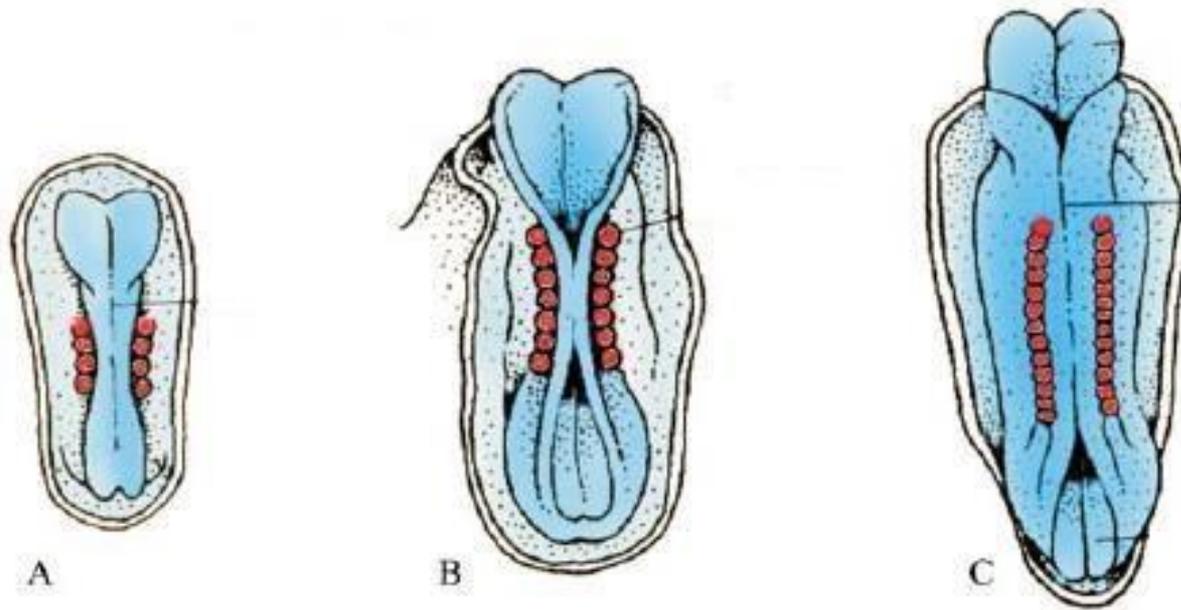


DEFECTOS DEL TUBO NEURAL



Adrián Hernández Arquer (Rotatorio Pediatría)
Tutora: Dra. Eva García Cantó (Neonatología)

Anamnesis y Exploración

Antecedentes Gestacionales

♂ RNT 37+3 SG, AEG 2900 g

Gestación parcialmente controlada hasta semana 26

Ecografía + RMN (35+4 sg): Mielomeningocele, Arnold-Chiari tipo 2, Encefalocele

Medicación: ac. fólico y vitaminas después de 8ª sg. Cribado de SGB +

Parto por cesárea. Apgar 9 / 10. Se cubre defecto con gasas estériles SSF templado

Exploración Física

Constantes normales. BEG

Protuberancia blanda frontal (4.5 x 4.5 cm)

Mielomeningocele de 4x6 cm lumbosacro, sin cobertura cutánea

Hipotonía axial, Moro dos tiempos, Movilidad EESS/EEII presente, sensibilidad dudosa en EEII. ROT aquileos y prensión plantar difíciles de obtener. Ano con pliegues que no se contrae con estimulación. Pie talo-valgo bilateral

Exploraciones complementarias

AS

A Rh +; Coombs +, Eluido Anti-A +; Glu 17 mg/dL

RM cerebral

Encefalocele frontal (Hemorragia subaracnoidea bilateral),
Chiari Tipo 2 con Hidrocefalia de predominio izquierdo

RM columna

Disrafismo espinal abierto con defecto del tubo neural
(mielomeningocele)
Médula anclada



**Encefalocele
Frontal**



Mielomeningocele

Manejo y Evolución

MANEJO INICIAL

- Profilaxis antibiótica

1ª INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

- Cierre quirúrgico mielomeningocele
- Derivación ventrículooperitoneal derecha

EVOLUCIÓN INICIAL

- Aumento de encefalocele frontal
- Acúmulo LCR herida quirúrgica lumbar

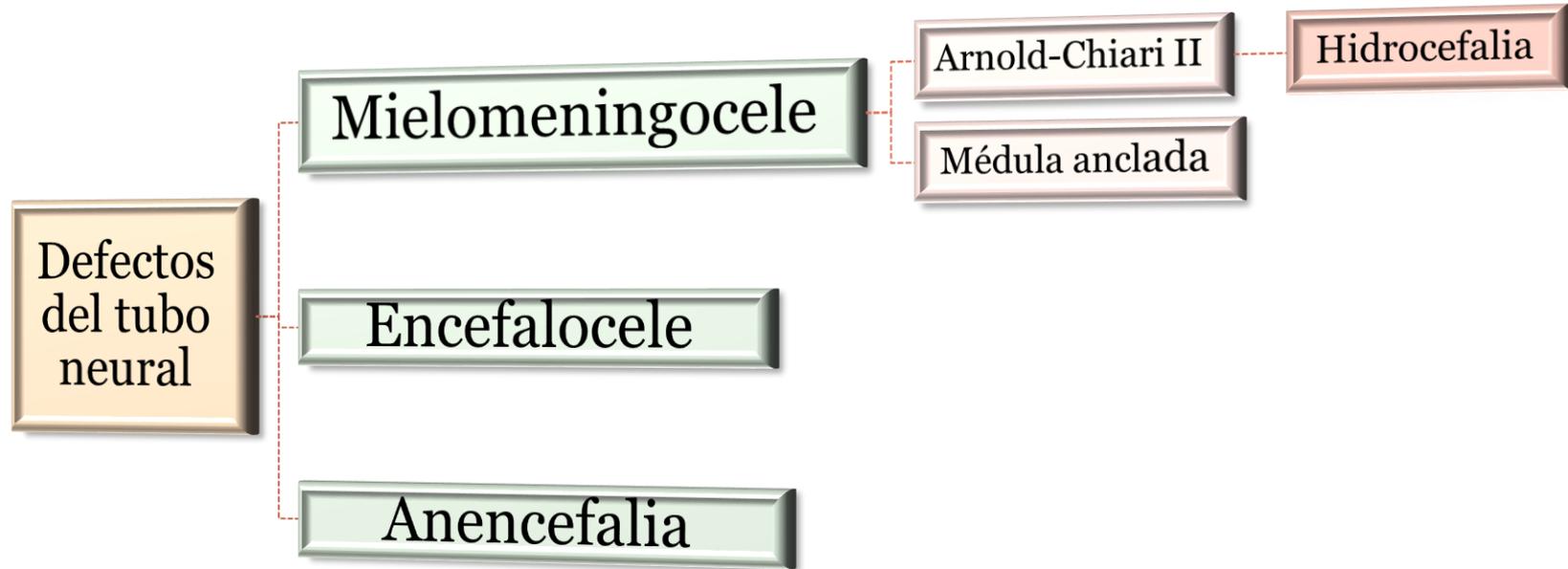
2ª INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

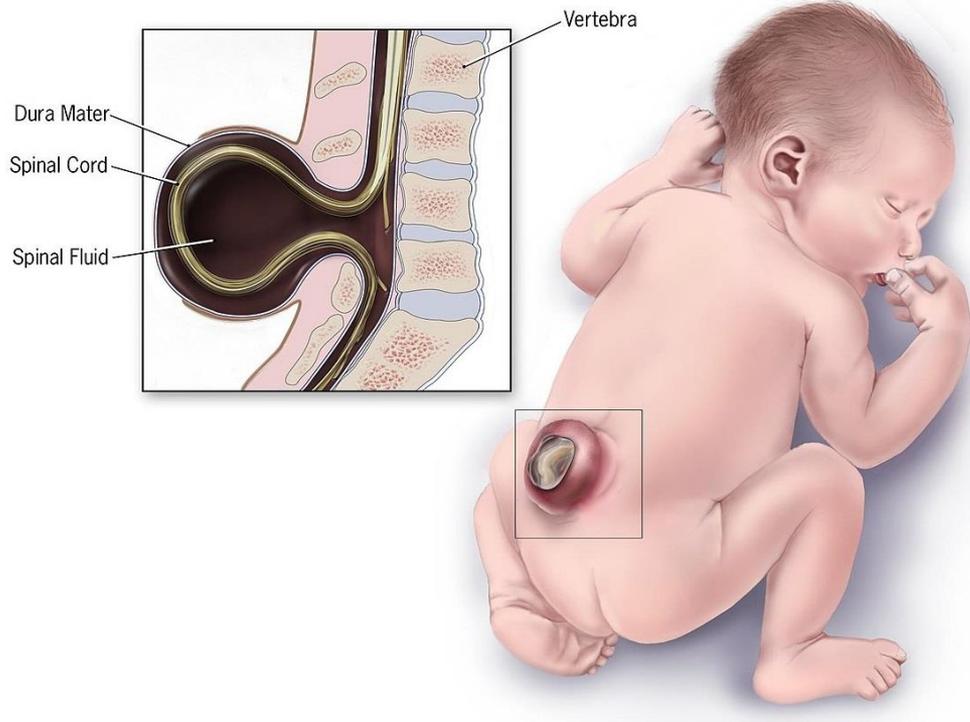
- Sustitución de catéter ventricular
- Repermeabilización derivación V-P

EVOLUCIÓN

- Extubación temprana
- Nutrición enteral adecuada
- Retirada de fluidoterapia

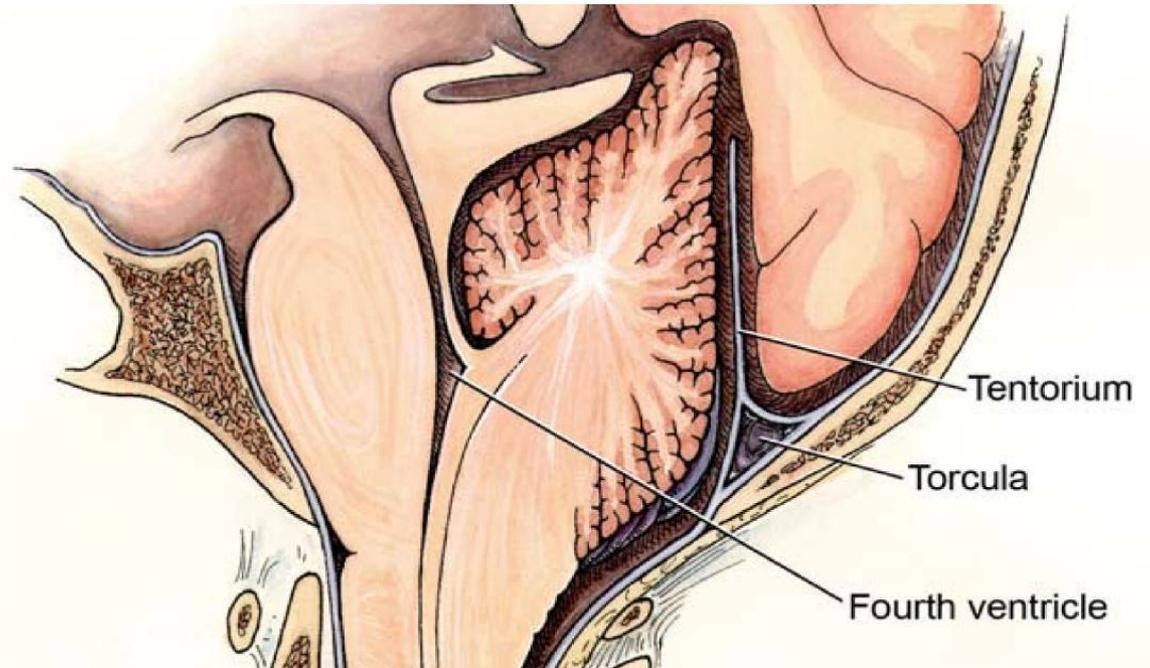
Defectos del Tubo Neural

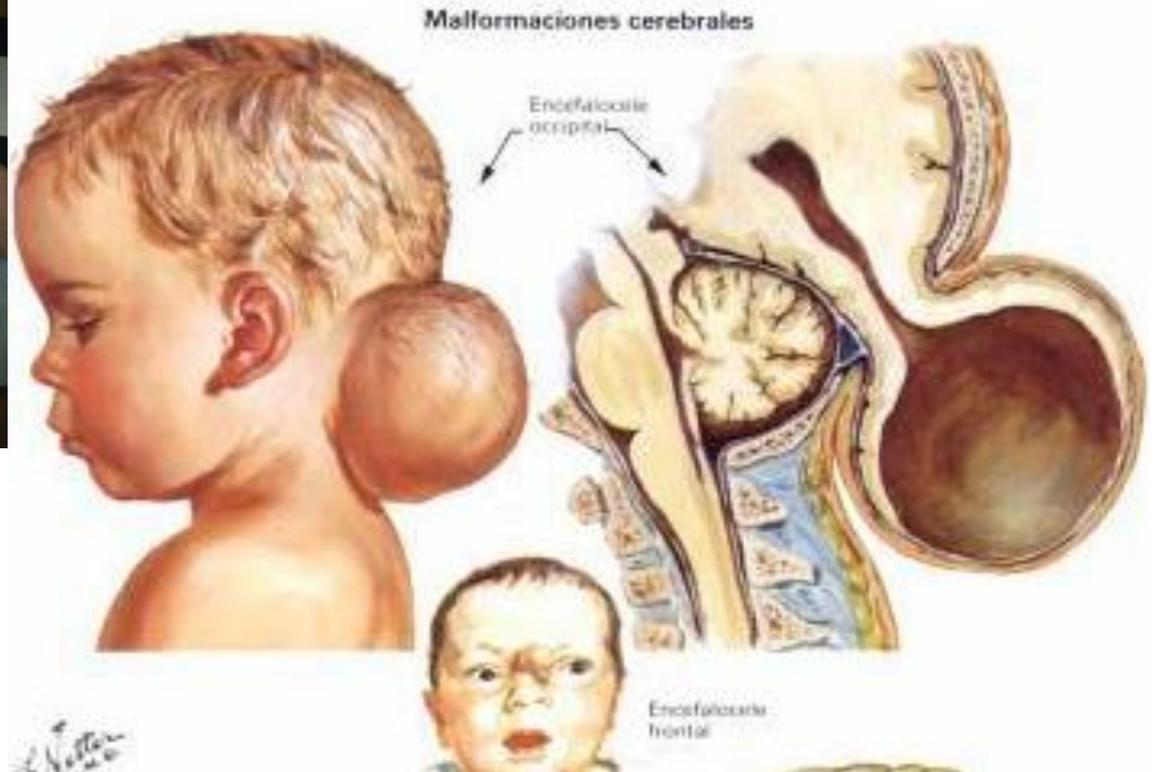




Mielomeningocele

Arnold – Chiari Tipo II





Encefalocele

Epidemiología

Prevalencia media por cada 10000 nacidos vivos

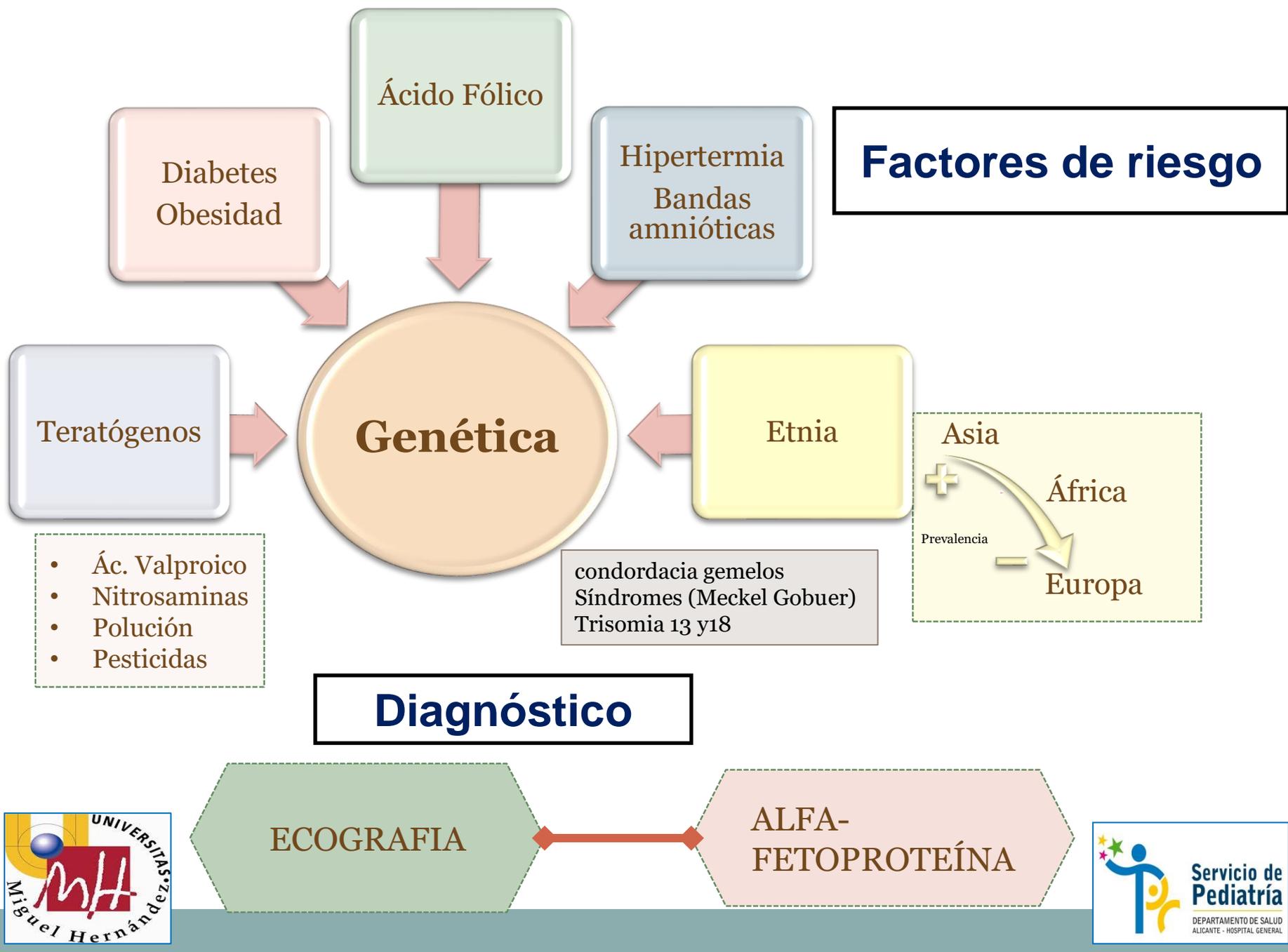
Defecto	Europa
Defectos Tubo Neural	8,63/10000
Espina Bífida	4,9/10000
Anencefalia	3,4/10000
Encefalocele	1,3/10000

Blencowe H, Kancherla V, Moorthie S, Darlison MW, Modell B. Estimates of global and regional prevalence of neural tube defects for 2015: a systematic analysis. Ann N Y Acad Sci. 2018; 1414(1): 31–46

Mujeres > Varones

Recurrencia

2-4% si 1 caso
10% si 2 casos



Manejo Neonatal y Pronóstico

Anencefalia

- Incompatible con la vida

Mielomeningocele

- Profilaxis antibiótica
- Reparación del defecto
- Derivación ventrículooperitoneal

Supervivencia
(75%)

- Incontinencia Urinaria
- Incontinencia rectal
- Disfunción eréctil
- Déficit motor
- Déficit sensitivo
- Retraso mental
- Alergia al látex

Manejo Neonatal y Pronóstico

Anencefalia

- Incompatible con la vida

Mielomeningocele

- Profilaxis antibiótica
- Reparación del defecto
- Derivación ventrículooperitoneal

Encefalocele

- Reparación quirúrgica del defecto

- Localización
- Tamaño
- Cantidad de tejido herniado
- Anomalías asociadas

Epilepsia
Retraso mental
Déficits motores

Conclusiones

- La mayoría de los DTN tiene relación con deficiencias de ácido fólico en combinación con factores genéticos y ambientales
- Es posible el diagnóstico prenatal mediante ecografía y detección de niveles Alfa Feto proteína
- Si se decide continuar, el parto debe planificarse en hospital de nivel III con cuidados intensivos neonatales y neurocirugía con experiencia

Bibliografía

1. Avagliano L, Massa V, George TM, Qureshy S, Pietro-Bulfamante G, Finnell RH. Overview on neural tube defects: From development to physical characteristics. *Birth Defects Res.* 2019 Nov 15;111(19):1455–67
2. Blencowe H, Kancherla V, Moorthie S, Darlison MW, Modell B. Estimates of global and regional prevalence of neural tube defects for 2015: a systematic analysis. *Ann N Y Acad Sci.* 2018; 1414(1): 31–46
3. Copp AJ, Stanier P, Greene NDE. Neural tube defects: recent advances, unsolved questions, and controversies. *Lancet Neurol.* 2013 Aug;12(8):799–810
4. Tennant PWG, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet.* 2010 Feb 20;375(9715):649–56
5. Lo BWY, Kulkarni AV, Rutka JT, Jea A, Drake JM, Lamberti-Pasculli M, et al. Clinical predictors of developmental outcome in patients with cephaloceles. *J Neurosurg Pediatr.* 2008 Oct;2(4):254–7