalías congénitas en América Latina y el Caribe: presente y futuro. *Rev Panam Salud Publica.*;43:e44. <https://doi.org/10.26633/RPSP.2019.44>.
5. Flores (2012). Comportamienot de las malformaciones congénitas en recién nacidos ingresados en el servicio de neonatología del hospital infantil “Manuel de Jesús Rivera” durante el periodo del 01 de Enero 2010 al 31 Diciembre 2011. Hospital infantil “Manuel de Jesús Rivera” Managua, Nicaragua.
6. Finn M. Y Walker M., (2007). Lipomas espinales: espectro clinico, embriologia y tratamiento. *Neurosurg. Focus* . Volumen 23.
7. Garcia y Zapata (2012), Comportamiento clínico y epidemiológico de malformaciones congénitas en el Servicio de Neonatología. Hospital “Victoria Motta”, Jinotega, mayo del 2009 - abril del 2010. UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS-LEÓN .

8. Johal J, Loukas M, Jerry W, Shane R,(2017). Lesiones cutáneas que indican disrafismos espinales ocultas. Spine Scholar 1: vol: 1.
9. Hernández J., Borrero L., Rodríguez M. (2001). Anomalías congénitas de la columna: disrafismos espinal oculto. Repertorio de Medicina y Cirugía. Pag 36 – 39.
10. Huang S., Shi W., Zhang L(2010). Tratamiento quirúrgico para lipomielomengocele en niños.Página 1.World J Pediatr, Vol 6 No 4.
11. Kaufman B. A.(2004). Defectos del tubo neural. 9000 West Wisconsin Avenue, Milwaukee, WI 53201, EE. UU. ELSERVIE SAUNDER.
12. Méndez Garrido , J. J. Sánchez Garduño , E. Merchante,García ,. Fajardo Cascos M, P. Piñero, González De La Peña , Quesada A., (2012). Disrafismos espinales. Algoritmo clínicorradiológicos para su diagnóstico. SERAM S-1180
13. Morioka T, Murakami N, Shimogawa T, Mukae N,Hashigushi K, (2017) Manejo neuroquirúrgico y patología de lipoma lumbosacro con cordón atado.Sociedad Japonesa de Neuropatología. Pag 385 -392.
14. Normativa 001(2008). Manual operativo para el registro nicaragüense de malformaciones congénitas. MINSA- NICARAGUA
15. Organización Mundial de la Salud. (2012).Anomalías congénitas. Nota descriptiva.nº370.Disponible en <http://www.who.int/medicacentre/factsheets/fs370/es>.
16. Padilla (2010), Comportamiento clínico-epidemiológico de los pacientes con defectos del tubo neural, ingresados en el servicio de neonatología del hospital infantil “Manuel de Jesús Rivera” durante el periodo de Julio 2009 a Enero del 2010. Hospital infantil “Manuel de Jesús Rivera” Managua, Nicaragua.
17. Pérez de Rosa I., (2017) TRATAMIENTO NEUROQUIRÚRGICO DE LOS DEFECTOS DE CIERRE DEL TUBO NEURAL. Tesis Doctoral para optar en Licenciatura en Medicina. Universidad de Málaga. España.

18. Portillo S,(2014). Como lo hago yo: Lipomas medulares. *Surgical Neurology International*.5:S23-8.
19. Recio V., Vereas A., López L., (2018). Anomalia cutánea lumbar en un lactante: ¿siempre una lesión banal? *Rev Pediatr Aten Primaria*.e69-e73.
20. Sáez M., Sánchez R, Santa-Olalla, Doménech E., Serrano C., Gilabert A, (2014) Disrafismo espinal. Revisión de su clasificación y técnicas de imagen. *SERAM 2014/S-1143*
21. Sarris C., Tomei k., Carmel P., Gandhi C., (2012) Lipomyelomeningocele: pathology, treatment, and outcomes. *Neurosurg focus* 33.
22. Serie Guía clínicas MINSAL (2011).Disrafias Espinales. Diagnóstico y tratamiento.
23. Sharadrao V(2018). Cola humana: una condición benigna oculta del estigma y la vergüenza social en adultos jóvenes: reporte de un caso y revisión. *Asian Journal of Neurosurgery* | Publicado por Wolters Kluwer - Medknow
24. Tarqui-mamanic, Sanabria H, Lan N, Arias J(2009). Incidencia de los defectos del tubo neural en el Instituto Nacional Materno Perinatal de Lima. *Rev chil salud Pública*, vol 13 (2),82-89.
25. Wolff T, Takacs K,Miller T, Syed S, (2009). Suplemento de ácido fólico para la prevención de defectos tubo neural: una actualización de la evidencia para los servicios preventivos de EE. UU. *Ann Intern Med*; 150: 632-639.
26. Yamada S., Won D., Yamada Shoko., (2004). Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology. *Neurisurg Focus* 16.(2): article 6

XIII: ANEXO

FORMULARIO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

1. No: _____

2. Edad _____

3. Sexo: 1.Hombre_____ 2.Mujer._____

4. Departamento de origen:

5. Diagnóstico:

1. Lipomielocele

2. Lipomielomeningocele

3. Diastematomyelia

4. Seno dermico

5. Referido de su unidad: 1.si___ 2. no___

6. Estudio imagenológico para el diagnostico:

- 1 radiografías

- 2 ultrasonidos.

- 3 tomografías

- 4 resonancias.

7. Se operó : 1.si___ 2.no___

- Complicaciones : Cual : Dehiscencia e infección de la herida___

- Neumonía____
- Escoliosis____
- Sin complicación _____

Resultados

Tabla1: Distribución de paciente según la edad con diagnóstico de disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

		Frecuencia	Porcentaje
Grupos etáreos	0 días- 29 días	8	53.3
	1 mes - 11 meses	2	13.3
	1 año - 5 años	4	26.7
	6 años - 15 años	1	6.7
	Total	15	100.0

Fuente: Ficha de recolección.

Tabla 2: Distribución de los pacientes según su género con diagnóstico de disrafismo ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

		Frecuencia	Porcentaje
sexo	Hombre	6	40.0
	Mujer	9	60.0
	Total	15	100.0

Fuente: Ficha de recolección

Tabla 3: Departamentos de donde son originario los pacientes con disrafismo espinales ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

		Frecuencia	Porcentaje
Departamento	Boaco	1	6.7
	Jinotega	2	13.3
	Managua	3	20.0
	Managua_Ticuan tepe	1	6.7
	Managua_Tipitap a	1	6.7
	Matagalpa	4	26.7
	RACS	1	6.7
	Rivas	2	13.3
	Total	15	100.0

Fuente: Ficha de recolección.

Tabla 4: Diagnostico más frecuente en pacientes con disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

		Frecuencia	Porcentaje
Diagnostico	Lipomielocele	3	20.0
	Lipomeningocele	8	53.3
	Diastematomielia	2	13.3
	Seno dermico	2	13.3
	Total	15	100.0

Fuente: Ficha de recolección

Tabla 5: Pacientes q fueron referidos de su unidad de salud con diagnóstico de disrafismos oculto en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

		Frecuencia	Porcentaje
Referido	Si	14	93.3
	No	1	6.7
	Total	15	100.0

Fuente: Ficha de recolección

Tabla 6: Estudio imagenológico para el diagnóstico de disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

		Frecuencia	Porcentaje
Estudios de imagen	Tomografías	13	86.7
	Resonancias	2	13.3
	Total	15	100.0

Fuente: Ficha de recolección.

Tabla 7: Paciente los cuales fueron operados de disrafismos oculto en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

		Frecuencia	Porcentaje
Operados	Si	15	100.0

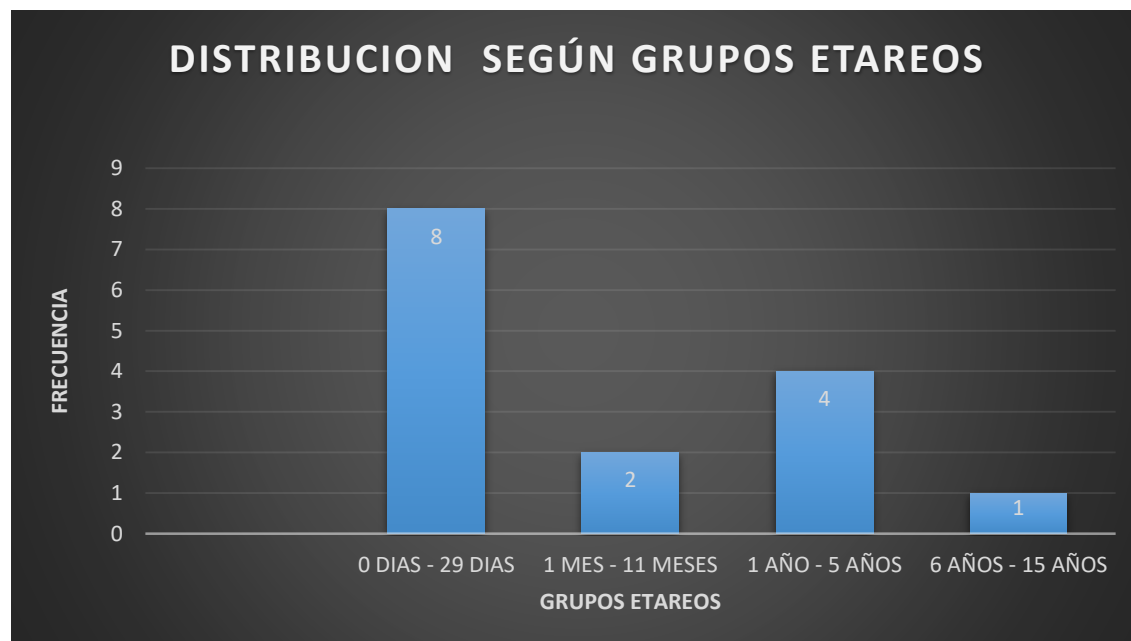
Fuente: Ficha de recolección.

Tabla 8: Complicaciones posquirúrgicas en pacientes con diagnóstico de disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.

		Frecuencia	Porcentaje
complicaciones	Dehiscencia e infección de herida	6	40
	Neumonía	1	6.7
	Escoliosis	1	6.7
	Sin complicaciones	7	46.6
	Total	15	100.0

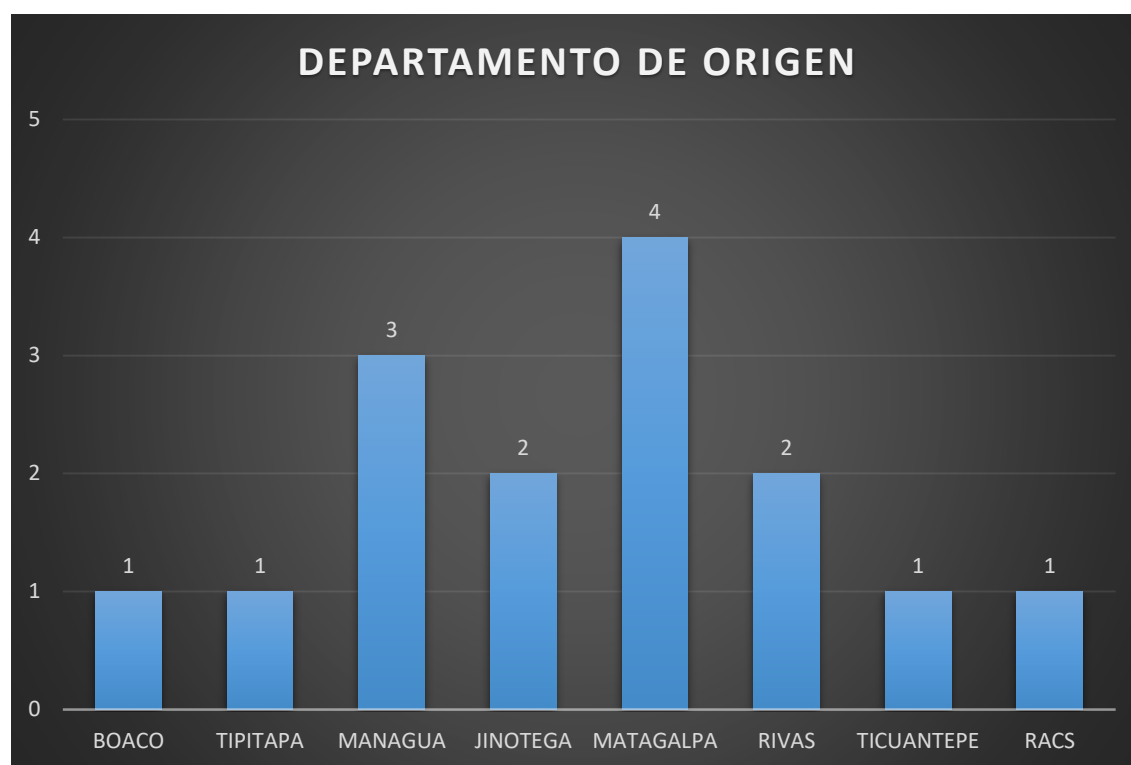
Fuente: Ficha de recolección.

Gráfico 1 : Distribución de paciente según la edad con diagnóstico de disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.



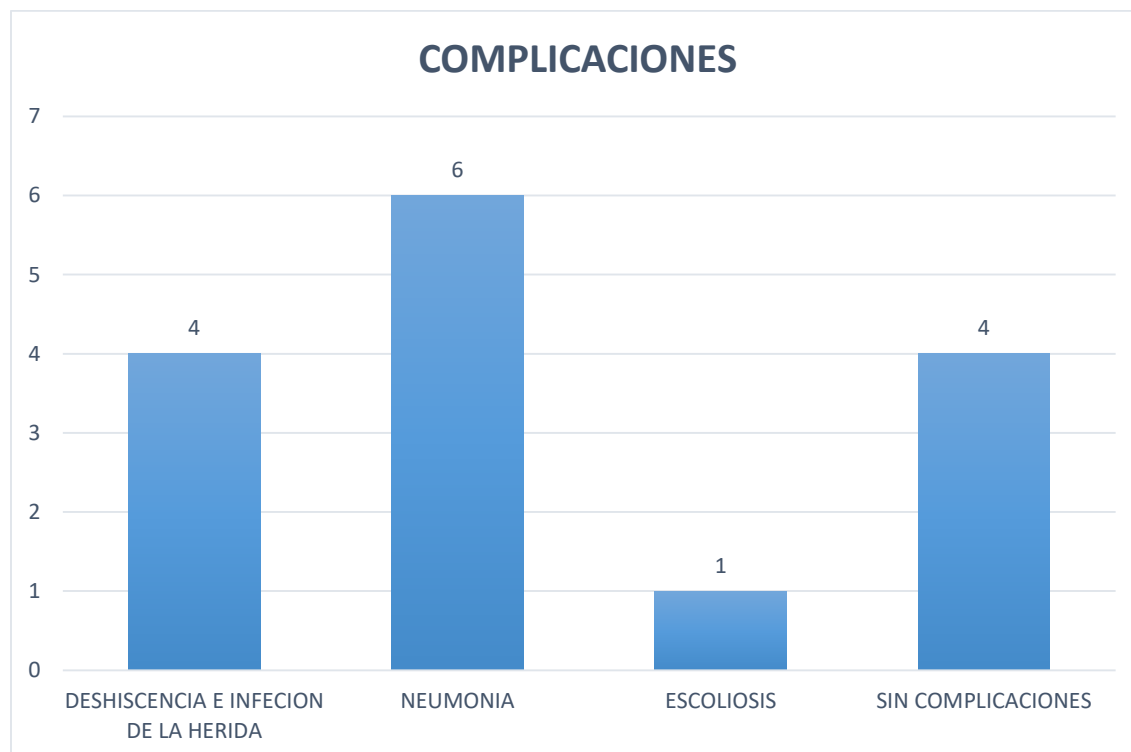
Fuente: Ficha de recolección

Grafico 2: Departamentos de donde son originario los pacientes con disrafismo espinales ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.



Fuente: Ficha de recolección

Grafico 3: Complicaciones posquirúrgicas en pacientes con diagnóstico de disrafismos ocultos en el Hospital Manuel de Jesús Rivera La Mascota, en el periodo comprendido de Enero 2011 - Diciembre 2019.



Fuente: Ficha de recolección