

UNIVERSIDAD DE ESPECIALIDADES ESPÍRITU SANTO
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS “DR. ENRIQUE ORTEGA MOREIRA”
ESCUELA DE MEDICINA



**SINDROME DE MEDULA ESPINAL ANCLADA ASOCIADA A VEJIGA
NEUROGENICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON MIELOMENINGOCELE EN
EL HOSPITAL “DR. ROBERTO GILBERT ELIZALDE” DE GUAYAQUIL, 2013-2017**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE SE PRESENTA COMO REQUISITO
PARA EL TÍTULO DE MÉDICO**

AUTOR: PAULA ESTEFANIA VILLACIS PALACIOS

TUTORA: DRA. ALICIA NEGRETE

SAMBORONDÓN, JULIO DE 2018

1. INDICE

CAPITULO 1.....	3
1.1 Antecedentes.....	3
1.2 Descripción del problema	5
1.3 Justificación	6
1.4 Objetivos generales y específicos	8
1.4.1 Objetivo general.....	8
1.4.2 Objetivos específicos	8
1.5 Formulación de Hipótesis	9
CAPITULO 2.....	9
MARCO TEORICO.....	9
2. Definiciones Importantes	11
2.1 Mielomeningocele.....	11
2.1.1 Etiología.....	12
2.1.2 Asesoramiento Prenatal	13
2.1.3 Manifestaciones Clínicas	14
2.1.4 Complicaciones.....	15
2.2 Vejiga Neurogénica	27
2.2.1 Fisiología.....	28

2.2.2	Fisiopatología.....	32
2.2.3	Causas	33
2.2.4	Evaluación urológica	37
2.2.5	Tratamiento	44
2.2.6	Infecciones del tracto urinario	50
2.3	Las Leyes y la Salud	52
3.	CAPITULO 3: METODOLOGIA	55
3.1	Diseño de la investigación	55
3.1.1	Tipo de estudio	55
3.1.2	Alcance	55
3.1.3	Lugar de investigación.....	55
3.1.4	Periodo de la investigación.....	55
3.1.5	Recursos empleados	55
3.1.6	Presupuesto	56
3.1.7	Matriz de operacionalización de variables	56
3.2	Población y muestra, criterios de inclusión, criterios de exclusión	59
3.3	Descripción de los instrumentos, herramientas y procedimientos de la investigación	
	60	
3.4	Aspectos Éticos.....	60
3.5	Cronograma de Actividades	63

4. REFERENCIAS.....	82
---------------------	----

Samborondón, 15 de febrero del 2019

Sr Dr.
Pedro Barberán Torres
Decano de la Facultad de Medicina
Universidad de especialidades Espíritu Santo

De mis consideraciones:

Yo, Dra. Alicia Negrete Argenzio en calidad de tutor del trabajo de investigación, comunico a usted que me encuentro realizando las tutorías del trabajo de titulación con el tema Síndrome de Médula Espinal Anclada asociada a Vejiga Neurogenica en pacientes pediátricos con Mielomeningocele en el hospital "Dr. Roberto Gilbert Elizalde" de Guayaquil, 2013-2017 presentado por PAULA VILLACIS PALACIOS, estudiante de la carrera de medicina.

Certifico que el trabajo como borrador de tesis, ha sido revisado de acuerdo a los lineamientos establecidos y reúne los criterios científicos y técnicos de un trabajo de investigación científica, así como los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador designado por el Consejo de la Facultad "Dr. Enrique Ortega Moreira" de Medicina, de la Universidad de especialidades Espíritu Santo.

Agradezco de antemano la atención brindada al presente.

Atentamente,



Dra. Alicia Negrete Argenzio

Hospital De Niños Dr. Roberto Gilbert


Dra. Alicia Negrete Argenzio
MEDICO TRATANTE - SALA C2
REG PROF. L.1E F.9 No.13 - REG SAN. 127E

RESUMEN

El Mielomeningocele es una patología congénita en la cual se da un defecto de cierre de la porción caudal del tubo neural al final del primer mes de embarazo, dejando expuesta médula espinal, meninges, líquido cefalorraquídeo y raíces nerviosas de la zona afectada. Esto provocará una parálisis sensoriomotora. Esta patología se asocia a otras patologías como lo son la hidrocefalia, vejiga neurogénica, malformación de Arnold-Chiari tipo II, Síndrome de Médula Anclada entre otras. Su principal causa de muerte es la Insuficiencia renal (IRC) provocada por una vejiga neurogénica (VN) de base, la cual a tiempo conlleva a la IRC, así como la VN puede ser causada por un Síndrome de medula anclada no diagnosticado. El propósito del estudio es encontrar una asociación significativa entre el Síndrome de Médula anclada y la Vejiga neurogénica.

Palabras claves: Mielomeningocele, Síndrome de medula anclada, Vejiga Neurogénica

ABSTRACT

Myelomeningocele is a congenital pathology in which there is a defect of closure of the caudal portion of the neural tube at the end of the first month of pregnancy, leaving exposed spinal cord, meninges, cerebrospinal fluid and nerve roots of the affected area. This will cause sensorimotor paralysis. This pathology is associated with other pathologies such as hydrocephalus, neurogenic bladder, Arnold-Chiari type II malformation, Tethered Spinal Cord Syndrome among others. Its main cause of death is renal failure (CKD) caused by a Neurogenic bladder (VN), which if not detected in time leads to CKD, as well as VN can be caused by a Tethered spinal cord syndrome not diagnosed. The purpose of the study is to find a significant association between the Tethered Spinal Cord Syndrome and the Neurogenic bladder.

Key Words: Myelomeningocele, Anchored Marrow Syndrome, Neurogenic Bladder

CAPITULO 1

1.1 Antecedentes

Los defectos del tubo neural (DTN) son la anomalía congénita del sistema nervioso central más común y son la causa de la discapacidad crónica de entre 70,000 y 100,000 individuos en los Estados Unidos. El mielomeningocele (espina bífida) es la DTN más común. Se caracteriza por una hendidura en la columna vertebral, con un defecto correspondiente en la piel para que las meninges y la médula espinal estén expuestas. Los pacientes con mielomeningocele pueden tener debilidad y ausencia de sensibilidad que afecta las extremidades inferiores y la disfunción intestinal / vesical, según el nivel de la lesión espinal. (1)

El 70 % de las enfermedades neurológicas pueden llegar a afectar el funcionamiento de la vejiga. Dependiendo de la lesión neurológica va a ser el tipo de vejiga neurogénica. Casi todos los pacientes con mielomeningocele tienen disfunción de la vejiga (vejiga neurogénica), y algunos pueden desarrollar un deterioro progresivo del tracto urinario superior y la enfermedad renal crónica. También es importante prestar atención a la función del tracto urinario porque los cambios en la función de la vejiga pueden ser la única indicación de un cambio en la función neurológica y deben provocar una evaluación del funcionamiento defectuoso de la derivación o el Síndrome de Médula Anclada. El hecho de que la mayoría de los pacientes con mielomeningocele tengan disfunción de la vejiga (vejiga neurogénica), puede afectar adversamente la continencia urinaria y la calidad de vida.

Entre el 30 y el 40 por ciento de los niños con mielomeningocele desarrollan algún grado de disfunción renal. (2) Un estudio coreano, por Sung et al, indicó que el riesgo de enfermedad renal crónica (ERC) es tres veces mayor en pacientes con vejiga neurogénica. Se informó que la prevalencia de ERC en estos pacientes era del 8,0% y del 22,4%, medida con la tasa de filtración glomerular estimada basada en la creatinina sérica y la cistatina sérica c, respectivamente. (3)

El Síndrome de Médula Espinal Anclada suele asociarse con un complejo de síntomas variables, que incluye paraparesia y disfunción intestinal y vesical. Sobre todo, la disfunción vesical con énfasis en la vejiga neurogénica. Aunque el complejo sintomático de la médula espinal atada fue reconocido en 1918, este síndrome ha seguido siendo un tema controvertido. (4)

El mielomeningocele es el principal factor de riesgo del Sx de médula anclada ya que es el tipo más común de espina bífida y requiere reparación poco después del nacimiento. Hertzler et al. (2010) declararon que hasta el 32% de estos pacientes experimentan el reatado del cordón como resultado de que el tejido cicatrizal ancla la médula espinal y evita que ascienda. Los síntomas se observan entre las edades de 5 y 9 años cuando la columna vertebral se alarga rápidamente, lo que resulta en la tensión de la médula espinal, pero puede ocurrir a cualquier edad por un estiramiento repentino o movimientos repetitivos. (5)

Se estima que el 70% de pacientes con mielomeningocele tienen al menos algún grado de disfunción vesical en Estados Unidos. En Polonia la prevalencia de vejiga neurogénica hiperactiva es del 57.61% de los pacientes con mielomeningocele. También se observa con frecuencia disfunción vesical en pacientes con espina bífida, con reflujo vesicoureteral presente en hasta 40% de los niños afectados por 5 años de edad y con hasta 60.9% de los adultos jóvenes con espina bífida que experimentan incontinencia urinaria. (6)

La incidencia de infecciones de tracto urinario (ITU) en la población de pacientes con vejiga neurogénica puede variar según la causa de la patología subyacente, las ITU aumentan significativamente la morbilidad de los pacientes con lesión de la médula espinal. En pacientes con lesión de la médula espinal, la frecuencia de ITU es de aproximadamente 2,5 infecciones por paciente por año. Debido a estas infecciones recurrentes, los pacientes con vejiga neurogénica tienen una mayor morbilidad y mortalidad. Las infecciones del tracto urinario (ITU) siguen siendo una de las morbilidades más prevalentes y frustrantes para los pacientes con vejiga neurogénica, y la muerte atribuida a la urosepsis en el paciente con lesión de la médula espinal es mayor en comparación con la población general. (7)

1.2 Descripción del problema

El mielomeningocele es el defecto congénito más común que afecta el sistema nervioso central y ocasiona una discapacidad permanente en los pacientes que la padecen, volviéndose un importante problema médico y social. Como consecuencia de este defecto se producen alteraciones en la marcha, lenguaje, hidrocefalia y alteraciones vesicales como la vejiga neurogénica.

La vejiga neurogénica (NB) o la disfunción neurogénica del tracto urinario inferior, es una disfunción de la vejiga urinaria y la uretra debido a la enfermedad del sistema nervioso central o los nervios periféricos. En la actualidad es la principal causa de mortalidad en los pacientes con mielomeningocele, debido a que el manejo inadecuado y el diagnóstico tardío de la misma puede ocasionar una insuficiencia renal en los pacientes que lo padecen, poniendo en peligro la vida del paciente. Muchos errores en el diagnóstico temprano de la vejiga neurogénica suelen deberse a que los

estudios radiológicos y urodinámicos son normales durante el nacimiento, por tanto no se realiza un seguimiento en estos pacientes.

Se deben realizar estudios durante los primeros 6 años de vida ya que se ha comprobado que durante este tiempo puede cambiar la situación funcional de la vejiga, por el desarrollo de un Síndrome de médula anclada. Es decir, un paciente con mielomeningocele puede nacer sin ninguna alteración a nivel vesical, pero debido al síndrome de médula anclada podría llegar a causar una vejiga neurogénica y por consecuencia llevar a una grave disfunción renal. (8)

1.3 Justificación

Los niños con mielomeningocele ahora están sobreviviendo a la edad adulta en mayor número; sin embargo, la mortalidad sigue siendo alta. En muchos casos no se diagnostica la vejiga neurogénica (VN) en los pacientes con mielomeningocele, por desarrollo de la vejiga neurogénica de manera tardía causada por el Síndrome de Médula Anclada.

Es por esto que se debe estudiar la asociación de Síndrome de Médula Anclada en los pacientes con mielomeningocele que desarrollan vejiga neurogénica, ya que llevan al deterioro de la función renal del mismo, causando la muerte del paciente. Se podrían llegar a mejoras y a cambios reversibles con un diagnóstico temprano, es muy importante el seguimiento de estos pacientes con estudios urodinámicos y ecográficos repetidos, sobre todo en los primeros 6 años de vida, ya que se ha comprobado que durante éstos puede cambiar la situación funcional de la vejiga, probablemente por el desarrollo de un síndrome de médula anclada.

Aunque los estudios radiológicos sean normales y los estudios urodinámicos sean correctos, se debe seguir un control estricto de estos niños con estudios ya que el

comportamiento vesical puede modificarse con el crecimiento, es decir que la capacidad vesical puede aumentar de forma inadecuada a medida que el niño crece, causando una vejiga neurogénica de manera tardía por el Síndrome de Médula Anclada. Resulta relevante el estudio de la vejiga neurogénica y su asociación a este síndrome ya que es la principal causa de mortalidad en pacientes con mielomeningocele. (5)

Los niños con mielomeningocele constituyen una considerable proporción de pacientes dializados en el mundo, debido a la insuficiencia renal causada por la vejiga neurogénica. Se ha demostrado que el 3-5% de los pacientes dializados y / o trasplantados tienen vejiga neurogénica. Las investigaciones urodinámicas en niños con vejiga neurogénica debido a mielomeningocele mostraron una función alterada del detrusor y el esfínter (hiperactiva o hipoactivo) en varias combinaciones e intensidades. La mayoría de estos niños requieren una corrección farmacológica de la función del detrusor y / o el esfínter, aparte del cateterismo intermitente limpio y la determinación sistemática de la función renal. (9)

No hay recomendaciones urológicas formales o guías con respecto a la vigilancia del tracto urinario superior para adultos con mielomeningocele. La mayoría de los urólogos recomiendan la ecografía renal anual y la medición del nivel de creatinina sérica en pacientes con vejiga neurogénica (NGB), especialmente si hay antecedentes de cirugía reconstructiva del tracto urinario inferior. Una ecografía renal, KUB y las mediciones del nivel de creatinina sérica se deben realizar anualmente para todos los pacientes con Vejiga Neurogénica que presenten mielomeningocele. (10)

De acuerdo al INEC la espina bífida se encuentra entre las primeras 50 causas de mortalidad infantil. Este estudio tiene como propósito aportar datos sobre estas patologías y su asociación, para el futuro control de la misma en el escenario nacional, debido a que en la actualidad la información sobre el tema es insuficiente en el Ecuador. Los defectos del tubo neural, son una línea de investigación definida en el

área número 13 de Congénitas, Genéticas y Cromosómicas, enunciada entre las prioridades de investigación en salud del Ministerio de Salud Pública del Ecuador entre los años 2013-2017. (11)

Se escogió realizar el presente trabajo en el Hospital “Dr. Roberto Gilbert Elizalde”- unidad hospitalaria sin fines de lucro – que se centra en la atención integral de la población pediátrica del Ecuador. Además cuenta con médicos neurocirujanos, pediatras y urólogos especializados en el manejo de malformaciones congénitas como defectos del tubo neural (mielomeningocele), con una amplia estadística en dichos pacientes. (12)

En la actualidad la vejiga neurogénica es una de las principales causas de mortalidad en pacientes con mielomeningocele. (13) En muchos casos no se diagnostica la vejiga neurogénica en los pacientes con espina bífida llevando al deterioro de la función renal del mismo y comprometiendo la vida del paciente, es imperativo el conocimiento sobre vejiga neurogénica para evitar la complicación secundaria de infecciones de tracto urinario. (14)

1.4 Objetivos generales y específicos

1.4.1 Objetivo general

Determinar la asociación entre el Síndrome de Médula Espinal Anclada y la Vejiga Neurogénica en los pacientes pediátricos con Mielomeningocele del Hospital “Dr. Roberto Gilbert Elizalde” de Guayaquil, 2013-2017

1.4.2 Objetivos específicos

- Identificar a los pacientes pediátricos con mielomeningocele que presentan vejiga neurogénica.
- Identificar el número de pacientes con Síndrome de Médula Anclada en los pacientes con mielomeningocele
- Determinar la frecuencia del Síndrome de Médula Anclada en los pacientes pediátricos con mielomeningocele que presenten vejiga neurogénica.
- Determinar la frecuencia del Síndrome de Médula Anclada en los pacientes pediátricos con mielomeningocele que no presenten vejiga neurogénica.

1.5 Formulación de Hipótesis

Existe una asociación significativa entre el Síndrome de Médula Anclada y la vejiga neurogénica en los pacientes pediátricos con mielomeningocele en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde, 2013-2017.

CAPITULO 2

MARCO TEORICO

Los defectos del tubo neural (NTD) son defectos congénitos graves del sistema nervioso central que se originan durante la embriogénesis y que resultan del fracaso del proceso morfogénico del cierre del tubo neural. En los vertebrados superiores, el tubo neural se genera por los procesos que forman, doblan y fusionan la placa neural, y la fusión en la línea media dorsal sella progresivamente el tubo neural a medida que se forma. Si no se completa el cierre, el neuroepitelio permanece expuesto al medio ambiente y, en consecuencia, está sujeto a degeneración y déficit neuronal. El tipo y la

gravedad de estas NTD abiertas varían con el nivel del eje del cuerpo afectado. Por lo tanto, el fracaso del cierre en el cerebro y la médula espinal potenciales da como resultado anencefalia y espina bífida abierta (mielomeningocele), respectivamente. (15)

La espina bífida es una malformación congénita en la que la columna vertebral se divide (bífida) como resultado de un cierre fallido o la formación del tubo neural embrionario. Hay cuatro tipos de espina bífida: oculta, defectos del tubo neural cerrado, meningocele y mielomeningocele.

- Oculta es la forma más leve y más común. Con la espina bífida oculta, una o más vértebras (huesos que forman la columna vertebral) no se forman correctamente. El nombre "oculta", significa "escondida", es decir que la malformación, o apertura en la columna vertebral, está cubierta por una capa de piel. Esta forma de espina bífida generalmente no causa discapacidad o síntomas.

- Los defectos cerrados del tubo neural son el segundo tipo de espina bífida. Esta forma consiste en un grupo de defectos espinales en los cuales la médula espinal está marcada por una malformación de grasa, hueso o membranas. En algunos pacientes, hay pocos o ningún síntoma; en otros, la malformación causa parálisis parcial con problemas urinarios e intestinales.

- En el tercer tipo, el Meningocele, las meninges (revestimientos protectores alrededor de la columna vertebral) salen de la abertura espinal y pueden o no estar cubiertas por una capa de piel. Algunos pacientes con meningocele pueden tener pocos o ningún síntoma. Otros pueden experimentar síntomas que son similares a los defectos del tubo neural cerrado.

- El mielomeningocele, la cuarta forma, es el más grave. Esto ocurre cuando la médula espinal se muestra a través de la abertura en la columna vertebral, resultando en una parálisis parcial o completa de las partes del cuerpo debajo de la abertura

espinal. La parálisis puede ser tan grave que el paciente con este tipo de espina bífida no puede caminar y puede tener disfunción intestinal y urinaria. (16)

2. Definiciones Importantes

2.1 Mielomeningocele

La forma más común y grave es el mielomeningocele (también denominada espina bífida abierta), que es una afección caracterizada por la falla del tubo neural lumbosacro que se cierra durante el desarrollo embrionario. El tejido neural expuesto se degenera en el útero, dando como resultado un déficit neurológico que varía con el nivel de la lesión. Ocurriendo en aproximadamente 1 por 1,000 nacimientos en todo el mundo, el mielomeningocele es una de las malformaciones congénitas más comunes, pero su causa es en gran parte desconocida.

En el mielomeningocele, la médula espinal está abierta dorsalmente, formando un placodo (estructura embrionaria) en la parte posterior del feto o recién nacido; este placodo con frecuencia descansa sobre un saco meníngeo (entonces denominado espina bífida quística). Las vértebras a nivel de la lesión carecen de arcos neurales y están incompletas dorsalmente, así que el mielomeningocele es una afección en la cual las raíces o segmentos neurales de la médula espinal se hernian a través de las vértebras incompletamente cerradas.

Neurulación primaria

El sistema nervioso central (SNC) aparece inicialmente como una placa de ectodermo engrosado, llamado placa neural, al comienzo de la tercera semana de vida embrionaria. Los bordes laterales de la placa neural se elevan para formar los pliegues neurales. Estos pliegues posteriormente se vuelven más elevados, se aproximan y se fusionan para formar el tubo neural. La fusión comienza en la región cervical y continúa tanto en dirección cefálica como caudal.

El neuroporo craneal se cierra el día 25 después de la concepción. La fusión se retrasa en el extremo caudal del embrión de modo que el neuroporo caudal forma una comunicación abierta entre la luz del tubo neural (el neurocele) y la cavidad amniótica. El cierre del neuroporo caudal normalmente ocurre aproximadamente dos días después. Este proceso se llama neurulación primaria y forma todo el SNC funcional, que se extiende a los niveles medio-sacros del embrión. El mielomeningocele es causado por una falla en esta neurulación primaria (es decir, falla del tubo neural espinal para cerrarse normalmente 28 días después de la concepción). (17)

2.1.1 Etiología

La mayoría de los mielomeningoceles son malformaciones aisladas de origen multifactorial. Los defectos del tubo neural (DTN) también ocurren como parte de síndromes, en asociación con trastornos cromosómicos o como resultado de una exposición ambiental. La deficiencia de ácido fólico se ha visto implicada en el desarrollo de defectos del tubo neural (NTD) y la administración de valproato o antagonistas del ácido fólico (incluyendo carbamazepina, fenobarbital, fenitoína, primidona, sulfasalazina, triamtereno y trimetoprim) aumenta el riesgo.

El componente genético se estima en 60-70%, pero se han identificado pocos genes causantes hasta la fecha. Los factores de riesgo maternos no genéticos incluyen

una menor ingesta de folato, terapia anticonvulsiva, diabetes mellitus y obesidad. La prevención primaria mediante suplementos periconcepcionales con ácido fólico se ha demostrado en ensayos clínicos, lo que lleva a programas de enriquecimiento de alimentos en muchos países.

2.1.2 Asesoramiento Prenatal

La mayoría de los centros tratan a todos los recién nacidos viables agresivamente sin selección. Históricamente, el tratamiento selectivo solo se brindaba a los bebés considerados como los que tenían las mejores posibilidades de obtener resultados neurológicos; sin embargo, el tratamiento no selectivo aumenta la supervivencia general varias veces, y hay poca diferencia en la funcionalidad en comparación con los individuos que sobreviven a los protocolos de tratamiento selectivo. Los ultrasonidos en serie para el crecimiento fetal, el tamaño de la cabeza y el tamaño del ventrículo pueden proporcionar información útil para informar el asesoramiento prenatal y la planificación del parto.

La elección de la administración depende de las preferencias de los padres después de asegurarse de que los padres comprendan las opciones de gestión y los resultados esperados. Durante el asesoramiento prenatal, la discusión con los padres incluye la historia natural del mielomeningocele y las decisiones de control prenatal, incluida la interrupción del embarazo, la realización de pruebas prenatales adicionales, la elección del entorno de la entrega y, cuando corresponda, la posibilidad de cirugía fetal. También se discuten las opciones de tratamiento posnatal, incluido el cierre quirúrgico del defecto y la posible necesidad de colocación de derivación ventriculoperitoneal. El seguimiento longitudinal después del diagnóstico prenatal de mielomeningocele sugiere que aproximadamente del 60 al 70 % de los embarazos terminan en la terminación o muerte fetal. (18)

2.1.3 Manifestaciones Clínicas

Cuando los pacientes tienen espina bífida, los huesos de la columna vertebral no se forman normalmente. Como resultado, estos recién nacidos tienen una abertura en la piel en la parte media o inferior de la espalda. La médula espinal y la cubierta alrededor de la médula espinal salen de la abertura, formando un saco en la espalda del paciente.

El mielomeningocele es el tipo más común de disrafia espinal abierta y resulta del cierre fallido del extremo caudal del tubo neural durante la cuarta semana de gestación, en la cual hay una protrusión de una porción de la médula espinal a través de un defecto óseo en la línea media de la columna vertebral, formando una lesión o saco abierto que contiene líquido cefalorraquídeo y tejido neural displásico. La gran mayoría de los mielomeningoceles son lumbosacros en su ubicación. Sin embargo, existen mielomeningoceles torácicos y cervicales. Dependiendo de la ubicación del defecto, se producen déficits neurológicos considerables. Los pacientes generalmente sufren de parálisis de las extremidades inferiores y pérdida sensorial, disfunción de la vejiga y el intestino. (19)

La forma más grave de espina bífida, que también se llama espina bífida abierta o mielomeningocele conduce a diferentes problemas y puede causar:

- Debilidad de las piernas o incapacidad para mover las piernas
- Pérdida de sensibilidad en las piernas o la mitad inferior del cuerpo
- Problemas con los pies, las rodillas, las caderas, las piernas o la columna vertebral
- Problemas para controlar la vejiga o el intestino (Urológicos)

- Problemas con el aprendizaje, la atención o la memoria (Neurológicos)

Cordón espinal

Los déficits neurológicos generalmente dependen del nivel de la lesión y como ya fue mencionado típicamente afectan el tronco, las piernas, la vejiga y el intestino. Los déficits generalmente son graves, lo que resulta en parálisis completa y ausencia de sensación. La vejiga y el intestino se ven afectados en el 97 % de los pacientes, lo que produce incontinencia urinaria y fecal. Algunos segmentos de la médula espinal pueden retener algunas conexiones centrales y tener una función parcial, lo que resulta en el control voluntario de movimientos aislados o la apreciación de la sensibilidad en parte de las extremidades afectadas.

A menudo, el cordón distal puede retener alguna función, pero las vías aferentes al cerebro se ven alteradas. En este caso, se pueden preservar los reflejos tendinosos o la retirada al dolor, aunque el control voluntario del movimiento y la apreciación del dolor están ausentes. Los segmentos reflejos aislados pueden ser un problema porque a menudo causan espasticidad de la vejiga y los músculos de las extremidades inferiores. Las conexiones aberrantes en la médula espinal afectada pueden dar lugar a hallazgos inusuales, como la contracción de la extremidad contralateral cuando se provocan los reflejos tendinosos. La implicación marcadamente asimétrica de las extremidades inferiores en el examen físico generalmente indica una malformación de cordón dividido. (20)

2.1.4 Complicaciones

Complicaciones neurológicas

La función neurológica y física a menudo se deteriora con el tiempo. Casi todo deterioro tiene una causa tratable y si no se trata adecuadamente puede provocar una discapacidad grave en la edad adulta. El deterioro en un paciente con un cortocircuito ventriculoperitoneal debe impulsar la evaluación de un posible mal funcionamiento del cortocircuito como la consideración inicial. Otras causas de la discapacidad progresiva incluyen cordón atado, compresión progresiva del canal cervical del Chiari II e hidromielia, así como complicaciones ortopédicas y urológicas. La causa más común de disminución es un mal funcionamiento de la derivación; la segunda causa más común es la del cordón atado. La conciencia de estas complicaciones y su manejo ha resultado en una población estable y mucho más funcional de adultos jóvenes con mielomeningocele.

El mielomeningocele también se ha asociado con múltiples defectos cerebrales que están directamente relacionados con la función intelectual y cognitiva. La hidrocefalia ha sido sugerida como la causa principal de cualquier disfunción cognitiva. Además, se sugiere que varios déficits cognitivos se pueden atribuir aparte de la hidrocefalia a la malformación de Arnold-Chiari.

Hidrocefalia

La mayoría de los pacientes con mielomeningocele también presentan una afección llamada hidrocefalia, que es cuando existe demasiado líquido espinal en el cerebro.

Después de la reparación del mielomeningocele, muchos bebés desarrollan algún grado de hidrocefalia, lo que hace que la circunferencia de la cabeza aumente a un ritmo mayor que la curva normal. Se recomienda una vigilancia activa del perímetro cefálico y del tamaño del ventrículo en las semanas posteriores a la reparación para

determinar si los recién nacidos requieren la colocación de una derivación ventriculoperitoneal. (21)

El tamaño ventricular debe evaluarse poco después del nacimiento mediante ultrasonido, tomografía computarizada o resonancia magnética. Luego se realiza una neuroimagen en serie mediante ultrasonido para identificar el desarrollo de hidrocefalia. El paciente se vuelve a evaluar cada 3 a 10 días según el nivel de preocupación. El tratamiento posterior varía con los hallazgos clínicos y radiológicos:

- Hidrocefalia estable: incrementos estables o lentamente progresivos en el tamaño ventricular en un infante estable. Si el bebé está estable y no tiene apnea, se alimenta normalmente y responde normalmente, sugerimos un manejo expectante, midiendo la circunferencia de la cabeza y las imágenes de los ventrículos con ultrasonido cada una a tres semanas hasta que el crecimiento de la cabeza se haya estabilizado. En muchos de estos bebés, el crecimiento de la cabeza se ralentizará y eventualmente seguirá una curva ligeramente por encima, pero paralela a la línea del percentil 95^o. Esto puede tomar varias semanas o hasta tres meses.

- Hidrocefalia rápidamente progresiva: que hace que el bebé se vuelva inestable, o que desarrolle estridor, mala alimentación o vómitos debe tratarse mediante la inserción de un shunt ventriculoperitoneal. La colocación de la derivación también puede desencadenarse por preocupaciones estéticas si la circunferencia de la cabeza del bebé es marcadamente más grande que la de un niño normal de esta edad (por ejemplo, cerca del tamaño de un niño de tres años).

Malformación de Arnold Chiari

La malformación de Chiari I se definió como un desplazamiento inferior de las amígdalas cerebelosas de 5 mm o más por debajo del foramen magnum. La

malformación de Chiari II se definió como el desplazamiento del tronco encefálico y el cerebelo inferior en el canal espinal cervical y la presencia de una pequeña fosa posterior. La malformación de Chiari II se caracteriza por la herniación del cerebelo y la médula fetal en desarrollo hacia abajo en el canal espinal y hacia arriba en la fosa media, en asociación con mielomeningocele. Las anomalías del prosencéfalo también se asocian comúnmente con la malformación de Chiari II.

La malformación Chiari II está presente en la RM basal en casi todos los pacientes con mielomeningocele; sin embargo, una minoría de pacientes desarrolla síntomas relacionados con la compresión del tronco encefálico y solo del 5-10% de los pacientes requieren descompresión quirúrgica. En algunos pacientes, el tronco encefálico o la médula espinal se comprime progresivamente dentro del canal espinal, lo que causa dificultades para tragar, paresia de las cuerdas vocales, estridor y / o episodios de apnea. El dolor de cuello también es común. Otros síntomas pueden incluir nueva aparición de estrabismo, debilidad facial, debilidad progresiva en las extremidades inferiores o empeoramiento de la incontinencia. Cuando está presente, la compresión del tallo cerebral causada por la malformación de Chiari II se asocia con una alta tasa de mortalidad. (22)

Muchos de estos síntomas son inespecíficos y es más probable que se deban a un mal funcionamiento de la derivación que causa una mayor presión sobre el tronco encefálico inferior. La revisión de derivación generalmente alivia los síntomas. El mal funcionamiento del shunt debe excluirse definitivamente antes de considerar un diagnóstico e intervención alternativos: la descompresión quirúrgica de los espacios del LCR cervical o lumbar ante un mal funcionamiento del cortocircuito puede causar herniación del rombencéfalo debido a la reducción repentina de la presión del LCR. Cuando está indicada la descompresión quirúrgica de Chiari II y se ha excluido definitivamente el mal funcionamiento del cortocircuito, se realiza la descompresión cervical solo ósea, la apertura dural (con o sin un injerto para aumentar el tamaño del

canal), la resección de las amígdalas cerebelosas, colocación de stent en el cuarto ventrículo o una combinación de estos.

Síndrome de Médula Anclada

El deterioro progresivo de la función de la extremidad inferior, los cambios en la función del tracto urinario, la escoliosis progresiva o el dolor sugieren la posibilidad de una médula anclada, que es un trastorno funcional causado por la fijación y el estiramiento anormal de la médula espinal. En pacientes con mielomeningocele, la médula anclada generalmente es causada por tejido cicatricial en el sitio de cierre previo. Casi todos los niños que se han sometido a una reparación de mielomeningocele tienen una médula espinal baja con adherencias a la duramadre circundante; sin embargo, solo del 10-30% desarrollan síntomas de deterioro neurológico. Los síntomas de la médula anclada son inespecíficos y se debe excluir el mal funcionamiento de la derivación.

Si un niño demuestra una disminución neurológica, urológica u ortopédica, se debe realizar una búsqueda de la causa, que incluya imágenes del cerebro y la columna vertebral. La neuroimagen se realiza principalmente para excluir otras posibles causas (Ej, mal funcionamiento de la derivación). El cordón atado es en gran medida un diagnóstico clínico en niños con mielomeningocele, ya que casi todos demuestran evidencia radiográfica de anclaje. El tratamiento de la médula anclada es quirúrgico y consiste en liberar el tejido cicatrizal alrededor del cierre del placodo anterior. Destratarlo será más fácil si el tejido neural expuesto se cerró en el tubo durante el cierre primario. Los síntomas a menudo se estabilizarán o mejorarán al desatarlo; sin embargo, puede producirse una reintroducción sintomática en algunos pacientes.(23) Aunque el diagnóstico se confirma a través de imágenes espinales, estudios recientes han revelado que la historia y el examen físico a menudo son el sello distintivo del diagnóstico de Médula Anclada.

Aunque es raro, el Síndrome de Médula Anclada (TCS) es uno de los trastornos espinales pediátricos más comunes según estudios realizados por Lad, Patil, Ho, Edwards y Boakye en el 2007. Una médula anclada se define como un trastorno funcional progresivo causado por una fijación patológica anormal de la médula espinal en la columna vertebral, su incidencia se estima en 0.25 por 1000 nacimientos y es más común en mujeres. Por otro lado, la espina bífida que afecta a todos los grupos raciales y étnicos con una prevalencia general de 3.5-10% entre 2004 a 2006 en los Estados Unidos cuando se ajustan por raza y etnia maternas. La prevalencia de la enfermedad se ha mantenido estable desde 1997 hasta 2009, mientras que la incidencia mundial de defectos del tubo neural es de 0.3 a 4.5 por cada 1000 nacimientos.

Fisiopatología

El filum terminal es una banda elástica que estabiliza el cono medular y le permite colgar libremente y moverse durante la flexión / extensión normal y anormal de la columna vertebral y durante el crecimiento esquelético. Cuando la elasticidad normal de esta estructura se ve comprometida, se aumenta la tensión y el estrés en el cono medular. Se cree que este fenómeno previene que el cono medular aumente a su posición adulta normal en L1-L2 a los 6 meses de edad, lo que da como resultado un anclaje de cordón secundario en el que la médula espinal se fija en la columna vertebral. Con el tiempo, el estiramiento de la médula espinal fija provoca cambios bioquímicos y electrofisiológicos que dañan los vasos sanguíneos, las fibras nerviosas y las células nerviosas de la médula espinal. Los cambios funcionales soportados por este fenómeno afectan a las neuronas motoras inferiores, manifestándose como disfunción y sintomatología en las extremidades inferiores.

Etiología

La etiología exacta del anclaje del cordón umbilical es extensa y no se conoce bien, pero es probable que esté influenciada por factores genéticos y ambientales.

Factores de riesgo

La espina bífida se refiere a cualquier defecto congénito que implique el cierre incompleto de la columna vertebral. El mielomeningocele es el tipo más común de espina bífida y a menudo requiere reparación poco después del nacimiento. Hertzler et al. 2010 declararon que hasta el 32% de estas personas experimentan la reanimación del cordón como resultado de que el tejido cicatricial ancla la médula espinal y evita que ascienda. Este fenómeno se ve más comúnmente entre las edades de 5 y 9 años cuando la columna vertebral se alarga rápidamente, lo que produce tensión en la médula espinal, pero puede ocurrir a cualquier edad por estiramiento repentino o movimientos repetitivos

Escoliosis

Se estima que la incidencia de médula espinal atada y otras anomalías de la médula espinal es del 20% en personas con escoliosis congénita o juvenil. Algunos pacientes pueden tener un grado menor de tracción del cordón umbilical y permanecer asintomáticos durante la mayor parte de la primera infancia. Este subconjunto de pacientes a menudo se presenta en la adolescencia o más adelante en la vida con déficits neurológicos probablemente inducidos por factores repetidos que agravan la columna vertebral, como estenosis espinal, trauma en el tiempo, aumento de la actividad física

Diagnóstico

En recién nacidos y niños pequeños, los estigmas cutáneos pueden ser la única indicación de una médula espinal atada. Una historia notable por la disminución del movimiento de las extremidades inferiores o el incumplimiento de los hitos del desarrollo sugiere la presencia de síntomas neurológicos. Una historia de goteo urinario, periodos secos disminuidos entre cambios de pañal o accidentes frecuentes (es decir, enuresis o encopresis) en un niño previamente entrenado para ir al baño

sugieren alteraciones genitourinarias y / o gastrointestinales. Es difícil de detectar en bebés y niños pequeños que no han obtenido la continencia total (es decir, que no están entrenados para ir al baño) o que carecen de la capacidad de comunicar tales quejas.

En niños pequeños y adolescentes, el deterioro neurológico es una manifestación común. La historia del niño pequeño puede ser notable por alteraciones de la marcha (por ejemplo, marcha inestable, marcha amplia o retraso en la deambulaci3n), hitos retrasados o regresión de hitos alcanzados previamente. Por el contrario, los niños mayores y los adolescentes pueden informar la progresi3n de las alteraciones motoras como lo demuestran los antecedentes de debilidad asimétrica de las extremidades inferiores, alteraciones de la marcha (p. Ej., Una pierna torpe o el arrastrar del pie afectado) o dificultad para correr. Una historia de cambios funcionales en el sistema genitourinario y gastrointestinal incluye incontinencia fecal, estreñimiento, incontinencia urinaria, frecuencia urinaria, urgencia urinaria, retenci3n urinaria o infecci3n recurrente del tracto urinario.

Una historia de dolor es com3n en la poblaci3n adolescente y adulta, pero es rara en niños pequeños. Se ha formulado la hip3tesis de que los niños menores de 6 ańos carecen de la capacidad de localizar el dolor y comunicar esta manifestaci3n. Si un niño pequeño reporta dolor, a menudo es insidioso, est3 mal localizado, est3 confinado a la regi3n sacra y raramente se irradia a las extremidades inferiores. Por el contrario, m3s del 90% de los niños en edad escolar, adolescentes y adultos de edades comprendidas entre los 7 y los 25 ańos experimentan un dolor no dermatol3gico constante, descrito como una sensaci3n de shock con localizaci3n en las extremidades inferiores, regi3n espinal lumbosacra o regi3n perineal. Aunque el dolor es casi siempre un sntoma universal en adolescentes, los niños pequeños a3n pueden describir el dolor usando un vocabulario desconocido o un comportamiento inusual.

No solo es importante la detecci3n temprana debe realizarse una b3squeda cuidadosa de otros hallazgos asociados, incluyendo marcha esp3stica, debilidad de las

extremidades inferiores, atrofia muscular, escoliosis, deformidades del pie, dolor, reflejos anormales y signos externos (por ejemplo, lipoma subcutáneo, tracto sinusal dérmico, parche peludo o marca de nacimiento angiomasosa), casi siempre se muestra una espina bífida en el área lumbosacra. La posición baja del cono medular se demuestra mejor con la mielografía con el paciente en decúbito supino.

El tratamiento quirúrgico con liberación de la médula anclada mediante la sección del filum terminale y / o el extremo caudal del lipoma debe hacerse temprano. El anclaje del cono por bandas y / o lipoma llevará al estiramiento de la médula espinal y las raíces nerviosas. Se ha demostrado experimentalmente que el efecto de cualquier estiramiento local del cordón se absorbe a una corta distancia por encima o por debajo del nivel de estiramiento, lo que puede explicar los síntomas localizados en las regiones lumbosacra y sacra. Cuando no haya una causa obvia para una vejiga neurogénica, se deben realizar radiografías de la columna lumbosacra. En aquellos casos en que la espina bífida está presente, se debe realizar una mielografía diagnóstica para descartar un crecimiento lipomatoso. La detección temprana con liberación quirúrgica inmediata de la médula espinal es importante para que la disfunción de la vejiga y otros defectos neurológicos puedan ser reversibles. (24)

Complicaciones ortopédicas

Los pacientes con mielomeningocele a menudo muestran déficits neurológicos por debajo del nivel de la lesión, que involucran tanto funciones motoras como sensoriales. Esta definición podría ocasionar debilidad en las extremidades inferiores o parálisis que obstaculiza o impide caminar, y la falta de sensibilidad que aumenta el riesgo de úlceras por presión, es decir que el mielomeningocele representa la mayoría de los diagnósticos de mielodisplasia con la afección patológica que generalmente ocurre en la región lumbar o sacra. Los pacientes con lesiones en el sacro con

frecuencia pueden caminar, mientras que los pacientes con lesiones en el nivel más alto tienen una probabilidad creciente de pérdida de la función de la extremidad inferior.

Las anomalías ortopédicas en pacientes con mielomeningocele son causadas por la acción muscular desequilibrada alrededor de las articulaciones, parálisis y disminución de la sensibilidad en las extremidades inferiores. Algunos de estos problemas son crónicos o lentamente progresivos, y otros pueden surgir de forma aguda debido a la disfunción neurológica progresiva, que puede ser causada por un cable atado o un mal funcionamiento de la derivación.

Con frecuencia se observan anomalías ortopédicas como talipes (pie zambo), contracturas, luxación de cadera, escoliosis y cifosis. Una fuerte correlación es evidente entre el nivel axial de la lesión y el grado de discapacidad experimentada por los pacientes. Un estudio de seguimiento de 40 años de 117 niños cuyas lesiones fueron reparadas en el Reino Unido durante los años 1960 y 1970 encontró una tasa de supervivencia del 17% entre aquellos con lesiones por encima de la undécima vértebra torácica (T11); por el contrario, el 61% de los individuos con lesiones debajo de la tercera vena lumbar (L3) estaban vivos al final del estudio. Menos sobrevivientes fueron móviles (caminantes comunitarios) y libres de úlceras por presión en el grupo "por encima de T11" que en el grupo "por debajo de L3". (25)

El cuidado ortopédico del niño con mielomeningocele se ve desafiado por la presencia de múltiples comorbilidades médicas que deben tenerse en cuenta en cualquier plan de tratamiento. Estas comorbilidades incluyen afectación del sistema nervioso central (Hidrocefalia), complicaciones de la médula espinal (Siringomielia y anclaje), complicaciones del tracto urinario (Incontinencia urinaria y disfunción renal), incontinencia intestinal, piel insensible y alergia al látex. Por esta razón, siempre que sea posible, la atención ortopédica debe brindarse como parte de un equipo multidisciplinario que trabaje junto con neurocirugía, urología y la fisioterapia o fisioterapia.

Diagnóstico

El diagnóstico prenatal se logra mediante ultrasonografía, lo que permite a las mujeres buscar la interrupción del embarazo. Las personas que sobreviven hasta el nacimiento tienen sus lesiones cerradas quirúrgicamente, con el tratamiento posterior de los defectos asociados, incluida la malformación cerebral de Chiari II, la hidrocefalia y las secuelas urológicas y ortopédicas.

Tratamiento

El tratamiento ortopédico debe dirigirse a corregir las deformidades que pueden interferir con la función, mantener la postura y promover la deambulación para maximizar la función y la independencia, si es posible. Las personas con mielomeningocele a menudo tienen deformidades esqueléticas congénitas que involucran los pies, las rodillas, las caderas y la columna vertebral. La acción muscular desbalanceada alrededor de las articulaciones contribuye a la disfunción ortopédica. Para algunos pacientes, los objetivos funcionales pueden incluir ambulación usando ortesis. Además, el cirujano ortopédico debe controlar el equilibrio espinal y la deformidad. Debido a que los cambios agudos en los problemas ortopédicos pueden ser causados por eventos neurológicos agudos, el examen ortopédico también ayuda a controlar el estado neurológico del paciente. (26)

Escoliosis

La escoliosis ocurre en la mayoría de los niños con lesiones por encima de la segunda vértebra lumbar (L2). La escoliosis nueva o rápidamente progresiva en un

individuo con mielomeningocele puede ser causada por una complicación neurológica reversible, como un mal funcionamiento de la derivación, una médula anclada y / o hidromielia, y debe provocar una evaluación neurológica exhaustiva.

Complicaciones Cardiológicas

La cardiopatía congénita es una de las principales causas de morbilidad en la infancia. El defecto del tabique auricular (TEA), el defecto del septo ventricular (CIV) y la tetralogía de Fallot (TOF) son las tres causas más comunes de defectos cardíacos en lactantes con Mielomeningocele. Además del defecto del tabique auricular, la mayoría de las anomalías cardíacas congénitas se detectan en la primera infancia. Los defectos cardíacos congénitos en pacientes con mielomeningocele se han observado con mayor frecuencia en asociación con malformaciones esqueléticas, que incluyen escoliosis, hemivértebras, anomalías de múltiples costillas y asimetría de la pared torácica. Algunas anomalías cardíacas pueden resolverse espontáneamente a medida que los niños crecen, por lo tanto, la incidencia de estas anomalías podría ser subestimada al evaluar el período neonatal o de la infancia. (27)

Manejo intestinal

En casi todos los individuos con mielomeningocele, la inervación del intestino y el ano se ven afectados, lo que conduce a dismotilidad y control del esfínter deficiente, y con frecuencia a la incontinencia fecal. La incontinencia intestinal ocurre en 60 a 70 por ciento y es una preocupación importante para las personas con mielomeningocele y sus familias (28). La incontinencia fecal puede afectar las relaciones sociales y la autoestima, y el manejo de este problema requiere mucho tiempo y limita la independencia. La disminución de la motilidad intestinal a menudo conduce al estreñimiento y a la impactación fecal, lo que causa una elevación de la presión

intraabdominal y puede conducir a un mal funcionamiento de la derivación. La impactación también puede causar encopresis líquida, que a veces la familia confunde con un episodio de diarrea. (29)

Además, estudios han revelado trastornos de deglución caracterizados por dificultad en la formación de bolos, reflujo nasofaríngeo y gastroesofágico, aspiración traqueobronquial y parálisis de las cuerdas vocales, así como un tiempo de tránsito colónico medio más largo no relacionado con el nivel de la lesión espinal y la reducción de la presión del esfínter anal. El mal funcionamiento del cortocircuito ventriculoperitoneal puede ocurrir en pacientes con mielomeningocele, y el estreñimiento severo que aumenta la presión intraabdominal que resulta en aumento de la presión intracraneal, es una de las causas. Los estudios de sensibilidad visceral con el barostato revelan que los niños con estreñimiento con MMC presentan alteración del tono rectal, alteración de la respuesta a los alimentos y la hipersensibilidad visceral posprandial. (30)

Complicaciones Urológicas

En la mayoría de los pacientes, un evento neurológico claro, como una lesión cerebral traumática, un accidente cerebrovascular (ACV), lesión de la médula espinal (SCI) o la aparición de esclerosis múltiple (EM) precede a los síntomas urológicos. Si un evento neurológico ha conducido a síntomas, establezca la función y los síntomas de micción premórbida.

2.2 Vejiga Neurogénica

Casi todos los pacientes con mielomeningocele tienen disfunción de la vejiga (vejiga neurogénica). Esto puede afectar adversamente la continencia urinaria y la calidad de vida del paciente, así como también puede conducir al deterioro progresivo del tracto urinario superior y a la insuficiencia renal crónica. Entre el 30 y el 40 por ciento de los niños con mielomeningocele desarrollan algún grado de disfunción renal. El tratamiento para reducir la presión de la vejiga y minimizar la estasis urinaria a menudo previene o atenúa esta complicación.

El mielomeningocele (MMC) es una malformación congénita del sistema nervioso central causada por una falla en el proceso de neurulación al inicio del embarazo. La prevalencia de MMC varía según el continente, la región, la raza, la etnia y el período de tiempo. Los pacientes con MMC presentan muchas anomalías y los sistemas nervioso, esquelético y urinario son los más afectados. Las inervaciones inapropiadas de la vejiga urinaria pueden causar un funcionamiento anormal durante la fase de almacenamiento y vaciamiento, y de esta manera también pueden conducir a daño / falla renal, con la terapia de reemplazo renal incluida. (31)

La insuficiencia renal sigue siendo la complicación más grave y sigue siendo la principal causa de muerte tanto en adultos como en niños con Mielomeningocele desde finales de la década de 1950 cuando se establecieron dispositivos de derivación para tratar la hidrocefalia. El estudio de Muralikrishna et al. reveló que la edad mediana de trasplante renal en pacientes con MMC fue de 27 años. Los principios se basan en garantizar una baja presión intravesical, un cateterismo intermitente limpio y la prevención de infecciones del tracto urinario (ITU) en niños con MMC. Se puede llegar a la conclusión los niños con MMC tienen un alto riesgo de insuficiencia renal.(32)

2.2.1 Fisiología

La función normal de la vejiga urinaria es almacenar y expulsar la orina de forma coordinada y controlada. Esta actividad coordinada está regulada por el sistema nervioso central. La Vejiga neurogénica es un término que se aplica al mal funcionamiento de la vejiga urinaria debido a la disfunción neurológica que surge de traumas, enfermedades o lesiones internas o externas.

Los síntomas de la vejiga neurogénica varían desde la falta de actividad del detrusor hasta la hiperactividad, dependiendo del sitio de la lesión neurológica. El esfínter urinario también puede verse afectado, lo que produce una falta de actividad o hiperactividad del esfínter y una pérdida de la coordinación del esfínter con la función de la vejiga. La terapia apropiada para la vejiga neurogénica y un resultado exitoso del tratamiento se basan en un diagnóstico preciso a través de una cuidadosa historia médica y miccional, junto con una variedad de exámenes clínicos, incluida la urodinámica y los estudios selectivos de imágenes radiográficas. (33)

La micción normal es esencialmente un reflejo espinal modulado por el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal), que coordina la función de la vejiga y la uretra. La vejiga y la uretra están inervadas por 3 conjuntos de nervios periféricos que provienen del sistema nervioso autónomo (SNA) y del sistema nervioso somático. El sistema nervioso central está compuesto por el cerebro, el tronco encefálico y la médula espinal.

Cerebro

El cerebro es el control maestro de todo el sistema urinario. El control cognitivo de la micción se logra mediante la comunicación de una cantidad de estructuras cerebrales a la sustancia gris periacueductal, que luego ejerce control sobre el centro de micción pontino para suprimir o desencadenar un reflejo miccional. En general, el cerebro recibe información a través de vías aferentes que ascienden desde la vejiga y proporcionan información sobre cuán completa está la vejiga. Los centros superiores

del cerebro determinan si es socialmente aceptable anular y desencadenar estructuras bajas para permitir o suprimir el reflejo miccional.

Como resultado de la dependencia de los centros cerebrales superiores, ciertas lesiones o enfermedades cerebrales pueden provocar la pérdida del control voluntario del reflejo de micción normal, así como síntomas tales como la urgencia urinaria. La señal transmitida por el cerebro se encamina a través de 2 segmentos intermedios (el tronco encefálico y la médula espinal sacra) antes de llegar a la vejiga. (34)

Tronco encefálico

El tronco encefálico se encuentra en la base del cráneo. Dentro del tronco encefálico se encuentra la protuberancia, un área especializada que sirve como un importante centro de relevo entre el cerebro y la vejiga. La protuberancia es responsable de coordinar las actividades de los esfínteres urinarios y la vejiga. El proceso mecánico de la micción se coordina en un área de la protuberancia conocida como el centro de micción pontino (PMC). El PMC coordina la relajación del esfínter uretral y la contracción del detrusor para facilitar la micción. La protuberancia transmite información aferente desde la vejiga a los centros cerebrales superiores, que a su vez se comunican con la sustancia gris periacueductal, una estación de retransmisión que recoge la mayor entrada del centro cerebral y la procesa para indicar al PMC que dispare o suprima el reflejo miccional.

Las sensaciones conscientes asociadas con la actividad de la vejiga se transmiten a la protuberancia de la corteza cerebral. La interacción de una variedad de sistemas neuronales excitatorios e inhibidores influye en la actividad del PMC, que por defecto intenta activar el reflejo miccional. Este reflejo miccional hace que los esfínteres uretrales se abran mientras se facilita que el detrusor se contraiga y expulse la orina. Cuando la vejiga se llena, los receptores de estiramiento del músculo detrusor envían una señal a la protuberancia, que a su vez lo notifica al cerebro. Las personas perciben

esta señal (plenitud de la vejiga) como un deseo repentino de orinar o necesidad urinaria.

En situaciones normales, el cerebro envía una señal inhibitoria a la protuberancia a través de la sustancia gris periacueductal para inhibir la contracción de la vejiga hasta que se encuentre un baño. Cuando el PMC se desactiva, el deseo de orinar desaparece, lo que permite que el paciente demore la micción hasta encontrar un lugar y un momento socialmente aceptables. Cuando la micción es apropiada, el cerebro elimina su supresión del PMC a través de la sustancia gris periacueductal, permitiendo que el esfínter urinario se abra y el detrusor se contraiga y vacíe la vejiga.

Médula espinal

La médula espinal se extiende desde el tronco encefálico hasta la columna lumbosacra. Se encuentra en el canal espinal y está protegido por el líquido cefalorraquídeo, las meninges y la columna vertebral. La médula espinal funciona como una larga vía de comunicación entre el tronco encefálico y la médula espinal sacra. Cuando el cordón sacro recibe la información sensorial de la vejiga, esta señal viaja por la médula espinal hacia la protuberancia y luego a los centros superiores del cerebro. El cerebro interpreta esta señal y envía una respuesta a través de la protuberancia que viaja por la médula espinal hasta el cordón sacro y, posteriormente, a la vejiga. Esta señal de "respuesta", parte del reflejo miccional, puede ser suprimida por la sustancia gris periacueductal que inhibe la protuberancia. (35)

En el ciclo normal de llenado y vaciado de la vejiga, la médula espinal actúa como un intermediario importante entre la protuberancia y la médula sacra. Una médula espinal intacta es crítica para la micción normal. Dependiendo del nivel de lesión, una lesión de la médula espinal puede conducir a la frecuencia urinaria, urgencia e incontinencia urinaria, lo que puede complicarse por la dificultad para vaciar la vejiga. Esto ocurre

porque la vejiga urinaria y el esfínter ya no están coordinados y ambos ejercen hiperactividad, una afección denominada disinergia del esfínter detrusor (DDS).

La médula espinal sacra es la porción terminal de la médula espinal, situada en la parte inferior de la espalda en el área lumbar. Esta es una porción especializada de la médula espinal conocida como el centro reflejo sacro. Es responsable de las contracciones de la vejiga. El centro reflejo sacro es el centro miccional primitivo. En los bebés, el centro superior del control de micción (el cerebro) no está lo suficientemente maduro como para controlar la vejiga, por lo que el control de la micción proviene de señales enviadas desde el cordón sacro. Cuando la orina llena la vejiga infantil, se envía una señal de excitación al cordón sacro.

Cuando el cordón sacro recibe esta señal, el centro reflejo espinal activa automáticamente el detrusor para que se contraiga. El resultado es contracciones involuntarias del detrusor con micción coordinada. Se produce un ciclo continuo de llenado y vaciado de la vejiga, por lo que los bebés y los niños pequeños dependen de los pañales hasta que entren en el inodoro.

La lesión grave del cordón sacro produce la pérdida de la función de la vejiga. Los pacientes afectados pueden desarrollar retención urinaria, llamada arreflexia del detrusor. El detrusor no podrá contraerse, por lo que el paciente no podrá orinar y se producirá la retención urinaria.

2.2.2 Fisiopatología

Si ocurre un problema dentro del sistema nervioso, todo el ciclo de micción se ve afectado. Cualquier parte del sistema nervioso puede verse afectada, incluido el cerebro, la protuberancia, la médula espinal, la médula sacra y los nervios periféricos.

Una condición de micción disfuncional da lugar a diferentes síntomas, que van desde la retención urinaria aguda a una vejiga hiperactiva o una combinación de ambos.

✓ La incontinencia urinaria es el resultado de una disfunción de la vejiga, el esfínter o ambas.

✓ La vejiga hiperactiva se asocia con los síntomas de incontinencia de urgencia.

✓ La falta de actividad del esfínter (resistencia disminuida) produce incontinencia de esfuerzo sintomática. Una combinación de hiperactividad del detrusor y la falta de actividad del esfínter puede dar lugar a síntomas mixtos.

2.2.3 Causas

Las causas de la vejiga neurogenica las podemos dividir en 4:

1. Lesiones cerebrales
2. Lesiones en la médula espinal
3. Lesiones en el cordón sacro
4. Lesiones a nivel de nervios periféricos

Los ejemplos típicos de una lesión cerebral son apoplejía, tumor cerebral y traumatismo craneoencefálico, la hidrocefalia, la parálisis cerebral y el síndrome de Shy-Drager también son patologías del sistema nervioso central que afectan la función miccional. Por otro lado, las causas típicas del cordón sacro son un tumor del cordón sacro, una hernia discal y lesiones que aplastan la pelvis. Y lesiones a nivel de nervios periféricos la diabetes mellitus, el SIDA y la lesión iatrogénica pueden provocar una neuropatía periférica que causa retención urinaria.

En este estudio nos dedicaremos a revisar las lesiones en la médula espinal ya que dentro de dicho grupo se encuentra el Mielomeningocele como causa de vejiga neurogénica. Las enfermedades o lesiones de la médula espinal entre la protuberancia y la médula espinal sacra también producen vejiga hiperactiva, a menudo acompañada de incontinencia de urgencia. La vejiga se vacía demasiado frecuentemente y la imagen general puede ser similar a la de una lesión cerebral, excepto que el esfínter externo puede paradójicamente contraerse.

Si tanto la vejiga como el esfínter externo se vuelven espásticos al mismo tiempo, la persona afectada sentirá un deseo abrumador de orinar, pero solo una pequeña cantidad de orina puede salir goteando. Esto se denomina disinergia detrusor-esfínter, ya que la vejiga y el esfínter externo no están en sinergia. Los niños que nacen con mielomeningocele pueden tener vejiga neurogénica desde el nacimiento o pueden desarrollarla más tarde al crecer debido al anclaje de la médula espinal.

Casi todos los pacientes con mielomeningocele tienen disfunción de la vejiga (vejiga neurogénica), y algunos pueden desarrollar un deterioro progresivo del tracto urinario superior y la enfermedad renal crónica. El tratamiento para reducir la presión de la vejiga y minimizar la estasis urinaria usualmente previene o atenúa esta importante complicación. También es importante prestar atención a la función del tracto urinario porque los cambios en la función de la vejiga pueden ser la única indicación de un cambio en la función neurológica y deben provocar una evaluación del funcionamiento defectuoso de la derivación o la cuerda atada.

Mal funcionamiento de Shunt

Cualquier deterioro neurológico, ya sea nuevos déficits, deterioro de las extremidades inferiores o la función del tracto urinario, disminución del rendimiento

escolar u otros signos o síntomas como cefalea, vómitos, letargo, papiledema, dolor en el sitio de reparación del mielomeningocele en un paciente con una derivación ventriculoperitoneal, debe solicitar la evaluación de un posible mal funcionamiento de la derivación. Identificar a los pacientes que pueden tener un mal funcionamiento de la derivación en esta población puede ser difícil ya que los signos y síntomas clásicos pueden estar ausentes. Los signos y síntomas tienden a ser consistentes para un paciente dado, pero varían entre individuos. (36)

Patrones de disfunción miccional

Si bien el nivel de lesión a menudo es predictivo de las características clínicas y urodinámicas observadas, cada paciente individual es diferente. La evaluación urodinámica ayuda a caracterizar la disfunción miccional basal e identificar a los pacientes en riesgo de deterioro del tracto superior.

Lesiones suprapontinas

Las lesiones neurológicas por encima del PMC, que incluyen CVA y tumor cerebral, generalmente afectan a la micción. La hiperactividad del detrusor sin disinergia del esfínter detrusor es el hallazgo urodinámico esperado. En circunstancias normales, el esfínter debe permanecer relajado durante la contracción de la vejiga, y la sensación de la vejiga a menudo está intacta.

Lesiones supraacral

La urodinámica en pacientes con lesiones de la médula espinal a menudo demuestra una combinación de hiperactividad del detrusor (DE) y disinergia del esfínter externo-detrusor (DEDS), que es una falla intermitente o completa de la relajación del esfínter

urinario durante la contracción y micción de la vejiga. Se informa que DESD ocurre en 96% de los pacientes con lesiones supraescolares de la médula espinal. Estos pacientes a menudo desarrollan altas presiones miccionales intravesicales para superar la contracción del esfínter externo, lo que lleva a la hidronefrosis y al deterioro del tracto urinario superior.

Lesiones sacras

El daño en el nivel de la médula espinal sacra por lo general resulta en una vejiga acontráctil altamente compatible. El esfínter externo generalmente permanece funcional a este nivel, lo que puede contribuir a la sobredistensión de la vejiga. Los pacientes con lesiones distales al sacro corren el riesgo de perder el cumplimiento con el tiempo. Los individuos con lesiones espinales sacras a menudo se desenvuelven bien con el cateterismo intermitente, ya que deben tener destreza manual para realizar CI, y el esfínter intacto mantiene la continencia.

Datos neuroquirúrgicos

Con base en los datos neuroquirúrgicos, según la región de la lesión, los pacientes con Mielomeningocele se dividen en 4 grupos:

1. Cervical
2. Toracolumbar (Th-L)
3. Lumbar-sacro (L-S)
4. Sacro (S)

El diagnóstico urodinámico se clasifica como hiperactividad del detrusor neurogénica (NDO), descoordinación detrusor-esfínter neurogénica (NDS), vejiga flexiforme (AB), mal cumplimiento de la pared de la vejiga (PBC) y función normal de la vejiga (NBF). Usualmente la hiperactividad del detrusor vejiga neurogénica es el diagnóstico urodinámico más frecuente en todos los grupos de pacientes. (37)

Preservación de la función del tracto urinario superior

La evaluación del paciente con una lesión de la médula espinal como mielomeningocele es crucial. Las complicaciones urológicas como la urosepsis y la insuficiencia renal son la principal causa de mortalidad en estos pacientes, sin embargo, la mejora en el control, los antibióticos y el manejo del paciente han ayudado a aumentar la esperanza de vida de estos pacientes. (38)

2.2.4 Evaluación urológica

De acuerdo con las guías de práctica clínica del Consortium for Spinal Cord Medicine, los pacientes con lesión de la médula espinal deben someterse a una evaluación urológica anual. Sin embargo, hasta la actualidad no hay un consenso sobre el tipo específico de prueba que se debe realizar o su frecuencia. Es importante realizar una evaluación del tracto urinario superior para evaluar su función (escaneos renales, creatinina sérica), así como también pruebas para evaluar la anatomía (ecografía o tomografía computarizada).

Las evaluaciones del tracto inferior incluyen la urodinamia o estudio urodinámico para medir la función de la vejiga, el cistograma para detectar el reflujo y la cistoscopia para evaluar la anatomía de la vejiga. No se han realizado estudios para determinar la frecuencia óptima de las evaluaciones de seguimiento. En resumen, la evaluación

inicial del paciente con lesión de la médula espinal incluye un estudio urodinámico de referencia (UDS), radiografía abdominal y ultrasonido renal / vesical. Después de que un paciente se haya sometido a un procedimiento de UDS inicial, las opciones de manejo se determinan según la preferencia del paciente y las manifestaciones clínicas según el nivel de la lesión. (39)

La mayoría de los pacientes con mielomeningocele son diagnosticados como recién nacidos. Para estos pacientes, se debe realizar una ecografía de los riñones y la vejiga poco después del nacimiento. Este estudio detecta la presencia de hidronefrosis o hidroureter y evalúa el grosor y la distensión de la pared vesical. La ecografía se debe realizar después de que se haya resuelto el agotamiento del volumen intravascular fisiológico del recién nacido (después del 3er día de vida).

Antes del alta del hospital, o de cuatro a seis semanas a partir de entonces, la función de la vejiga neurogénica debe evaluarse con los siguientes estudios, idealmente realizados al mismo tiempo, en la forma de un estudio de video-urodinamia:

- Cistouretrograma miccional (CUGM), que descarta o documenta el reflujo vesicoureteral, y evalúa la pared de la vejiga (lisa versus trabeculada), la capacidad de la vejiga y el residuo post vacío.
- Cistometrograma (CMG) y electromiograma (EMG) (estudios urodinámicos), que miden las presiones de la vejiga durante el llenado y la micción, evalúan las contracciones desinhibidas y evalúan la función del cuello de la vejiga y el esfínter externo durante el llenado y la micción.

Una vejiga normal tendrá paredes lisas, sin reflujo vesicoureteral, sin contracciones desinhibidas, se llena y vacía a baja presión, y al vaciarse exhibe coordinación de la vejiga, contrayéndose con la relajación del suelo pélvico. Una vejiga neurogénica

puede presentar problemas con cualquiera o todas estas funciones normales de la vejiga. (40)

Urodinámica de seguimiento

Los pacientes con vejiga neurogénica tienen un riesgo a largo plazo de daño secundario del tracto urinario superior. Los síntomas no son confiables y la urodinámica de seguimiento es el único método para determinar la seguridad de las presiones de la vejiga. La vejiga neurogénica es manejada por una amplia sección de médicos especialistas. La urodinámica de seguimiento puede identificar pacientes en riesgo, prevenir la disfunción renal y mejorar la calidad de vida del paciente. Es por esto que existe una necesidad urgente de más evidencia sobre este importante tema. (41)

Los pacientes con vejiga neurogénica tienen riesgo de daño a largo plazo en el tracto superior. Esto es a pesar del estado funcional y anatómico normal de los riñones temprano en el curso de la enfermedad, como el mielomeningocele que tienen tractos superiores normales al inicio, cuando se evalúan en la infancia. Sin embargo, una proporción significativa de estos pacientes puede desarrollar disfunción renal con el tiempo. Se ha demostrado que el daño en las vías superiores es secundario a un tracto urinario inferior anormal. Los síntomas son una guía deficiente para la disfunción del tracto urinario bajo, especialmente en un entorno de disfunción neurogénica. (42)

Teniendo en cuenta estos hechos, la urodinámica sigue siendo utilizada en el tratamiento de pacientes con vejiga neurogénica. La urodinámica inicial es importante en la planificación de la terapia. Sin embargo, está claro que muchos pacientes con vejiga neurogénica continúan deteriorándose en el seguimiento. A pesar del cateterismo intermitente limpio (CIC), del cual hablaremos más adelante. Lograr y

mantener presiones de almacenamiento seguras es fundamental para garantizar la seguridad a largo plazo del tracto superior. (43)

Examen Urodinámico

La prueba fluoro-urodinámica es un estudio invasivo especializado que involucra la colocación de catéteres uretrales y rectales para estudiar la vejiga durante el llenado y la micción en un niño despierto. La información obtenida incluye la evaluación de la inestabilidad del detrusor, la incontinencia, el cumplimiento, la presión de la vejiga, la capacidad de la vejiga, el índice de flujo de orina, la actividad del esfínter y el vaciado de la vejiga. La vejiga se llena de contraste durante una prueba urodinámica, lo que permite la visualización radiográfica.

Las pruebas urodinámicas detectan anomalías durante la fase de llenado y se cree que son útiles para separar el trastorno más común de la vejiga hiperactiva (anomalía de la fase de llenado) de la micción disfuncional debido a la contracción anormal del esfínter o de la musculatura pélvica durante la micción. (44)

Indicaciones

Las pruebas urodinámicas generalmente se reservan para las siguientes condiciones:

- Una lesión neurológica conocida o sospechada.
- Disfunción vesical grave con evidencia de daño renal o hidronefrosis.
- Ano imperforado
- Casos seleccionados de anatomía anormal del tracto urinario, como válvulas uretrales posteriores.
- Niños con disfunción vesical funcional sospechada que es refractaria al tratamiento

en el que el diagnóstico aún permanece incierto después de la obtención de imágenes urológicas y la medición del flujo urinario.

Patrones Urodinámicos

Aunque los valores estándar están disponibles para los estudios urodinámicos en niños, se debe tener cuidado en la interpretación de los resultados, especialmente en los lactantes en los que la disfunción urodinámica transitoria ha mejorado con el tiempo. Los trastornos miccionales y sus hallazgos urodinámicos incluyen los siguientes:

- **Vejiga hiperactiva:** los niños con vejiga hiperactiva tienen contracciones involuntarias del detrusor durante la fase de llenado, lo que se conoce como hiperactividad del detrusor, con una mayor presión de la vejiga de más de 15 cm H₂O. No hay otras anomalías miccionales; estos niños tienen actividad esfinteriana normal durante las fases de llenado y vaciado, y contracciones normales del detrusor durante la micción. En el caso de series de niños con síntomas de disfunción miccional, la hiperactividad del detrusor detectada por la prueba urodinámica está presente en el 52 al 58 por ciento de los pacientes en comparación con solo el 5 al 18 por ciento de los niños asintomáticos.
- **Micción disfuncional:** este trastorno ocurre en niños con una lesión neurológica, denominada disinergia del esfínter detrusor. En estos pacientes, hay una contracción anormal del esfínter uretral durante la micción. Estos niños tienen una función detrusor normal durante las fases de llenado y vaciado, y la contracción normal del esfínter durante la fase de llenado. Sin embargo, hay un subgrupo de niños con micción disfuncional que también tienen una vejiga hiperactiva. (45)

- Vejiga no activa: los niños con vejiga hipoactiva tienen una vejiga de gran capacidad y un vaciado incompleto de la vejiga durante la micción debido a la contracción inadecuada del detrusor. Estos niños tienen una función normal del esfínter durante las fases de llenado y vaciado.

Monitoreo

Los pacientes con mielomeningocele deben ser evaluados con ultrasonidos renales y vesicales y estudios urológicos periódicamente a lo largo de la vida. Estos estudios supervisan los cambios en la función y anatomía del tracto urinario y guían las decisiones de tratamiento. Los cambios en el tracto urinario pueden ocurrir por cualquiera de las siguientes razones:

- La función de la vejiga puede cambiar dentro de los primeros meses de vida, probablemente debido a la curación después del cierre inicial de la columna vertebral al nacer.
- La capacidad de una vejiga neurogénica puede no crecer a medida que el niño crece, como lo hace la vejiga normal. Como ejemplo, una vejiga infantil que acomoda 75 cc de orina podría ser suficiente para un bebé, pero no para un niño de cinco años que requiere el doble de esa capacidad.
- La función del tracto urinario inferior puede cambiar durante la infancia debido al desarrollo de una médula espinal atada. La liberación quirúrgica de una médula anclada puede ser exitosa para mejorar la función urológica y evitará más secuelas neurológicas.
- La adherencia del niño a un régimen de cateterismo intermitente y medicación puede variar.

- A medida que el niño crece, las dosis de los medicamentos y el tamaño de los catéteres deben aumentar.

Ultrasonido

Después de la evaluación inicial al nacer, la ecografía renal y vesical debe repetirse a los tres o cuatro meses de edad, después de que se complete la recuperación de la cirugía de la espalda y disminuya la hinchazón posquirúrgica de los pacientes con mielomeningocele. Los hallazgos de hidronefrosis, hidrouréter, grosor anormal de la pared de la vejiga o volumen residual postmiccional excesivo sugieren mecanismos miccionales anormales y un riesgo de enfermedad renal crónica. El estudio debe repetirse cada tres meses en el primer año de vida, cada seis meses en el segundo año y luego todos los años a partir de entonces. El ultrasonido debe realizarse con mayor frecuencia si se presentan síntomas clínicos como infección del tracto urinario (ITU), el paciente se somete a otra cirugía neuroquirúrgica o espinal (por ejemplo, liberación del cordón umbilical o fusión espinal), el incumplimiento del cateterismo intermitente limpio (CIC) es sospechoso, o en el contexto de una vejiga particularmente de alto riesgo. Se puede observar a los pacientes cada seis meses nuevamente en la adolescencia, ya que es un momento de alto riesgo para el incumplimiento.

Video-urodinámica

Se recomienda un cistouretrograma miccional (CUGM), cistometrograma (CMG) y electromiograma (EMG) al nacer, de cuatro a seis meses, un año, alrededor de tres a cuatro años de edad (porque este es un momento típico para el entrenamiento para ir al baño), y cada dos o tres años a partir de entonces. Además, debido a que los cambios en la función del tracto urinario inferior pueden ser el primer signo de anclaje de la médula espinal, la función del tracto urinario utilizando estos estudios de video-

urodinamia debe reevaluarse si hay un cambio en la continencia urinaria, nuevos hallazgos ecográficos como hidronefrosis o recidiva UTIs. Además, los estudios urodinámicos pueden repetirse para evaluar la efectividad de una intervención, como la medicación, o si hay dudas sobre otros cambios neurogénicos, como cambios en la función de la extremidad inferior. (46)

2.2.5 Tratamiento

Los objetivos para el manejo de la vejiga neurogénica en pacientes con mielomeningocele son preservar la función renal y que el paciente tenga continencia independiente de intestino y vejiga a una edad apropiada para el desarrollo. La gestión se basa en el ultrasonido, los síntomas y los hallazgos urodinámicos, así como la evaluación psicosocial de la preparación. El cateterismo intermitente limpio (CIC) se recomienda para todos los pacientes con vejiga neurogénica. Se agregan agentes anticolinérgicos para pacientes con vejigas de alta presión o vejigas hiperrefléxicas. Para los pacientes con reflujo vesicoureteral, también se usan anticolinérgicos, y en algunos casos se agregan antibióticos profilácticos. Los abordajes quirúrgicos pueden ser útiles para los pacientes en los que falló el tratamiento médico para la vejiga neurogénica, o para facilitar el autocontrol y la continencia. (47)

Cateterismo intermitente limpio

Se recomienda el inicio temprano de CIC (es decir, poco después del nacimiento) para todos los bebés con vejiga neurogénica. El objetivo de CIC es reducir el riesgo de infección del tracto urinario (ITU) y sobredistensión de la vejiga, lo que puede conducir a hidronefrosis, reflujo vesicoureteral y enfermedad renal crónica. Hay varias razones importantes para el inicio temprano de CIC:

- El inicio temprano de CIC puede mejorar los resultados en comparación con el inicio posterior de CIC. En una serie de casos que informaron resultados después de al menos 11 años de CIC, el inicio precoz del CIC (<1 año) se asoció con un menor deterioro del tracto urinario en comparación con el inicio tardío del tratamiento (> 3 años). Otros estudios observacionales sugieren beneficios similares de la iniciación temprana de CIC, y algunos sugieren que existe una ventaja adicional para iniciar el tratamiento durante los primeros tres meses de vida. El uso constante de regímenes CIC ha reducido la necesidad de aumento de la vejiga. (48)

- La mayoría de las personas afectadas eventualmente requerirán que el CIC logre la continencia o proteja los riñones, y es más fácil comenzar un programa de CIC en la infancia. Los niños que fueron iniciados con CIC cuando eran bebés parecen tolerar y cumplir más con el CIC que los niños que comienzan a edad más avanzada. Es más difícil comenzar un programa de CIC en un niño de cinco años que un niño que ha sido previamente cateterizado. La mayoría de los niños pueden realizar CIC de forma independiente a los cinco años de edad si se inicia durante la infancia.(49)
- La autocateterización intermitente limpia tiene muy pocas complicaciones. Las complicaciones son menores cuando se usan catéteres de tamaño 12 French o más, y cuando se realiza autocateterización en lugar de cateterización asistida.

Algunos pacientes continuarán teniendo deterioro del tracto urinario a pesar de un régimen óptimo de CIC y medicamentos anticolinérgicos. En este caso, el vaciamiento vesical nocturno puede ser útil. Esto se logra utilizando un catéter de drenaje continuo durante el sueño o a través de un CIC nocturno programado. Si el vaciado nocturno de la vejiga no tiene éxito, se puede necesitar una cistoplastia de aumento para lograr la continencia y / o preservar la función renal.

El manejo del tracto urinario incluye el inicio temprano del cateterismo intermitente limpio y un monitoreo cercano de los cambios en la función de la vejiga. La mayoría de

los pacientes también se benefician de la medicación anticolinérgica. Estas y otras intervenciones también pueden mejorar la continencia urinaria, que tiene beneficios sociales importantes, permitiendo que los niños con mielomeningocele participen en entornos educativos convencionales.

Anticolinérgicos

La medicación anticolinérgica es apropiada para pacientes con mielomeningocele que tienen vejigas de alta presión, vejigas hiperrefléxicas y / o reflujo vesicoureteral (RVU). En estos pacientes, el RVU es secundario en naturaleza, porque es causado por la presión intravesicular de la vejiga neurogénica. El manejo del RVU secundario difiere del del RVU primario, que ocurre en un paciente sin vejiga neurogénica.

Los pacientes con RVU secundario deben tratarse con un agente anticolinérgico para reducir las presiones de llenado, CIC para evitar el sobrellenado y, en algunos casos, antibióticos profilácticos para prevenir la infección. La eficacia de este régimen se demostró en un estudio secuencial no aleatorizado, en el que los pacientes con vejiga neurogénica fueron tratados con cateterismo intermitente limpio y oxibutinina. Durante los cinco años de seguimiento, el tracto urinario superior se deterioró con menos frecuencia en el grupo tratado en comparación con los controles históricos (8 versus 48 por ciento).

Resultados similares se observaron en una serie de casos de 144 niños con mielomeningocele, en la que solo el 3 por ciento de los niños tratados con iniciación temprana de la CIC y los anticolinérgicos presentaban cicatrización renal o pérdida parcial de la función renal. Esto se compara favorablemente con las altas tasas de daño parenquimatoso renal informadas en series más antiguas en las que los niños fueron manejados de forma menos agresiva. En una de esas series, el 13 por ciento de

los niños desarrollaron daño cortical a los dos años y el 27 por ciento a los 10 años. Cabe destacar que en la serie de casos de 144 niños descrita anteriormente, las demoras en iniciar un régimen de CIC y la terapia anticolinérgica (p. Ej., Debido a espina bífida no reconocida) se asociaron con mayores tasas de cicatrización renal.

Para un agente anticolinérgico, generalmente usamos oxibutinina en las siguientes dosis:

- Para bebés <12 meses de edad, 0.1 mg / kg por vía oral tres veces al día (disponible como jarabe de Ditropan, 1 mg / ml).
- Para niños de uno a cinco años, 0.2 mg / kg por dosis tres veces al día (o 1 mg por año de edad por dosis).
- Para niños ≥ 5 años, usamos tabletas de oxibutinina (Ditropan), 5 mg por vía oral tres veces al día.

Toxina botulínica

Se ha demostrado que la inyección de toxina botulínica tipo A (onabotulinumtoxinA) reduce la presión de la vejiga en la vejiga neurogénica. Sin embargo, no todos los pacientes con mielomeningocele tienen una respuesta clínica significativa al tratamiento con toxina botulínica. Para aquellos que sí responden, la respuesta generalmente no es duradera y los tratamientos deben repetirse para mantener la respuesta. En un estudio, la duración media de la respuesta fue de 15 meses (rango de 3 a 42 meses). Los pacientes con vejigas mal cumplidas son menos propensos a responder. Otra desventaja del tratamiento con toxina botulínica es que requiere anestesia general en niños. (50)

Por lo tanto, el tratamiento con toxina botulínica puede ser una alternativa razonable al aumento de la vejiga, especialmente en pacientes con vejigas más dóciles. También puede ser útil en la situación en la que hay un niño muy pequeño, pequeño o frágil que tiene una vejiga a muy alta presión pero que no toleraría la cirugía de aumento invasivo. La toxina botulínica se puede usar para posponer el aumento uno o dos años mientras el niño crece y / o se vuelve más saludable y puede tolerar el aumento. (51)

Tratamiento quirúrgico

Varios procedimientos quirúrgicos se utilizan para controlar la vejiga neurogénica en pacientes con mielomeningocele; estos están dirigidos a prevenir complicaciones renales, promover la continencia y facilitar la autocateterización.

Intervención fetal: es la reparación in útero del defecto del tubo neural se ha realizado. Los resultados de las series de casos y un ensayo controlado aleatorizado indican que la tasa de disfunción de la vejiga después de la cirugía fetal es alta y parece ser similar a la tasa entre los niños que se someten a la reparación posnatal. (52)(53)(54)

Aumento de la vejiga: el aumento de la vejiga se realiza en personas que, a pesar del CIC y los medicamentos anticolinérgicos, continúan teniendo presiones vesicales muy altas y necesitan una mayor capacidad de la vejiga para reducir esta presión y así preservar su función renal. El aumento de la vejiga también puede ser beneficioso para pacientes con incontinencia severa que es refractaria al tratamiento médico. Hay una mayor experiencia con el aumento de la vejiga entérica que la de autoaumento. El aumento de vejiga entérico, también conocido como enterocistoplastia, es un procedimiento en el cual se agrega un segmento detubularizado del intestino (íleon) a la vejiga para aumentar la capacidad y disminuir la presión. (55)

Cirugía de cuello de vejiga / salida: si la salida de la vejiga es débil, se puede realizar una cirugía de cuello de salida / vejiga para agregar resistencia y obtener continencia urinaria. Hay varios tipos de cirugía de cuello / salida de vejiga, que incluyen agentes de carga endoscópica, esfínteres urinarios artificiales y eslingas de cuello de vejiga, y la elección depende de las características individuales (particularmente del sexo) del paciente. La mayoría de los cirujanos comienzan con agentes volumétricos endoscópicos para la incontinencia menos severa seguida de una correa para el cuello de la vejiga en las mujeres debido a la secuela negativa a largo plazo asociada con los esfínteres urinarios artificiales.

Continente de cirugía de estoma cateterizable: un paciente que no puede cateterizar su propia uretra puede beneficiarse de un canal cateterizable abdominal continente como una apendicovesicostomía (Mitrofanoff) o ileovesicostomía (Monti). El canal se construye entre la vejiga y la piel utilizando apéndice o intestino con la estoma colocado a nivel del ombligo o en la parte inferior del abdomen. Esta ubicación es más accesible que la uretra y reduce el tiempo requerido para la cateterización intermitente limpia, especialmente en mujeres con lesiones a nivel torácico. La complicación más común es la estenosis o la fuga de la estoma en la piel que puede requerir dilatación o revisión quirúrgica.

Reimplante ureteral: este procedimiento rara vez es necesario. Ocasionalmente se utiliza en pacientes seleccionados con reflujo persistente y deterioro del tracto superior, o en aquellos con infecciones urinarias recurrentes (ITU) a pesar de un régimen óptimo de cateterismo intermitente limpio, anticolinérgicos y antibióticos profilácticos. La implantación ureteral debe considerarse con precaución en pacientes con vejiga neurogénica. En estos pacientes, el reflujo a menudo es causado por el aumento de la presión de la vejiga más que por el cierre incompetente o inadecuado de la unión ureterovesical. Es importante optimizar el tratamiento médico para la vejiga neurogénica antes de considerar el reimplante ureteral.

Neurocirugía: si un individuo afectado desarrolla una médula espinal atada, se justifica la intervención neuroquirúrgica para preservar la función urológica basal y evitar un mayor deterioro neurológico. (56)

2.2.6 Infecciones del tracto urinario

La vejiga neurogénica es una complicación común y angustiante de los pacientes con mielomeningocele. Las personas con disfunción vesical neurogénica a menudo no pueden vaciar por completo sus vejigas urinarias. Como resultado, muchos de estos individuos deben realizar un cateterismo intermitente limpio (CIC) o utilizar catéteres urinarios permanentes. El uso de catéteres urinarios se asocia con altas tasas de infecciones del tracto urinario (IU), denominadas IU asociadas al catéter (CAUTI). Las IU siguen siendo el tipo de infección más frecuente en estos pacientes, con un promedio de 2-5 episodios por año.

Las infecciones del tracto urinario son una causa frecuente de morbilidad en pacientes con vejiga neurogénica, porque los pacientes que carecen de sensación no experimentan disuria. En cambio, los síntomas pueden incluir fiebre, taquicardia, sensación de malestar, signos y síntomas de disreflexia autonómica, orina maloliente, aumento de la espasticidad (en pacientes con lesiones de la motoneurona superior) y letargo.

Las infecciones de vejiga son la complicación más común de la vejiga neurogénica. Las infecciones del tracto urinario (ITU) son una preocupación común en las personas que realizan CIC. La mayoría de los pacientes tienen una colonización bacteriana del tracto urinario y con frecuencia se encuentran anomalías en el análisis de orina y en el cultivo de orina. Aproximadamente el 70 por ciento de los pacientes

que realizan CIC tienen bacteriuria, pero la mayoría son asintomáticos y no requieren tratamiento. El análisis de orina y el cultivo de orina solo deben realizarse en pacientes sintomáticos y posteriormente deben tratarse los resultados positivos. La orina turbia o maloliente simple generalmente se puede tratar con fluidos crecientes y aumentar el intervalo de CIC a cada una o dos horas durante 12 horas. (57)

Los síntomas que sugieren UTI incluyen dolor con CIC, hematuria macroscópica, dolor de espalda o abdominal, letargo, fiebre y / o vómitos. Los pacientes con estos síntomas deben evaluarse con un cultivo de orina y tratarse. También se debe realizar una evaluación neurológica cuidadosa porque un mal funcionamiento o infección de la derivación ventriculoperitoneal puede simular los síntomas de una ITU.

El tratamiento para la infección urinaria sintomática en pacientes con mielomeningocele es generalmente similar al de otros niños con ITU, con la excepción de que los niños sometidos a CIC tienen un mayor riesgo de infección con organismos resistentes. La terapia empírica mientras se esperan los resultados del cultivo de orina puede guiarse por los resultados de cultivo previos y las susceptibilidades, si están disponibles. Cuando los resultados del cultivo de orina del episodio actual están disponibles, la terapia con antibióticos se puede adaptar de acuerdo con las susceptibilidades del uropatógeno identificado.(58)

Además de tratar la ITU, se debe obtener una historia completa para evaluar la causa de la infección. Si la historia lo justifica, se debe realizar una evaluación ecográfica y / o urodinámica. Los posibles desencadenantes de una ITU son el incumplimiento del régimen de tratamiento, el estreñimiento, un cambio en la dinámica de la vejiga (que puede ser causado por el anclaje de la médula espinal) o la necesidad de ajustar un régimen de tratamiento. (59)

Antibióticos profilácticos

La prevención de las infecciones urinarias en pacientes con mielomeningocele se centra en asegurar el vaciamiento vesical eficiente a través de CIC y mantener las presiones seguras de la vejiga con la medicación anticolinérgica indicada por los estudios urodinámicos. El uso de profilaxis antibiótica se lo utiliza solamente para raros casos en el que presenten ITU sintomáticas (bacteriuria de alto grado con síntomas clínicos como fiebre y leucocituria) en presencia de reflujo vesicoureteral, a pesar de la optimización de la función de la vejiga con CIC y la medicación anticolinérgica.

2.3 Las Leyes y la Salud

La Ley Orgánica de la Salud es la responsable de la regulación de los establecimientos, procedimientos, investigaciones y campañas relacionadas con la salud.

El Capítulo 1 del Derecho a la Salud y su protección se establece lo siguiente:”
Art. 1.- La salud es el completo estado de bienestar físico, mental y social y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades. Es un derecho humano inalienable indivisible, irrenunciable e intransigible, cuya protección y garantía es responsabilidad primordial del Estado; y, el resultado de un proceso colectivo de interacción donde Estado, sociedad, familia e individuos convergen para la construcción de ambientes, entornos y estilos de vida saludables”.

El artículo 32 de la Constitución de la República elaborada por la Asamblea del 20 de octubre de 2008 señala: “La salud es un derecho que garantiza el Estado, cuya realización se vincula al ejercicio de otros derechos, entre ellos el derecho al agua, la alimentación, la educación, la cultura física, el trabajo, la seguridad social, los ambientes sanos y otros que sustentan el buen vivir.

El Estado garantizará este derecho mediante políticas económicas, sociales, culturales, educativas y ambientales; y el acceso permanente, oportuno y sin exclusión a programas, acciones y servicios de promoción y atención integral de salud, salud sexual y salud reproductiva. La prestación de los servicios de salud se regirá por los principios de equidad, universalidad, solidaridad, interculturalidad, calidad, eficiencia, eficacia, precaución y bioética, con enfoque de género y generacional.”

De acuerdo a la Código Orgánico de la Salud, señala:

Artículo 3: “La Salud es el estado de completo bienestar, mental, físico y social, y no solamente la ausencia de afecciones o enfermedades. La salud implica que todas las necesidades fundamentales de las personas estén cubiertas como son sus necesidades sanitarias, nutricionales, sociales y culturales. La salud debe ser entendida en una doble dimensión: como producto de los determinantes biológicos, económicos, sociales, políticos, culturales y ambientales; y, a la vez, como productor de condiciones que permiten el desarrollo integral a nivel individual y colectivo.

Artículo 4: “El derecho a la salud consiste en el acceso universal, permanente, oportuno y continuo a la atención de salud de manera integral e integrada, de acuerdo a la política establecida por la Autoridad Sanitaria Nacional, para la promoción de la salud, la prevención de la enfermedad, la recuperación, la rehabilitación y los cuidados paliativos y de largo plazo.

Artículo 66: “La Autoridad Sanitaria Nacional promoverá, de manera progresiva que de acuerdo a la necesidad del país, se realice docencia e investigación en todos los niveles de atención de salud, además de las actividades asistenciales, en conjunto con las instituciones de educación superior que hayan sido evaluadas y acreditadas

para tales fines por las autoridades correspondientes, en establecimientos públicos y privados.

Artículo 218: “El Estado, a través de la Autoridad Sanitaria Nacional garantizará el acceso equitativo, efectivo y oportuno a medicamentos y dispositivos médicos de calidad, seguros y eficaces, priorizando los intereses de la salud pública sobre los económicos y comerciales, especialmente en situaciones de emergencia sanitaria y desastres naturales o antrópicos. Establecerá las políticas y normativas específicas que promuevan el acceso a medicamentos y dispositivos médicos y otras estrategias a favor del uso racional de medicamentos.

Artículo 281: “La Autoridad Sanitaria Nacional priorizará la investigación en coordinación con las autoridades competentes, de enfermedades que representen un riesgo epidemiológico para la población con el objetivo de caracterizarlas y controlarlas”.

3. CAPITULO 3: METODOLOGIA

3.1 Diseño de la investigación

3.1.1 Tipo de estudio

El tipo de investigación que se realizará, será un estudio observacional, analítico, no experimental, retrospectivo de asociación con enfoque cuantitativo.

3.1.2 Alcance

El alcance de esta investigación es descriptivo y analítico, con el fin de confirmar o negar la hipótesis presentada, mediante el análisis de la relación entre las variables expuestas.

3.1.3 Lugar de investigación

Se desarrollará en el Hospital Dr. Roberto Gilbert, de la ciudad de Guayaquil.

3.1.4 Periodo de la investigación

El período de la investigación se llevará a cabo entre los meses de Abril a Diciembre del 2018.

3.1.5 Recursos empleados

Los Recursos Humanos empleados en este trabajo de investigación fueron el estudiante investigador, el tutor y cotutor respectivo.

Los recursos materiales fueron: hojas, computadoras, cuaderno, lápiz, historias clínicas de pacientes y revistas médicas como fuente principal para la extracción de la información.

3.1.6 Presupuesto

El presupuesto completo de este trabajo investigativo se presentará al final del proyecto, sin embargo los gastos actuales son: Impresión/ hojas \$20.

3.1.7 Matriz de operacionalización de variables

Variable	Definición	Dimensión	Indicador	Nivel de medición	Instrumento de medición de datos
Sexo	Conjunto de características físicas y biológicas que definen a los seres humanos como hombre y mujer.	Conjunto de características físicas y biológicas que definen a los seres humanos como hombre y mujer, en los niños que acuden al Hospital Dr Roberto Gilbert.	Masculino Femenino	Nominal	Historia clínica
Edad	Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento.	Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento,	RN-6 años 6-17 años de edad	De intervalo	Historia clínica

		medido en niños que acuden al Hospital Dr Roberto Gilbert Elizalde.			
Síndrome de Médula Anclada	El Síndrome de Médula Anclada es una forma de disrafia espinal en la que el cono medular de la médula espinal está restringido en su curso normal ascendente durante el desarrollo.	El Síndrome de Médula Anclada es una forma de disrafia espinal en la que el cono medular de la médula espinal está restringido en su curso normal ascendente durante el desarrollo que acuden al Hospital Dr. Roberto Gilbert	Si No	Nominal	Historia clínica
Infecciones Urinarias	Es una infección que se produce en cualquier parte del aparato urinario: los riñones, los uréteres, la vejiga y la uretra. La mayoría de las infecciones ocurren en las vías urinarias inferiores	Es una infección que se produce en cualquier parte del aparato urinario: los riñones, los uréteres, la vejiga y la uretra en los niños diagnosticados con mielomeningocele del Hospital Dr.	Si No	Nominal	Historia clínica

	(la vejiga y la uretra).	Roberto Gilbert			
Vejiga neurogénica	El término vejiga neurogénica es una patología caracterizada por contracciones involuntarias durante la fase de llenado, asociada a numerosas patologías neurológicas.	Vejiga neurogénica patología caracterizada por contracciones involuntarias durante la fase de llenado, asociada a numerosas patologías neurológicas en niños que acuden a ser tratados en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde.	Si No	Nominal	Historia clínica
Nivel de lesión del Mielomeningocele	Defecto de tubo neural más común, se caracteriza por una hendidura en la columna vertebral, que puede estar localizado desde la	Defecto de tubo neural más común, se caracteriza por una hendidura en la columna vertebral, que puede estar localizado desde la	Cervical Toracolumbar (Th-L) Lumbar-sacro (L-S) Sacro (S)	Nominal	Historia clínica

	cervical hasta el área sacra.	cervical hasta el área sacra en los niños que acuden a ser tratados en el Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde.			
--	----------------------------------	--	--	--	--

3.2 Población y muestra, criterios de inclusión, criterios de exclusión

Niños diagnosticados con mielomeningocele tratados en el Hospital “Dr. Roberto Gilbert Elizalde” año 2013-2017.

Para sustentar que el universo es adecuado de manera estadística, se utiliza la fórmula para el cálculo del tamaño de la muestra, siendo el tamaño de la población de 305, el nivel de confianza 95% y el margen de error 5 %, dando como resultado $n= 171$.

Criterios de inclusión:

1. Pacientes pediátricos con diagnóstico de mielomeningocele que tengan seguimientos por la consulta externa de urología y neurocirugía.
2. Datos clínicos completos.

Criterios de exclusión:

1. Pacientes con mielomeningocele con malformaciones de la vejiga.
2. Pacientes pediátricos que no realizaron seguimientos en el hospital.

3.3 Descripción de los instrumentos, herramientas y procedimientos de la investigación

Los datos fueron recolectados a partir de la base de datos proporcionada por el departamento de estadística del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde, de la cual se procedió a extraer principalmente las historias clínica y los exámenes imagenológicos de los pacientes con mielomeningocele, para luego ubicar las evoluciones de los pacientes y tomar los datos requeridos para mi estudio. Los datos recogidos serán tabulados en tablas de resumen en una hoja de Excel.

Las variables cualitativas fueron expresadas en frecuencias y porcentajes y la distribución de las mismas fue comparada entre los grupos mediante el test de Chi cuadrado o el test de Fisher según sea apropiado. Se determinó la prevalencia general dividiendo el número de casos para el total de pacientes con mielomeningocele y se expresó en porcentaje.

Se determinó como estadísticamente significativo un valor $p < 0,05$ para todos los análisis con un intervalo de confianza de 95%.

Todos los análisis se realizaron con el programa estadístico IBM SPSS versión 24 (2016) y a partir de los resultados principales se generaron tablas y gráficos.

3.4 Aspectos Éticos

Esta investigación cuenta con la autorización del Jefe de Docencia del Hospital de Niños “Dr Roberto Gilbert Elizalde”. Se logró obtener autorización para la recolección de datos, así como el futuro uso correcto de la información obtenida de las

historias clínicas de los pacientes dentro del estudio. No se realizarán intervenciones a los pacientes durante el proceso del estudio, ya que es netamente observacional.

3.5 Cronograma de Actividades

Actividades	2018										2019	
	Marzo	Abril	Mayo	Junio	Julio	Agosto	Septiembre	Octubre	Noviembre	Diciembre	Enero	Septiembre
Elaboración de la ficha técnica	x	x	x									
Solicitud de permiso por escrito para realización de tesis		x										
Elaboración de anteproyecto				X	X							
Entrega de primer borrador					X							
Entrega de anteproyecto final						X						
Recolección de datos							X					

Procesamiento de datos								X				
Análisis de resultados									X			
Conclusiones										X		
Entrega de borrador final											X	
Entrega de tesis final												X
Sustentación oral												X

CAPITULO 4: ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

Estadística usada

Las variables cualitativas fueron expresadas en frecuencias y porcentajes y la distribución de las mismas fue comparada entre los grupos mediante el test de Chi cuadrado o el test de Fisher según fue apropiado. Se determinó la prevalencia tanto de Vejiga Neurogénica como del Síndrome de Médula Anclada, dividiendo el número de casos para el total de pacientes con mielomeningocele y se expresó en porcentaje.

Se determinó como estadísticamente significativo un valor $p < 0,05$ para todos los análisis con un intervalo de confianza de 95%.

Todos los análisis se realizaron con el programa estadístico IBM SPSS versión 24 (2016) y a partir de los resultados principales se generaron tablas y gráficos.

Resultados de Análisis Estadístico

Características demográficas

Se estudiaron un total de 276 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión de esta tesis, de los cuales 151 eran de sexo femenino (54,7%) y 125 de sexo masculino que corresponde al 45,3%. Al revisar la edad de los pacientes de la muestra podemos observar que el 32,2% se encontraban entre 0 a 2 años (89 pacientes), de 3 a 5 años 124 pacientes (44,9%), de 6 a 8 años 35 (12,7%), de 9 a 11 años 10 pacientes (3,6%), entre 12 a 14 años en frecuencia 9 (3,3%), de 15 a 17 años 9 pacientes (3,2%), como se muestra en la tabla 1.

Se observó que el 46% (127 pacientes) se sometieron a una intervención quirúrgica para el cierre del defecto del tubo neural (mielomeningocele) en las primeras 24 horas de vida. A partir de 1 a 30 días de nacidos 83 (30,1%), 1 a 12 meses de edad 22 (8,0%) y mayor a 1 año 44 pacientes (15,9%).

De acuerdo al tipo de parto se pudo obtener los siguientes resultados, 186 cesáreas con un porcentaje 67.4% y 90 de los pacientes de la muestra fueron obtenidos por parto eutócico (32,6%) (Tabla 1).

Tabla 1. Frecuencia y porcentaje de las principales características demográficas y epidemiológicas.

Principales características demográficas		Frecuencia	%
Sexo	Femenino	151	54,7%
	Masculino	125	45,3%
Edad actual	0 a 2 años	89	32,2%
	3 a 5 años	124	44,9%
	6 a 8 años	35	12,7%
	9 a 11 años	10	3,6%
	12 a 14 años	9	3,3%
	15 a 17 años	9	3,2%
Edad a la cirugía	< 24 horas	127	46,0%
	1 a 30 días	83	30,1%
	1 a 12 meses	22	8,0%
	> 1 año	44	15,9%
Tipo de Parto	Eutócico	90	32,6%
	Cesárea	186	67,4%

Complicaciones asociadas a Mielomeningocele

Se determinó la frecuencia y porcentaje de las principales complicaciones relacionadas al mielomeningocele para su posterior análisis de asociación. Los resultados fueron los siguientes: se observó Vejiga Neurogénica en un total de 176 pacientes (63,8%), seguido de Infecciones de las vías urinarias en frecuencia de 138 (50,0%) y el

Síndrome de Médula Anclada que corresponde al 32.6% (90 pacientes). Se presentó un 6,9% (19 pacientes) de mortalidad durante el periodo de estudio (Tabla 2).

Tabla 2. Frecuencia y porcentaje de complicaciones asociadas al Mielomeningocele

Complicaciones	Frecuencia	%
Médula Anclada	90	32,6%
Vejiga Neurogénica	176	63,8%
IVU	138	50,0%
Mortalidad	19	6,9%

Nivel de la lesión

Se determinó el sitio o nivel de lesión en el que se presenta el mielomeningocele: a nivel lumbosacro 168 pacientes (60,9%), a nivel lumbar 41 pacientes (14,8%), nivel sacro con 27 pacientes (9,8%), dorso lumbar 20 pacientes (7,2%), a nivel sacro coccígea con 13 pacientes (4,7%), nivel torácico 3 pacientes (1,1%), a nivel cervical 1 paciente (0,4%), a nivel dorsal 1 paciente (0,4%), a dorsolumbosacro 1 paciente (0,4%) y a nivel toracolumbar 1 paciente (0,4%) (Tabla 3).

Tabla 3. Frecuencia y porcentaje de los diferentes niveles de la lesión en pacientes con mielomeningocele.

Nivel de la lesión	Frecuencia	%
Lumbosacro	168	60,9%
Lumbar	41	14,8%
Sacro	27	9,8%
DorsoLumbar	20	7,2%
Sacroccóigea	13	4,7%
Torácico	3	1,1%
Cervical	1	0,4%

Dorsal	1	0,4%
Dorsolumbosacro	1	0,4%
Tóracolumbar	1	0,4%

La prevalencia de Vejiga Neurogénica en pacientes con Mielomeningocele fue del 64% mientras que los pacientes con Mielomeningocele que no tienen Vejiga Neurogénica la prevalencia fueron del 36 % restante (Figura 1).

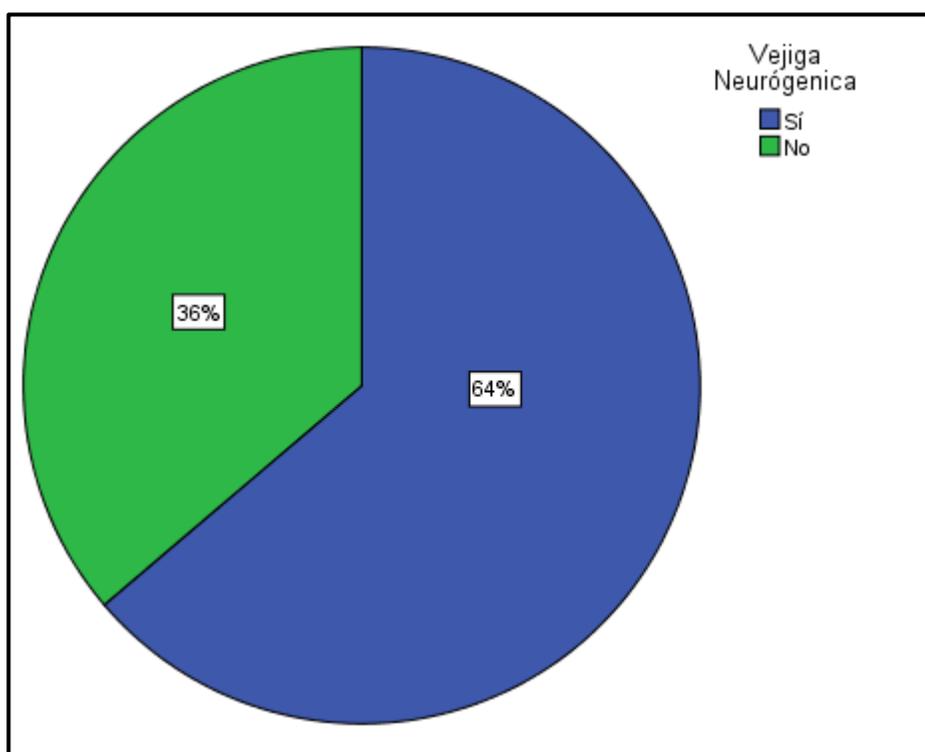


Figura 1. Prevalencia de vejiga neurogénica en pacientes con mielomeningocele.

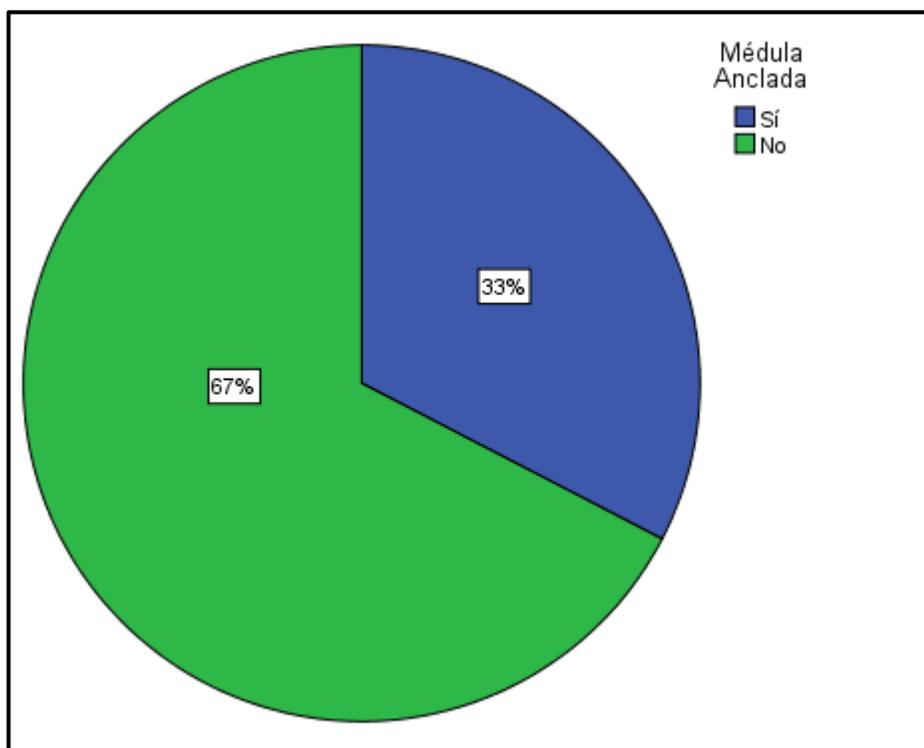


Figura 2. Prevalencia de médula anclada en pacientes con mielomeningocele.

En cuanto a la prevalencia de Médula Anclada en pacientes con mielomeningocele fue de 33%, mientras que los pacientes con Mielomeningocele que no presentan Médula Anclada son del 67% (Figura 2).

A continuación, se procede a realizar la revisión de la asociación entre Vejiga neurogénica y el Síndrome de Médula Anclada para lo cual se realizó una tabla cruzada, con el objetivo de mostrar la existencia o no de dicha asociación. Se plantea el uso de la Prueba de Chi Cuadrado para establecer el resultado.

Tabla 4. Tabla cruzada con distribución de los porcentajes de pacientes con médula anclada en relación con la presencia o no de vejiga neurogénica. * Prueba de Chi cuadrado asintótica bilateral, valor p no significativo.

<u>Tabla cruzada</u>		<u>Vejiga Neurogénica</u>		<u>Total</u>	<u>Valor p</u>
		<u>Sí</u>	<u>No</u>		
<u>Médula Anclada</u>	<u>Sí</u>	36,4%	26,0%	32,6%	0.077*
	<u>No</u>	63,6%	74,0%	67,4%	
<u>Total</u>		100,0%	100,0%	100,0%	

* Prueba de Chi cuadrado asintótica bilateral, valor p no significativo.

La asociación entre Vejiga Neurogénica y Médula Anclada se muestra en la Figura 3. No hubo asociación estadísticamente significativa ($p = 0.077$, prueba de Chi-cuadrado asintótica bilateral) entre la Vejiga Neurogénica y la Médula Anclada. Sin embargo, cuando se realizó el análisis de los subgrupos de estudio si se encontró una asociación estadísticamente significativa (Tabla 4).

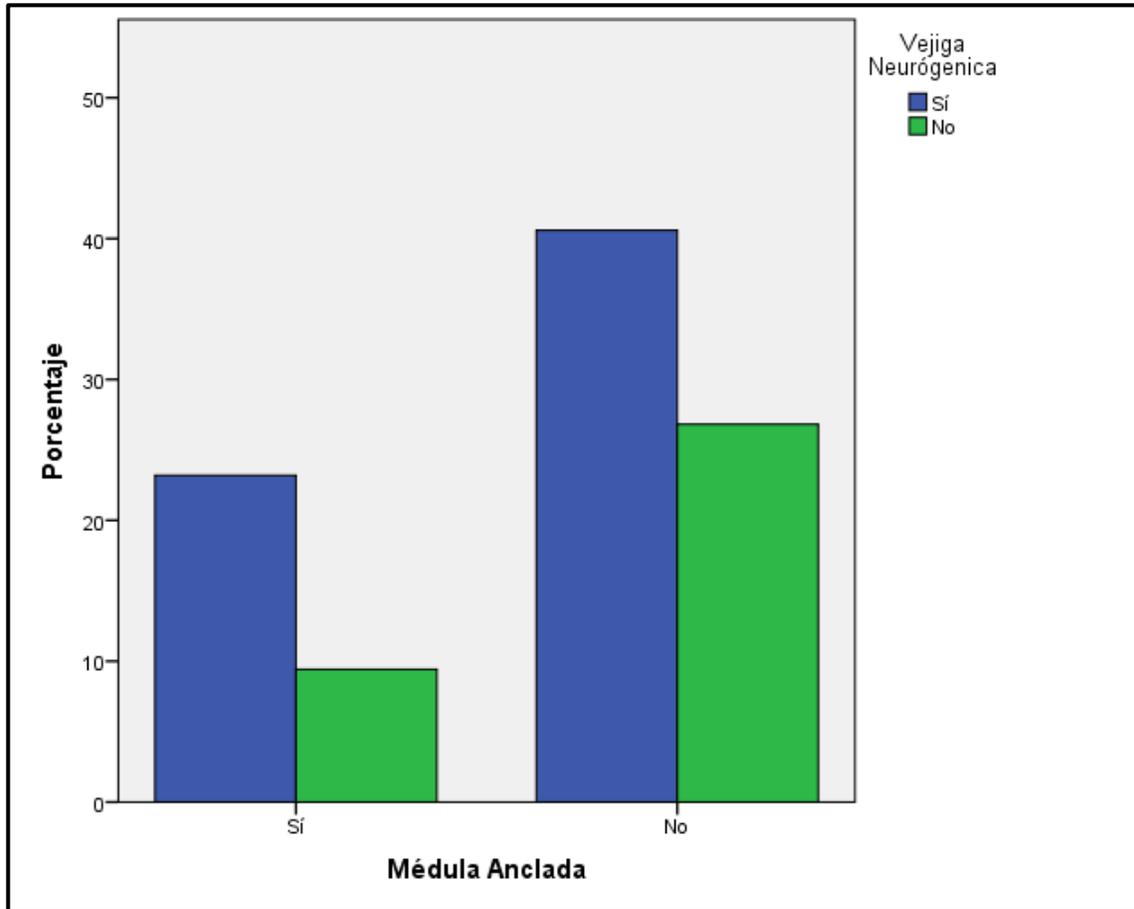


Figura 3. Distribución de porcentajes de pacientes con médula anclada en relación de la presencia o no de vejiga neurogénica.

	SUBGRUPOS	Vejiga Neurógenica				Valor p
		Presencia		Ausencia		
		Frecuencia	%	Frecuencia	%	
Presencia de Médula Anclada	Sexo					
	Femenino	39	39.4%	11	21.2%	0.024*
	Masculino	25	32.5%	15	31.3%	0.887
	Tipo de parto					
	Eutócico	29	54.7%	12	32.4%	0.037*
	Cesárea	35	28.5%	14	22.2%	0.361

Tabla 5. Frecuencia y porcentajes de las variables de sexo y tipo de parto

Al realizar el análisis de subgrupos para identificar variables intervinientes modificadoras del efecto, se encontró que la estratificación tanto por el sexo como por el tipo de parto, mostraron resultados diferentes entre los valores de la variable. Así al estratificar por sexo se demuestra una asociación significativa en el sexo femenino. De igual forma en el tipo de parto (Tabla5).

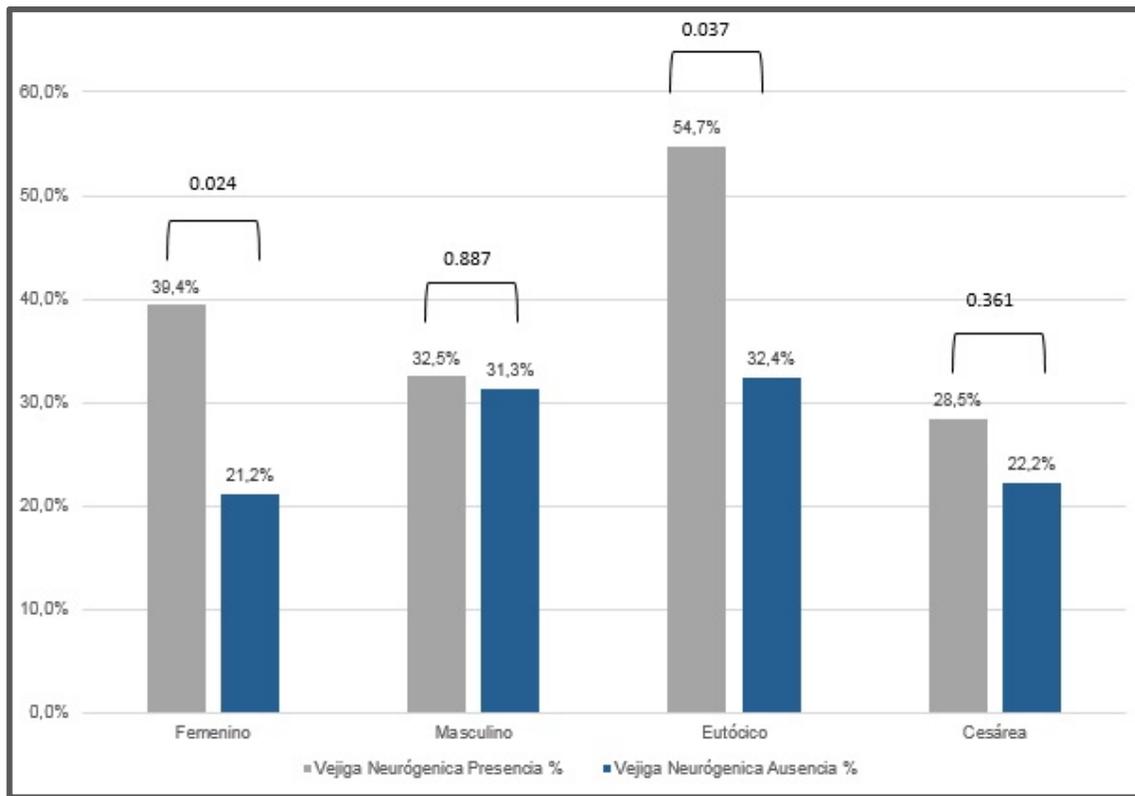


Figura 4. Distribución de porcentajes de asociación de Vejiga Neurogénica y Médula Anclada en subgrupos de estudio.

	SUBGRUPOS	Vejiga Neurógena				Valor p
		Presencia		Ausencia		
		Frecuencia	%	Frecuencia	%	
Presencia de Médula Anclada	Sexo					
	Femenino	39	39.4%	11	21.2%	0.024*
	Masculino	25	32.5%	15	31.3%	0.887
	Tipo de parto					
	Eutócico	29	54.7%	12	32.4%	0.037*
	Cesárea	35	28.5%	14	22.2%	0.361
	MMC roto					
	Roto	20	19.4%	4	6.8%	0.029*
Cerrado	44	60.3%	22	53.7%	0.492	

Tabla 6. Frecuencia y porcentajes de Mielomeningocele roto y Mielomeningocele cerrado

Se realiza el análisis de asociación de Vejiga Neurogénica (VN) y Médula Anclada, se toma a la VN como variable dependiente para facilidad de la representación de la asociación (Figura 4). Se observa en cada grupo el porcentaje en que se desarrolla la vejiga neurogénica en el que se aprecia un valor estadísticamente significativo demostrando una asociación importante por el sexo femenino con un valor p de 0.024. Así como también se encuentra una asociación significativa en parto eutócico que se demuestra con un valor p de 0.037, confirmando que el tipo de parto favorece al mielomeningocele roto y debido a esto los pacientes presentan un peor pronóstico (Tabla 5) (Tabla 6) (Figura 5)

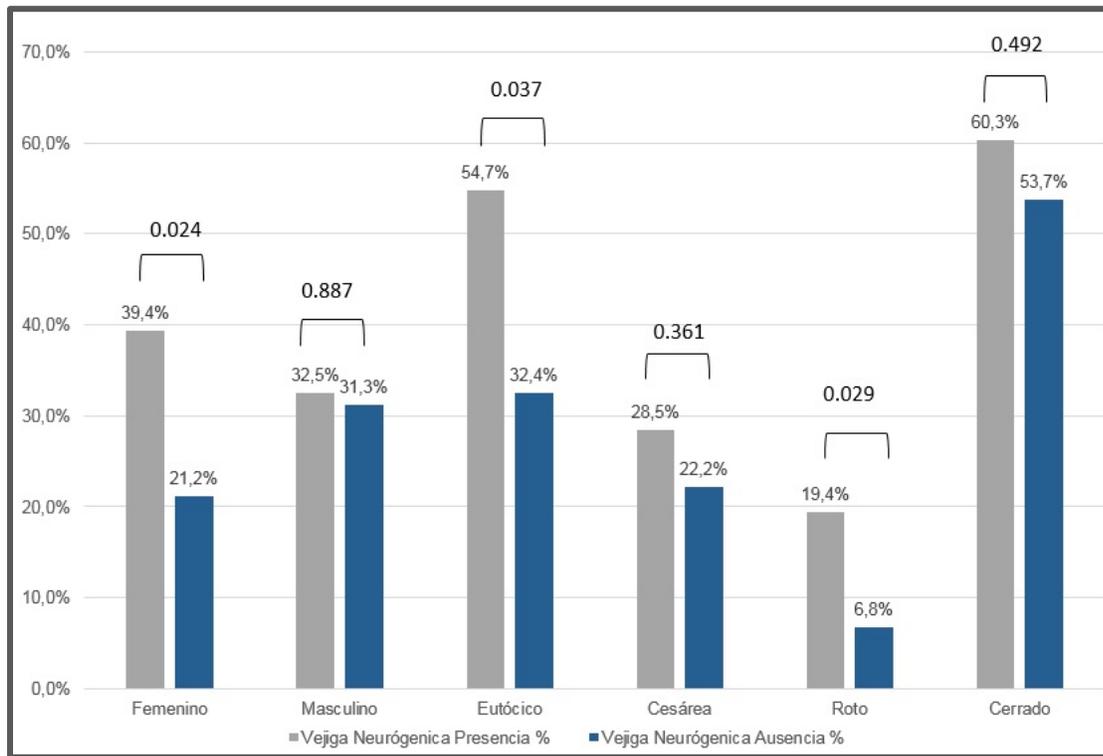


Figura 5. Distribución de porcentajes de Mielomeningocele roto y Mielomeningocele cerrado.

DISCUSION

El Mielomeningocele es una patología congénita en la cual se produce un defecto en el cierre de la porción caudal del tubo neural al final del primer mes de embarazo, al que le sigue un defecto de cierre de los arcos posteriores de las vértebras al mismo nivel dejando expuesta la médula espinal, meninges, líquido cefalorraquídeo y raíces nerviosas de la zona afectada de los niveles ubicados por debajo de ella.

Esta enfermedad se asocia a otras patologías como la hidrocefalia, vejiga neurogénica, malformación de Arnold-Chiari tipo II, Síndrome de Médula Anclada entre

otras, como se confirma en el estudio. (17) El mielomeningocele al estar asociado a estas múltiples patologías provoca afectación en la mayoría de sus sistemas y órganos como neurológico, urológico, gastrointestinal, traumatológico y lo más importante es que se ve afectada sobretodo su calidad de vida, es por esto que el presente trabajo intenta dar un mayor aporte a estos pacientes que la padecen.

Los pacientes con mielomeningocele en la actualidad sobreviven a la edad adulta en mayor número; sin embargo, la mortalidad sigue siendo alta. En muchos casos no se diagnostica la vejiga neurogénica (VN) de manera oportuna ya que los pacientes no acuden de manera regular a las consultas urológicas así como de neurocirugía y al no realizar el seguimiento adecuado el paciente se complica. Otra razón para no hacer un diagnóstico temprano es el Síndrome de Médula Anclada el cual en algunos pacientes de manera tardía el desarrollo de la Vejiga Neurogénica.

El Síndrome de Médula espinal anclada en los pacientes con mielomeningocele desarrolla una vejiga neurogénica y esta a su vez lleva al deterioro de la función renal, siendo la insuficiencia renal la principal causa de muerte en niños con mielomeningocele.

El diagnóstico tardío complica al paciente llevándolo a este fallo renal, es por esto que se debe estudiar la asociación de Síndrome de Médula Anclada en los pacientes con mielomeningocele que desarrollan vejiga neurogénica, ya que el tratamiento precoz puede ayudar a prevenir la disfunción permanente y el daño renal, por ende se previene la mortalidad de los pacientes a tratar en el estudio.

Los estudios en Ecuador sobre este tema son limitados, hasta donde sabemos este es el primer estudio con una muestra grande y de larga data. En cuanto a la identificación de los pacientes pediátricos con mielomeningocele que presentan vejiga neurogénica tenemos una prevalencia del 64%, mientras que la prevalencia del Síndrome de medula anclada en pacientes con mielomeningocele es del 33%, estableciendo datos actualizados a la base de datos del país. Existen estudios en

países como Polonia en el que la prevalencia de vejiga neurogénica es del 57.61% de los pacientes estudiados. Sin embargo, la prevalencia varía según el continente, la región, la raza, el grupo étnico y el momento en que se evalúa, y los pacientes presentan anomalías de diferentes órganos.

Se estudiaron un total de 276 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión de esta tesis, de los cuales 151 eran de sexo femenino (54,7%) y 125 de sexo masculino que corresponde al 45,3%. Así como en el estudio Au et al. (60) describieron que en todos los niveles de lesión fueron más frecuentes los pacientes de sexo femenino.

Las malformaciones del Mielomeningocele son múltiples, sin embargo las más importantes son las nefrológicas debido a la Insuficiencia renal crónica como principal causa de muerte en estos pacientes, y la causa de la IRC es haber tenido Vejiga neurogénica de base la cual no fue diagnosticada a tiempo complicando la vida del paciente. Como observamos en el estudio hay un 64 % de pacientes que presentan Vejiga neurogénica pero como ya conocemos la VN se puede desarrollar dentro de hasta los primeros 6 años de vida y si no se realiza un seguimiento continuo al paciente no se la diagnostica.

Se realizó una amplia investigación en la literatura sin embargo no se encontraron estudios de casos con muestras grandes para la asociación entre las enfermedades mencionadas. Finalmente en nuestro estudio se demuestra que existe una asociación estadísticamente significativa en los subgrupos como en el sexo femenino y en el parto eutósico de los pacientes con mielomeningocele que presentan simultáneamente Síndrome de médula espinal anclada y vejiga neurogénica. En cuanto

a la asociación por el tipo de parto es importante mencionar que se establecería que el tipo de parto produce el mielomeningocele roto, el cual complica en mayor cantidad la vida del paciente proporcionándole un peor pronóstico que haber tenido un mielomeningocele cerrado. Debido a esto vemos una evidente asociación significativa a nivel de parto eutósico. Estos resultados representan una hipótesis positiva en el estudio.

En el presente estudio se analiza la asociación entre la Vejiga neurogénica y el Síndrome de médula anclada en los pacientes con mielomeningocele en un total de 276 pacientes; en el estudio de Onishi N, en el que se estudiaron solamente 2 casos de disfunción de vejiga neurogénica debida al síndrome de la médula espinal atada en adultos. (61) A pesar de que en este artículo solamente se estudiaron 2 pacientes en relación a los 276 pacientes nos demuestra de igual manera una clara asociación de la vejiga neurogénica debido al síndrome de médula anclada en pacientes con espina bífida inclusive en adultos, esto se debe a que la vejiga neurogénica se puede ir desarrollando con el tiempo debido a la medula atada de base y es por esto que el diagnóstico no siempre es de manera oportuna y llegamos a dar el tratamiento indicado después de algunos años de padecimiento de la enfermedad.

En el estudio de Joon Seok Choi, se puede observar la clara asociación entre la vejiga neurogénica y el Síndrome de médula anclada en una paciente de 20 años en la que se realizó ultrasonografía de riñón mostrando hidronefrosis y adelgazamiento cortical, y los resultados del estudio urodinámico sugirieron vejiga neurogénica. Además, se le realizó una resonancia magnética de la columna lumbar-sacra demostró una médula espinal atada. El síndrome de la médula espinal atada es una condición de estiramiento excesivo o compresión de la parte caudal de la médula espinal causada por varias lesiones espinales, que da lugar a problemas sensoriales y motores, y surge la pérdida del control de la vejiga.

Los síntomas relacionados con un cordón atado congénito ocurren con mayor frecuencia en la infancia; sin embargo, la médula espinal no puede encontrarse hasta que los síntomas se manifiestan en la edad adulta. (62) Este estudio logra hacer un enlace entre las 2 patologías de nuestro artículo, demostrando mediante estudios urodinámicos y resonancias la asociación entre ambas, así como el desarrollo de vejiga neurogénica no de manera congénita sino como se va desarrollando a lo largo de la infancia y adolescencia del paciente posiblemente por el síndrome de médula anclada complicando su diagnóstico, llegando a los 20 años de edad con la afectación, complicando su calidad de vida.

Sin embargo, en el estudio de James T. Kearns el Síndrome de la médula espinal anclada puede provocar Vejiga neurogénica con múltiples manifestaciones, clínicamente desde la retención urinaria y la falta de actividad del detrusor, hasta la incontinencia urinaria, la actividad excesiva del detrusor y la disfunción del esfínter. La consideración más importante para los urólogos en el manejo de estos síntomas es la preservación de la función renal mediante la protección del tracto urinario superior. Además, los objetivos del manejo incluyen preservar la calidad de vida del paciente al garantizar la continencia urinaria social. El síndrome de médula anclada (TCS) es de particular interés para los urólogos por sus efectos en la función del tracto urinario inferior.

En este estudio se concluye el manejo adecuado de la vejiga neurogénica asociada con Sx médula anclada el que consta de entrenamiento conductual, terapia de biorretroalimentación, medicamentos, procedimientos realizados por el paciente e intervención quirúrgica. La elección de la intervención depende de los síntomas del paciente, los hallazgos urodinámicos y las preferencias del paciente y su familia. El problema principal de la TCS debe abordarse primero a través de la desconexión, y luego el equipo de urología puede usar terapias progresivamente más agresivas según sea necesario. Las metas de manejo incluyen proteger la función renal y preservar la calidad de vida del paciente. (63)

En el estudio de J. Will Robbins se evidencia que la médula espinal atada se coloca bajo tensión fisiopatológica como resultado del crecimiento longitudinal de la columna vertebral en relación con la médula espinal distal fija. A medida que avanza la tensión a lo largo de la médula espinal, hay una deformación anatómica y el flujo sanguíneo comprometido a la médula espinal conduce a la interrupción del metabolismo oxidativo y, en última instancia, se manifiesta como así disfunción neurológica (vejiga neurogénica) y gastrointestinal.

Típicamente, la TCS es un trastorno progresivo en el que la tasa de deterioro está indisolublemente ligada al grado de tensión de la médula espinal. La reversibilidad de la disfunción y los síntomas parece estar relacionada con la extensión y la duración. La disfunción neurológica puede manifestarse como goteo urinario, retrasos en el entrenamiento para el baño o infecciones recurrentes del tracto urinario. (64)

En la actualidad no existen datos o cifras estadísticas sobre vejiga neurogénica ni sobre síndrome de medula anclada en los pacientes con mielomeningocele en el país, solamente se pueden encontrar datos sobre espina bífida la cual presenta una amplia clasificación (como espina bífida abierta, oculta, meningocele) y dentro de una de ellas se encuentra el mielomeningocele; sin embargo, los datos son generalizados y no específicos para la enfermedad. Con el presente trabajo se logra dar un aporte estadístico de estas enfermedades al país, esperando que se siga con la investigación para darle más cabida a los pacientes que la padecen.

Si bien se evidenció una asociación estadísticamente significativa con los subgrupos de variables, en el estudio se encontraron ciertas limitaciones que afectaron de manera contraproducente la finalidad del trabajo en mención, múltiples factores tanto externos como internos entre los que se encuentran el tamaño de la muestra

directamente tomada de la base de datos del Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde; la edad de la madre la cual fue difícil de recolectar por la dificultad al ingreso de ciertas historias clínicas y en la de los pacientes no se pudo receptar dicha información. Así como la cantidad de gestas previas de las madres si fueron primíparas o multíparas se dificultó su recolección.

CAPITULO 5. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

CONCLUSION

Se concluye que el diagnóstico temprano, el manejo oportuno de estos pacientes, la identificación del tipo de parto para conocer el pronóstico y los seguimientos con regularidad en las especialidades correspondientes, nos evitan el progreso final a una insuficiencia renal, posterior a la vejiga neurogénica por Síndrome de medula anclada. Es decir, que con estas herramientas se puede mejorar la calidad de vida de estos pacientes que es lo primordial en enfermedades como el mielomeningocele que no presentan un tratamiento definitivo.

Se podrían llegar a mejoras y a cambios reversibles con un diagnóstico temprano, es muy importante el seguimiento de estos pacientes con estudios urodinámicos y ecográficos repetidos, sobre todo en los primeros 6 años de vida, ya que se ha comprobado que durante esta etapa puede cambiar la situación funcional de la vejiga, probablemente por el desarrollo de un síndrome de médula anclada.

Los niños con mielomeningocele constituyen una considerable proporción de pacientes dializados en el mundo, debido a la insuficiencia renal causada por las

complicaciones de la vejiga neurogénica. Se ha demostrado que el 3-5% de los pacientes dializados y / o trasplantados tienen vejiga neurogénica. Las investigaciones urodinámicas en niños con vejiga neurogénica debido a mielomeningocele mostraron una función alterada del detrusor y el esfínter (hiperactiva o hipoactivo) en varias combinaciones e intensidades. La mayoría de estos niños requieren una corrección farmacológica de la función del detrusor y / o el esfínter, aparte del cateterismo intermitente limpio y la determinación sistemática de la función renal. (9)

Hay que destacar el alto costo que representan estas enfermedades para el país en la actualidad, costos que podrían ser reducidos con las medidas mencionadas. El precio de diálisis de los pacientes en etapa final de la enfermedad que con el tratamiento precoz de la vejiga neurogénica, no se producirían las complicaciones que llevan a este fallo renal; costo de hospitalizaciones por infecciones urinarias a repetición como causa de una vejiga neurogénica de base no diagnosticada, entre otros.

A pesar del valor estadísticamente significativo valor p de 0.077, que se debe a que durante la recolección de datos una gran parte de pacientes no se realizaban resonancia magnética, examen idóneo para el diagnóstico de Síndrome de medula anclada esto quiere decir que no se descarta el hecho de que exista una asociación, ya que al momento del análisis por subgrupos de variables se encontró asociación estadísticamente significativa en la misma la cual se reporta en los resultados.

Aproximadamente un 30% de pacientes presentan tanto Vejiga Neurogénica como Síndrome de medula anclada, es decir que este síndrome condiciona su desarrollo en los primeros años de vida del paciente y su diagnóstico temprano también previene futuras complicaciones. Es por esto que es de gran importancia el estudio de

una asociación significativa entre estas patologías para concientizar sobre su frecuencia y provocar una mejora en el abordaje de estos pacientes.

RECOMENDACIONES

Se recomienda ampliar y continuar la investigación sobre la asociación de estas enfermedades para encontrar causas probables de porque la diferencia en cuanto al sexo, posibles factores predisponentes, así como también del tipo de parto al que se someten las madres. Es imperativo el conocimiento de dichas interrogantes ya que aportarían con la explicación a muchas complicaciones que presentan estos pacientes y que podrían ser prevenidas en el futuro con la finalidad de mejorar su calidad de vida.

Una vez realizados estos estudios hay que mejorar el abordaje del paciente, ya que requiere el control seguido por múltiples especialidades principalmente Urología, Pediatría, Neurocirujano y Nefrología de ser el caso. Es importante el conocimiento completo de estas patologías por parte de los padres, los médicos generales ya que son los encargados de realizar la atención primaria y de derivarlos a las especialidades adecuadas, así como los pediatras sobre el requerimiento de controles periódicos, ya que el hecho de que no tenga vejiga neurogénica durante los primeros meses o el primer año eso no descarta que la patología no se desarrolle en los siguientes años.

4. REFERENCIAS

1. McLone, David G. Overview of the management of myelomeningocele (spina bifida). 2018 Mar; Available from: <https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of->

myelomeningocele-spina-

bifida?search=mielomeningocele&source=search_result&selectedTitle=1~125&usage_type=default&display_rank=1

2. Baskin, Laurence S C Angelique. Urinary tract complications of myelomeningocele (spina bifida). 2018 Jun; Available from: https://www.uptodate.com/contents/urinary-tract-complications-of-myelomeningocele-spina-bifida?topicRef=6580&source=see_link
3. Carter, Gregory T. Bladder Dysfunction Clinical Presentation. 2018 Apr; Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/321273-clinical?pa=%2BtlYIpuv4kiKl1Ew%2BGemk36eTSxMpFg8L%2BnL%2FSx9RychIIVBjus2%2FtU1EfSWEFAOjbzqq8fdK12Ygco%2FVxi7FaycSibeA0Q%2FJsWK%2BpGHzs%3D>
4. Cardona-Grau D, Chiang G. Evaluation and Lifetime Management of the Urinary Tract in Patients with Myelomeningocele. *Urol Clin North Am*. 2017 Aug;44(3):391–401.
5. Phillips LA, Burton JM, Evans SH. Spina Bifida Management. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*. 2017 Jul;47(7):173–7.
6. Ginsberg D. The epidemiology and pathophysiology of neurogenic bladder. *Am J Manag Care*. 2013;19(10 Suppl):s191-196.
7. Jahromi MS, Mure A, Gomez CS. UTIs in patients with neurogenic bladder. *Curr Urol Rep*. 2014 Sep;15(9):433.

8. McKibben MJ, Seed P, Ross SS, Borawski KM. Urinary Tract Infection and Neurogenic Bladder. *Urol Clin North Am*. 2015 Nov;42(4):527–36.
9. Korzeniecka-Kozerska A, Porowski T, Michaluk-Skutnik J, Wasilewska A, Plonski G. Urinary nerve growth factor level in children with neurogenic bladder due to myelomeningocele. *Scand J Urol*. 2013 Oct;47(5):411–7.
10. Vainrib M, Reyblat P, Ginsberg DA. Differences in urodynamic study variables in adult patients with neurogenic bladder and myelomeningocele before and after augmentation enterocystoplasty. *Neurourol Urodyn*. 2013 Mar;32(3):250–3.
11. Ministerio de Salud Pública. Prioridades de investigación en salud 2013-2017. Coordinación General de Desarrollo Estratégico en Salud; 2013.
12. Hospital Dr. Roberto Gilbert Elizalde. Departamento de Neurocirugía, Junta de Beneficencia de Guayaquil. 2018.
13. Martirén, Soledad. Infección urinaria en el paciente con Mielomeningocele y Vejiga Neurogénica. Research Gate. 2014;
14. Nepple, Kenneth G. Etiology and clinical features of bladder dysfunction in children. UptoDate [Internet]. 2018 Jun; Available from:
https://www.uptodate.com/contents/etiology-and-clinical-features-of-bladder-dysfunction-in-children?search=Etiology%20and%20clinical%20features%20of%20bladder%20dysfunction%20in%20children&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

15. Greene NDE, Copp AJ. Neural tube defects. *Annu Rev Neurosci*. 2014;37:221–42.
16. Clinic M. Espina bífida. *Mayo Found Med Educ Res* [Internet]. Available from: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/spina-bifida/symptoms-causes/syc-20377860>
17. McLone, David G. Pathophysiology and clinical manifestations of myelomeningocele (spina bifida). *UptoDate* [Internet]. 2018 Jun; Available from: https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-and-clinical-manifestations-of-myelomeningocele-spina-bifida?search=mielomeningocele&source=search_result&selectedTitle=2~128&usage_type=default&display_rank=2
18. Wilson RD. Prenatal screening, diagnosis, and pregnancy management of fetal neural tube defects. *J Obstet Gynaecol Can JOGC J Obstet Gynecol Can JOGC*. 2014 Oct;36(10):927–39.
19. Alexiou GA, Zarifi MK, Georgoulis G, Mpouza E, Prodromou C, Moutafi A, et al. Cerebral abnormalities in infants with myelomeningocele. *Neurol Neurochir Pol*. 2011 Feb;45(1):18–23.
20. Albright AL. Distal spinal cord stimulation in infants with myelomeningoceles: preliminary study. *J Neurosurg Pediatr*. 2015 Feb;15(2):220–2.
21. UptoDate. Patient education: Spina bifida (myelomeningocele) (The Basics). 2018; Available from: https://www.uptodate.com/contents/spina-bifida-myelomeningocele-the-basics?source=history_widget

22. Messing-Junger M, Rohrig A. Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. 2013 Sep;29(9):1553–62.
23. Caldarelli M, Boscarelli A, Massimi L. Recurrent tethered cord: radiological investigation and management. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg*. 2013 Sep;29(9):1601–9.
24. Seok HY, Eun M-Y, Yang HW. Inverted V sign in hydromyelia with Chiari type 1 malformation. *Acta Neurol Belg*. 2013 Mar;113(1):79–80.
25. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina bifida. *Nat Rev Dis Primer*. 2015 Apr 30;1:15007.
26. Vineeta T Swaroop. Orthopedic issues in myelomeningocele (spina bifida). 2017 Aug; Available from: https://www.uptodate.com/contents/orthopedic-issues-in-myelomeningocele-spina-bifida?topicRef=6219&source=see_link
27. Moeini Naghani I, Hashemi Zonouz T, Shahjouei S, Homayoun AA, Nejat F, El Khashab M. Congenital cardiac anomalies in myelomeningocele patients. *Acta Medica Acad*. 2014;43(2):160–4.
28. Smith K, Neville-Jan A, Freeman KA, Adams E, Mizokawa S, Dudgeon BJ, et al. The effectiveness of bowel and bladder interventions in children with spina bifida. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Sep;58(9):979–88.

29. Sawin KJ, Liu T, Ward E, Thibadeau J, Schechter MS, Soe MM, et al. The National Spina Bifida Patient Registry: profile of a large cohort of participants from the first 10 clinics. *J Pediatr.* 2015 Feb;166(2):444-450.e1.
30. Coggrave M, Norton C, Cody JD. Management of faecal incontinence and constipation in adults with central neurological diseases. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014 Jan 13;(1):CD002115.
31. Liao L. A New Comprehensive Classification System for both Lower and Upper Urinary Tract Dysfunction in Patients with Neurogenic Bladder. *Urol Int.* 2015;94(2):244–8.
32. Park M, Yoon E, Lim Y-H, Kim H, Choi J, Yoon H-J. Renal hyperfiltration as a novel marker of all-cause mortality. *J Am Soc Nephrol JASN.* 2015 Jun;26(6):1426–33.
33. Bradley C G. Neurogenic Bladder. Medscape [Internet]. 2018 Jul; Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/453539-overview?pa=OJ%2F9wHulA97pk%2FcQ7SPkdydeoRLTum0a8uhviKmDzfaoeuq594KwmBIH4BUSGhF3HjR4hn%2BWw%2BUA1sGWrvn1H2dDnIu908wGp6AYmWKHBoY%3D>
34. Stein R, Assion C, Beetz R, Burst M, Cremer R, Ermert A, et al. [Neurogenic bladder function disorders in patients with meningomyelocele: S2k guidelines on diagnostics and therapy]. *Urol Aug A.* 2015 Feb;54(2):239–53.
35. Tuite GF, Homsy Y, Polsky EG, Reilly MA, Carey CM, Winesett SP, et al. Urological Outcome of the Xiao Procedure in Children with Myelomeningocele and

- Lipomyelomeningocele Undergoing Spinal Cord Detethering. *J Urol*. 2016 Dec;196(6):1735–40.
36. Nikas DC, Post AF, Choudhri AF, Mazzola CA, Mitchell L, Flannery AM. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 10: Change in ventricle size as a measurement of effective treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr*. 2014 Nov;14 Suppl 1:77–81.
37. Korzeniecka-Kozerska A, Porowski T, Baginska J, Wasilewska A. Urodynamic Findings and Renal Function in Children with Neurogenic Bladder after Myelomeningocele. *Urol Int*. 2015;95(2):146–52.
38. Sorokin I, De E. Options for independent bladder management in patients with spinal cord injury and hand function prohibiting intermittent catheterization. *Neurourol Urodyn*. 2015 Feb;34(2):167–76.
39. Goldmark E, Niver B, Ginsberg DA. Neurogenic bladder: from diagnosis to management. *Curr Urol Rep*. 2014 Oct;15(10):448.
40. Ramachandra P, Palazzi KL, Holmes NM, Chiang G. Children with spinal abnormalities have an increased health burden from upper tract urolithiasis. *Urology*. 2014 Jun;83(6):1378–82.
41. Sinha S. Follow-up urodynamics in patients with neurogenic bladder. *Indian J Urol IJU J Urol Soc India*. 2017 Dec;33(4):267–75.

42. Danforth TL, Ginsberg DA. Neurogenic lower urinary tract dysfunction: how, when, and with which patients do we use urodynamics? *Urol Clin North Am.* 2014 Aug;41(3):445–52, ix.
43. Liu JS, Greiman A, Casey JT, Mukherjee S, Kielb SJ. A snapshot of the adult spina bifida patient - high incidence of urologic procedures. *Cent Eur J Urol.* 2016;69(1):72–7.
44. Austin PF, Bauer SB, Bower W, Chase J, Franco I, Hoebeke P, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: update report from the Standardization Committee of the International Children’s Continence Society. *J Urol.* 2014 Jun;191(6):1863-1865.e13.
45. Wolfe-Christensen C, Guy WC, Mancini M, Kovacevic LG, Lakshmanan Y. Evidence of Need to Use Self-Report Measures of Psychosocial Functioning in Older Children and Adolescents with Voiding Dysfunction. *J Urol.* 2016 May;195(5):1570–4.
46. Nepple, Kenneth G n. Evaluation and diagnosis of bladder dysfunction in children. 2017 Jul; Available from: https://www.uptodate.com/contents/evaluation-and-diagnosis-of-bladder-dysfunction-in-children?sectionName=Urodynamic%20testing&topicRef=6209&anchor=H19&source=see_link#H19
47. Snow-Lisy DC, Yerkes EB, Cheng EY. Update on Urological Management of Spina Bifida from Prenatal Diagnosis to Adulthood. *J Urol.* 2015 Aug;194(2):288–96.

48. Batista-Miranda JE, Martinez P, Bassas-Parga A. Decreasing frequency pattern in patients with clean intermittent catheterization for bladder voiding dysfunction. *Arch Esp Urol*. 2014 Dec;67(10):831–8.
49. Holland JE, DeMaso DR, Rosoklija I, Johnson KL, Manning D, Bellows AL, et al. Self-cathing experience journal: Enhancing the patient and family experience in clean intermittent catheterization. *J Pediatr Urol*. 2015 Aug;11(4):187.e1-6.
50. Kask M, Rintala R, Taskinen S. Effect of onabotulinumtoxinA treatment on symptoms and urodynamic findings in pediatric neurogenic bladder. *J Pediatr Urol*. 2014 Apr;10(2):280–3.
51. Hascoet J, Peyronnet B, Forin V, Baron M, Capon G, Prudhomme T, et al. Intradetrusor Injections of Botulinum Toxin Type A in Children With Spina Bifida: A Multicenter Study. *Urology*. 2018 Jun;116:161–7.
52. Leal da Cruz M, Liguori R, Garrone G, Leslie B, Ottoni SL, Carvalheiro S, et al. Categorization of bladder dynamics and treatment after fetal myelomeningocele repair: first 50 cases prospectively assessed. *J Urol*. 2015 May;193(5 Suppl):1808–11.
53. Brock JW 3rd, Carr MC, Adzick NS, Burrows PK, Thomas JC, Thom EA, et al. Bladder Function After Fetal Surgery for Myelomeningocele. *Pediatrics*. 2015 Oct;136(4):e906-913.
54. Macedo AJ, Leal M, Rondon A, Ortiz V, Moron AF, Cavalheiro S. Urological evaluation of patients that had undergone in utero myelomeningocele closure: A prospective assessment at first presentation and early follow-up. Do their bladder benefit from it? *Neurourol Urodyn*. 2015 Jun;34(5):461–4.

55. Hansen EL, Hvistendahl GM, Rawashdeh YFH, Olsen LH. Promising long-term outcome of bladder autoaugmentation in children with neurogenic bladder dysfunction. *J Urol*. 2013 Nov;190(5):1869–75.
56. Peters KM, Gilmer H, Feber K, Girdler BJ, Nantau W, Trock G, et al. US Pilot Study of Lumbar to Sacral Nerve Rerouting to Restore Voiding and Bowel Function in Spina Bifida: 3-Year Experience. *Adv Urol*. 2014;2014:863209.
57. Forster CS, Courter J, Jackson EC, Mortensen JE, Haslam DB. Frequency of Multidrug-Resistant Organisms Cultured From Urine of Children Undergoing Clean Intermittent Catheterization. *J Pediatr Infect Dis Soc*. 2017 Nov 24;6(4):332–8.
58. Nicolle LE. Catheter-related urinary tract infection: practical management in the elderly. *Drugs Aging*. 2014 Jan;31(1):1–10.
59. Goetz LL, Klausner AP. Strategies for prevention of urinary tract infections in neurogenic bladder dysfunction. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2014 Aug;25(3):605–18, viii.
60. Au KS, Tran PX, Tsai CC, O’Byrne MR, Lin J-I, Morrison AC, et al. Characteristics of a spina bifida population including North American Caucasian and Hispanic individuals. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2008 Oct 1;82(10):692–700.
61. Onishi N, Kiwamoto H, Esa A, Sugiyama T, Paku YC, Kaneko S, et al. [Neurogenic bladder dysfunction due to tethered spinal cord syndrome in adults: report of two cases]. *Hinyokika Kyo*. 1989 Jul;35(7):1229–34.

62. Choi JS, Park JW, Kim SW. Neurogenic bladder due to a tethered spinal cord. *Clin Exp Nephrol.* 2012 Aug;16(4):652–3.
63. Kearns JT, Esposito D, Dooley B, Frim D, Gundeti MS. Urodynamic studies in spinal cord tethering. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* 2013 Sep;29(9):1589–600.
64. Robbins JW, Lundy PA, Gard AP, Puccioni MJ. Perineal pain secondary to tethered cord syndrome: retrospective review of single institution experience. *Childs Nerv Syst ChNS Off J Int Soc Pediatr Neurosurg.* 2015 Nov;31(11):2141–4.