

INCIDENCIA DE ESPINA BÍFIDA EN UNA MUESTRA DE RECIÉN NACIDOS VIVOS Incidence of spina bifida in a sample of live births

Dr. Marcos A. Garces*

RESUMEN

Se estudiaron 1505 recién nacidos vivos, tanto clínica como radiológicamente, para conocer la incidencia de Espina Bífida abiertas y cerradas. 416 de ellos presentó Espina bífida en uno o más niveles de la columna vertebral; 398 (26.45%) fueron cerrados y 18 (1.2%) abiertos; no hubo diferencia estadística significativa en cuanto al sexo. Fue más frecuente en el segmento S1, 229/1505 (15.22%). En el sexo masculino prevalecieron las Espinas bífidas a nivel lumbar y en el femenino a nivel sacro. Se ratifica la importancia clínica de las manifestaciones cutáneas.

Palabras claves: Columna, Bífida (EB), Disrafismo (DE), Segmento vertebral.

Nivel de evidencia II

ABSTRACT

1505 new born were studied, both clinically and radiologically, to determine the incidence of open and closed spina bifida. 416 of these patients had spina bifida in one or more levels of the spine. 398 (26.45%) were closed and 18 (1.2%) open; there was no statistically significant difference in sex. Was more frequenting the segment S1, 229/1505 (15.22%). In males prevailed spina bifida in the lumbar segment, and sacral level in female sex. Its confirms the clinical relevance of cutaneous manifestations.

Key words: Spine. Bifida (EB). Dysraphism (SD). Vertebral segment

*Doctor en Ciencias Médicas. Prof. Titular de la Universidad del Zulia. Facultad de Medicina. Maracaibo. Estado Zulia.

Instituciones que respaldan este trabajo:

Maternidad Dr. Armando Castillo Plaza (MPPS)
Servicio de Obstetricia del hospital Dr. Manuel Noriega Trigo (IVSS)

El Autor declara que no existen conflictos de intereses

Dirección de correspondencia:

Urb. Los Modines. C/90D, N° 78-42. Cod. Postal. 4004. Mcbo. Edo. Zulia.

Teléfonos: 02617559005. 04246099785. 04161646769.

Correo Electrónico: drmarcosgarces1@gmail.com.

INTRODUCCION

Los defectos del tubo neural (DTN), espina bífida (EB) o disrafismo espinal (DE) son un grupo de malformaciones congénitas que afectan el sistema nervioso central y son consideradas como una de las malformaciones congénitas humanas más frecuentes y más estudiadas, siendo responsables de cifras importantes de morbilidad y mortalidad fetal, neonatal e infantil (5,12,15). Ocurren con mayor frecuencia entre hispanos y blancos de extracción europea y menos comúnmente entre judíos Ashkenazí, asiáticos y afro-americanos (8).

La espina bífida puede ser quística o no quística. La EB quística puede ser a su vez: meningocele, caracterizado por la protrusión del saco dural, formado solo por las meninges y el líquido cefalorraquídeo o mielomeningocele, que es la forma más frecuente dentro de este grupo, y en donde el saco protruido contiene a las meninges, la medula espinal y las raíces nerviosas o ambas.

La espina bífida abierta (EBA), se produce por fallo en el cierre de los arcos neurales, es compatible con la vida y la expectativa de vida es cercana a lo normal. Las complicaciones más importantes son la hidrocefalia, presente en un 80% de los pacientes, la malformación de Chiari o la compresión del cordón medular que se presenta en casi todo niño con mielomeningocele y la siringomielia que se presenta en el 20 a 40% de los casos.

En la espina bífida cerrada (EBC), el tejido neural no está expuesto y el defecto se encuentra completamente epitelizado, aunque la piel que lo cubre puede estar displásica e incluye la espina bífida oculta, el seno dermal congénito, el lipomielomeningocele, los tumores dermoides, los quistes neurentéricos, las malformaciones del cordón dividido y la agenesia caudal. La EBC puede presentar signos cutáneos tales como hemangiomas, telangiectasias, senos dermales, apéndices o mechones de pelo, hipertrofia o atrofia de la piel, hiper o hipopigmentación, los cuales son utilizados por los clínicos como marcadores cutáneos de la anomalía subyacente.

El reconocimiento de la malformación espinal es clínica, ya que puede causar daño al cordón espinal por compresión del mismo y producir deterioro neurológico súbito o progresivo con dolor en la espalda o en los miembros inferiores, disfunción sensoriomotora de los miembros inferiores (debilidad, contracturas, cambios en los reflejos y anomalías sensoriales) y/o problemas urológicos (vejiga neurogénica) u ortopédicos (pie cavo, dedo en martillo, deformidad en equinovaro, escoliosis o asimetría de miembros inferiores) que pueden hacerse irreversibles y las cuales deben ser tratadas profilácticamente (18).

La espina bífida puede presentarse a nivel de cualquier segmento de la columna vertebral, siendo más frecuente a nivel de la región lumbosacra (4). Es infrecuente la simultaneidad de deformidades, como mielomeningocele lumbar y meningocele dorsal (14). En muy raros casos se puede observar un meningocele anterior o lateral; la gran mayoría son posteriores.

La mayoría de las investigaciones al respecto, proponen que su etiología involucra una compleja interacción de factores genéticos y ambientales (3,6,7,15), pero como influyen estos factores?, aún sigue siendo un misterio. Las variaciones en la frecuencia de estas malformaciones seculares (epidemias) y estacionales (en Gran Bretaña, los niños concebidos en los meses de Febrero y Abril tienen una alta probabilidad de desarrollar DE, los efectos de la edad materna, el orden de nacimiento y los de la clase social, con mayor incidencia en las zonas rurales se describen como factores ambientales involucrados, mientras que el componente genético se traduce en la preferencia por el sexo (más frecuente en el sexo masculino), los patrones de recurrencia familiar (1,12,20), la concordancia gemelar, la influencia de la consanguinidad y las diferencias raciales y étnicas (5,13,15).

Por otro lado, se han descrito algunos agentes químicos involucrados en la etiología, reportándose la deficiencia o alteración del metabolismo del ácido fólico (19,20); la exposición a sustancias químicas como los nitritos, el

ácido valproico y el vanadio, este último presente en altas concentraciones en algunos alimentos de la Costa Oriental del lago de Maracaibo, donde se han reportado una gran incidencia de anomalías del tubo neural, sin embargo aun no se ha determinado su relación causa-efecto(21). También se ha reportado que algunos agentes físicos como la hipertermia en el primer trimestre del embarazo o agentes biológicos como la diabetes materna se asocian con algún tipo de DE. La heterogeneidad clínica (distintos tipos clínicos, presentación aislada o asociada a otras malformaciones) también ha sido puesta como relevante al intentar explicar su heterogeneidad etiológica.

Desde el punto de vista embriológico, todos los DE se originan durante el primer mes de vida intrauterina. Hacia la 6ª semana de gestación aparecen los centros primarios de osificación que se fusionan para constituir los cuerpos vertebrales, mientras otras células del mesénquima emigran en dirección dorsolateral para ir a formar los centros de osificación que originarían las laminas y los pedículos vertebrales; un defecto en el cierre del neuroporo posterior da lugar a una espina bífida oculta o abierta, en donde se observará el defecto del cierre del arco posterior de la vertebra asociado o no con alteraciones de las estructuras nerviosas.

El fallo del cierre del tubo neural es el mecanismo más aceptado. Van Allen y col., proponen la teoría del cierre múltiple, el cual explica mejor la heterogeneidad clínica y etiológica de estos defectos. Se han propuesto cinco puntos de cierre en el humano. El cierre 1 comienza en las somitas 1 a 3 y procede bidireccionalmente; caudalmente progresa hacia el neuroporo posterior y forma la medula espinal. El cierre 2 se inicia en la porción cefálica de la unión del procéfalos y el mesocéfalos y progresa también, bidireccionalmente. El cierre 3 es unidireccional, adyacente al estomodeo y progresa de forma caudal hasta encontrarse con el cierre 2. El cierre 4 se sitúa sobre el romboencefalos pero ocurre de forma diferente: los pliegues se aproximan pero no se fusionan como sucede en los otros puntos, completándose el cierre por una membrana epitelial sobre esta área. El cierre 5 es el más

caudal en la zona lumbosacra (L2-S2) y su fallo produce espinas bífidas a este nivel(17); en conclusión, las EB resultan del fallo de cierre de las somitas 1 y 5 (Fig.1).

Se han reportado trabajos en los que más de 60 fetos han sido sometidos a cirugía experimental prenatal para reparar severas EBA; Un estudio realizado en el Hospital de niños de Filadelfia y en el Centro Médico Universitario de Vanderbilt (Nasville), sugiere que el trauma físico y químico al que está expuesto el tejido nervioso espinal contribuye a la parálisis después del nacimiento y que la reparación temprana puede ayudar a prevenir tanto la parálisis como otras complicaciones. Postnatalmente, la EBC (espina bífida cerrada) usualmente no requiere tratamiento. El meningocele puede ser reparado quirúrgicamente sin complicaciones posteriores(34); sin embargo estos pacientes deben ser evaluados para descartar hidrocefalia y problemas de vejiga urinaria, los cuales deben ser tratados tempranamente.

Un bebé con una espina bífida abierta severa debe ser intervenido 24 a 48 horas después del nacimiento con cierre del defecto y corrección de las complicaciones tales como hidrocefalia, malformación de Chiari o siringomielia; esta cirugía temprana previene el daño neurológico adicional producido por infecciones o traumas.

Algunos estudios, reportan que un 70% de estos niños pueden llegar a caminar con o sin asistencia(2).

De lo antes escrito se concluye que el diagnóstico precoz, el inicio del tratamiento adecuado y el asesoramiento de la familia para la evaluación y seguimiento de estos niños y para un futuro embarazo, mejorarán el pronóstico de la calidad de vida del niño afectado y determinará un beneficio sustancial para el bienestar del núcleo familiar.

Este trabajo tiene como objetivo, determinar la frecuencia de Espina bífida en una muestra de recién nacidos vivos, atendidos en la Maternidad Dr. Armando Castillo Plaza (MPPS) del Mpio. Maracaibo y en la maternidad del Hospital Dr. Manuel Noriega Trigo (IVSS) del Mpio. San

Francisco, ambos del Estado Zulia, Venezuela, en un periodo comprendido, desde el mes de Junio del año 2007 al mes de Mayo del 2010 y establecer los tipos y subtipos de EB presentes y su distribución por nivel de afectación y sexo.

MATERIAL Y METODO

Este es un estudio de observación, prospectivo y descriptivo, en una muestra de 1505 recién nacidos (RN) vivos de ambos sexos, ocurridos en La Maternidad Dr. Armando Castillo Plaza (MPPS) (633) y la maternidad del hospital Dr. Manuel Noriega Trigo (IVSS) (872).

Todos y cada uno de los RN fueron examinados desde el punto de vista físico, se identificó por sexo y se registro especialmente la presencia de signos externos de DE; tanto Mielocele y/o Mielomeningocele, como nevus, lipomas, hipertriosis, lunares, hoyuelos, etc., en la línea media de la espalda.

A cada RN se le practicó una radiografía panorámica, tomada en posición decúbito dorsal y en anteroposterior, utilizando una placa 25.4 x 30.5 cm., que incluía toda la columna vertebral desde la región cervical hasta el sacro, a una distancia foco-placa de 100 cm. Las radiografías fueron estudiadas por el autor y el médico radiólogo separadamente para evitar errores de lectura o mala interpretación. En un paciente se realizó una tomografía helicoidal (tridimensional) para su mejor estudio.

Se determinó el valor de la distancia bipedicular o interpedicular en cada una de las radiografía y en cada una de las regiones de la columna vertebral para el diagnóstico de espina bífida oculta (EBO), contrastando los valores obtenidos con el gráfico de valores normales de Simril y Thurston (20). Para evaluar estadísticamente la relación entre las variables, se utilizó la prueba del Chi-cuadrado y se agruparon las categorías que presentaron valores menores de 0.5.

RESULTADOS

La tabla I muestra la distribución por sexo de los RN estudiados: 788/1505 (52,36%) del sexo masculino y 717/1505 (47,64%) femeninos. De ellos (27,64%) 416/1505 presentaron EBA y EBC. El 29,06% (229/788) en el sexo masculino y 26,08% (187/717) femeninos, diferencia estadísticamente no significativa. ($X^2 [1]= 1.66; p<0.05$).

En la tabla II, se aprecia que en ambos sexos predominan las EB a nivel de S1, seguido por el segmento L5-S1. En el sexo femenino siguen en orden los niveles L5 y S1-S2, este orden se invierte en el sexo masculino. Solo un niño presentó meningocele torácico y mielomeningocele lumbar, simultáneamente.

Las manifestaciones externas observadas en las EBC, se muestran en la tabla III; la hipertriosis, los hoyuelos, mamelones y nevus fueron los más frecuentes.

**TABLA I:
DISTRIBUCION POR SEXO**

SEXO	Nº	%	EB	%
Masculino	788	52.36	229	29.06
Femenino	717	47.64	187	26.08
TOTAL	1505	100	416	27.64

$$X^2(1)=1.66; p < 0.05$$

TABLA II
DISTRIBUCION POR NIVEL Y SEXO

NIVEL	Masculino *		Femenino**		Total ***	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
L4-L5	3	0.38	6	0.84	9	0.60
L5	17	2.16	9	1.25	26	1.72
L5-S1	78	9.90	19	2.65	97	6.45
L5-S2	2	0.25	2	0.28	4	0.27
S1	107	13.88	140	19.52	247	16.41
S1-S2	18	2.28	7	0.98	25	1.66
S2	4	0.50	4	0.56	8	0.53
TOTAL	229	29.06	187	26.08	416	27.64

*en base a 788 Masculinos. **en base a 717 femeninos. ***en base a 1505 Recién Nacidos Vivos.

TABLA III
SIGNOS CUTANEOS

SIGNOS CUTANEOS	Nº*	%
Hipertriosis	188	45.2
Nevus	27	6.5
Lipomas	18	4.3
Hoyuelos	8	1.9
TOTAL	241	57.9

*en base a 416 casos de EB

DISCUSION

La incidencia de los disrafismos espinales en general, en la literatura revisada, muestra un amplio rango de variabilidad, que depende en gran parte de la población objeto de estudio, del segmento de la columna vertebral estudiada y de los criterios empleados para el diagnóstico.

Los DE constituyen un complejo malformativo con importancia a nivel mundial, principalmente por su frecuencia, la cual se caracteriza por una marcada

variación geográfica(9). En Hungría, Checoslovaquia, Francia, Yugoslavia y Noruega es de 0.1 a 0.6/1000 nacimientos; en la India es de 11.4/1000 nacimientos y en Nigeria es de 7/1000(20); sin embargo en los últimos 30 años se ha registrado, en varios países, una tendencia a la disminución de su incidencia(5).

Sutow y Pride en 1956, estudiaron individuos japoneses que formaban parte de la muestra poblacional para estudio de los efectos biológicos tardíos de la bomba atómica; ellos consideraron pacientes de 7 y 18 años de

edad, encontrando una elevada frecuencia de espina bífida oculta, 65.08% (223/8589). El nivel más afectado fue S1 con 46.09% (165 casos), seguidos por L5 y L5-S1 con 12.01 y 6.98% respectivamente; asimismo la frecuencia de espina bífida oculta fue mucho mayor en el sexo masculino con un 76.40% frente al 53.89% del sexo femenino.

En lo que respecta a Latinoamérica, en Brasil, existe un registro de malformaciones congénitas identificables por examen físico en las primeras 48 horas de vida en recién nacidos vivos (Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas: ECLAMC), el cual recoge la información sobre estas patologías en países latinoamericanos. Una revisión sobre DE que recopila lo observado en Latinoamérica reporta, desde 1982 a 1993, una frecuencia de 0.7/1000 nacimientos vivos. En la maternidad Armando Castillo Plaza en Maracaibo, desde el año 1967 se está realizando un registro adscrito al ECLAMC; en este registro, Cedeño y col, reportan una incidencia de DE 0.8/1000 nacimientos(7).

Por otra parte en 1988, Pineda y col, en un trabajo retrospectivo realizado en el Hospital Pedro García Clara de Ciudad Ojeda en el estado Zulia, revisando historias médicas de recién nacidos vivos y muertos durante los años 1962 a 1988, reportan una tasa promedio de 2.2/1000 nacimientos con defectos del tubo neural (DTN), ocupando el primer lugar como causa de morbilidad por malformaciones congénitas ocurridas en ese período. En este trabajo, a diferencia de la literatura consultada, los resultados obtenidos indican una frecuencia de 2.76/1000, nacidos vivos.

Brea, Garces y Méndez en 1988, realizan un trabajo en base a estudios radiológicos, en 897 escolares sanos de dos poblaciones venezolanas: San Fernando de Apure (Edo. Apure) y Maracaibo (Edo. Zulia), encontrando una incidencia de espina bífida oculta de 2.7/1000 (243/897). La mayor incidencia fue en el sexo masculino (33.35%) y el 22.67% en el sexo femenino; diferencias estadísticamente significativas y muy parecidas a las encontradas en este trabajo (tabla I).

Por último, existen estudios(11), que reportan una frecuencia del 54.16% (13/24) de manifestaciones cutáneas en las EB (mechón de pelos, nevus, hoyuelos y lipoma sacro); en este estudio las manifestaciones cutáneas encontradas fueron del 57.9% (tabla III), lo que ratifica la importancia que tienen estas manifestaciones para la identificación de EB y se sugiere practicar estudios radiológicos en todo paciente que presente cualquiera de estos signos cutáneos a lo largo de la columna vertebral.

BIBLIOGRAFIA

1. AVILA-MARIN Z.: Defectos del tubo neural en el Hospital Dr. Rafael Calles Sierra. IVSS. Punto Fijo. Estado Falcón. Memorias de las XXVIII Jornadas Nacionales de Pediatría y Puericultura "Dr. Marco Tulio Torres Vera"; 1960. Maracaibo. Venezuela. p92. Investigaciones Clínicas. 1963; 34(1):51.
2. BECSKE T., JALLO G.: Neural Tube Defects. Medicine Journal.2001. 2(7): 1-12.
3. BUSAN K.J., ROBERT D.J., GOLDEN A.: Clinical teratology and consultation. Case Report. Two distinct anterior neural tube defects in a human fetus: evidence for an intermittent pattern of neural tube defects. Teratology. 1963; 48: 399-403.
4. BREA A., GARCES M. y MENDEZ B.: Incidencia de espina bífida oculta en escolares sanos. Revista Latinoamericana de genética.1988, 2(1): 26-34.
5. BUCIMAZZA S., MOLTENO C. and DUNNE T.: Prevalence of neural tube defects in Cape Town, South Africa. Teratology.1994, 50:194-199.
6. CASTILLA E., VILLALOBOS H.: Malformaciones Congénitas. Maracaibo. Investigaciones Clínicas. 1977. 215-220.
7. CEDEÑO R., LEON A. y ROMERO R.: Epidemiología de las malformaciones congénitas externas en una maternidad de Venezuela. Boletín Médico del hospital Infantil de México. 1996, 53(3):117-122.
8. CRANDALL B., CORSN V., GOLDBERG J., KNIGHT G., SALAFKY I.: Folic

- acid and pregnancy. American Journal of Medical Genetics. 1995; 55: 134-135.
- Bone and Joint Surgery. 1953. 35A:711.
9. GAROFFALO M., SIMOSA V.Y., MOREAN F.: Defectos de cierre del tubo neural, Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría. 1990, 53(2): 85-89.
10. HOLMES L.B., DRISCOL S. G., ATKINS L.: Etiologic Heterogeneity of neural tube defects. New England Journal of Medicine, 1976; 294: 365-369.
11. JAMES C., LASSMAN L. P.: Spinal Dysraphism, Journal Bone and Joint Surgery. 1962, 44B: 282-283.
12. KURKARNI M. L., MATHEW M. A.:The range of neural tube defects in Suthern India, Archives of disease of childhood.1989, Feb(4): 1201-1204.
13. MARIMAN E., HAMEL B.: Sex ratio of affected and transmitting members of multiple case families with neural tube defects. Journal of medical genetics. 1992; 29: 695-698.
14. MEDINA J. R.: Manejo Ortopédico del Paciente Mielodisplásico. Tesis de Grado U.L.A. (60), 1981.
15. MUTCHINICK O., OROSCO E., LISHER R., BABISNKY V., NUÑEZ C.: Factores de riesgo asociados a los defectos de cierre del tubo neural: Exposición durante el primer trimestre de gestación. Gaceta Médica de México. 1990, 126(3): 227-234.
16. MILUNSKY A., JICK S., JICK H., BRUEL C., Mc LAUGLIN D., ROTHMAN M., BLILLET B., Multivitamin/folic acid Supplementation in early Pregnancy reduces the prevalence of neural tube defects. JAMA, 1989, 262(20): 2847-2852.
17. SANCHIZ CALVO A., MARTINEZ-FRIAS M.: Estudio clínico Epidemiológico de los defectos del tubo neural clasificados por los cinco puntos de cierre del mismo. Anales Españoles de Pediatría. 2001; 54(2): 164-168.
18. SMIDECK H.: Operative neurosurgical technics. Indications, methods and results. Orlando. Florida. Editorial Grune & Stratton, 1998. 11-27.
19. SIMPSON L., MILLIST J., ROHADS G., CONNINGHAM G., HOFFMAN J., CONLEY M.: Vitamin, folic acid and neural tube defects: Comments on investigating in the United States, Prenatal Diagnosis. 1991, 11: 641-648-.
20. SLATTERY M.L. and JANERICH D.: The Epidemiology of neural tube defects. A review of dietary untaken and related factor's etiologic agents. American Journal of Epidemiology. 19091, 133(6): 526-538.
21. TUDARES C.M., VILLALOBOS H.: Determinación de la concentración de vanadio en alimentos procedentes de la Costa Oriental del lago de Maracaibo. Investigaciones Clínicas. 1988, 39(1): 29-38.