



SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

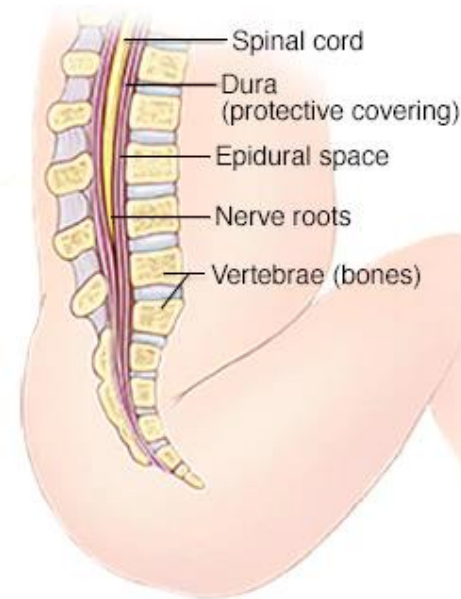
SNC

- ▶ Dirige, supervisa y controla todas las funciones y actividades de todo el organismo.
- ▶ SNC: encéfalo (cerebro, cerebelo, bulbo raquídeo) y médula espinal.
- ▶ SNP : llevar información del SNC a la periferia, comunicando órganos sensitivos y músculos voluntarios. Sensorial (entrada) y motriz (salida)
- ▶ SNA: comunica órganos y glándulas internas, división simpática y parasimpática.

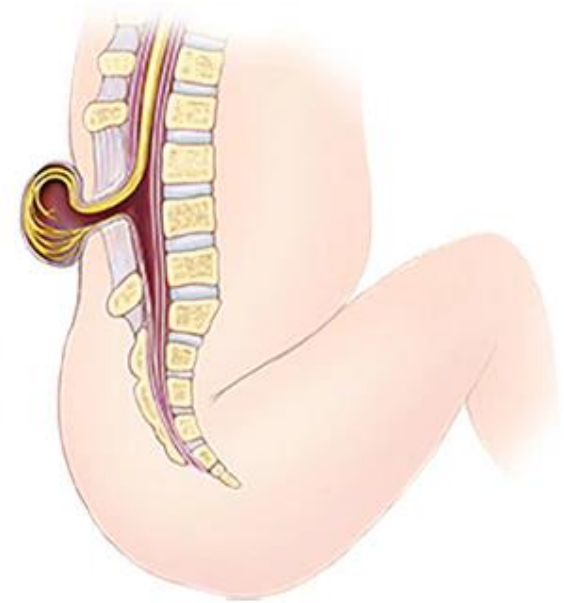
Espina bífida

- ▶ Defecto del tubo neural congénito por la no formación de la columna vertebral y médula espinal.
- ▶ Una parte del tubo neural no se forma o no se cierra adecuadamente, lo que produce defectos en la médula espinal y en los huesos de la columna vertebral

Normal spinal cord in infant



Spinal cord with spina bifida (myelomeningocele)

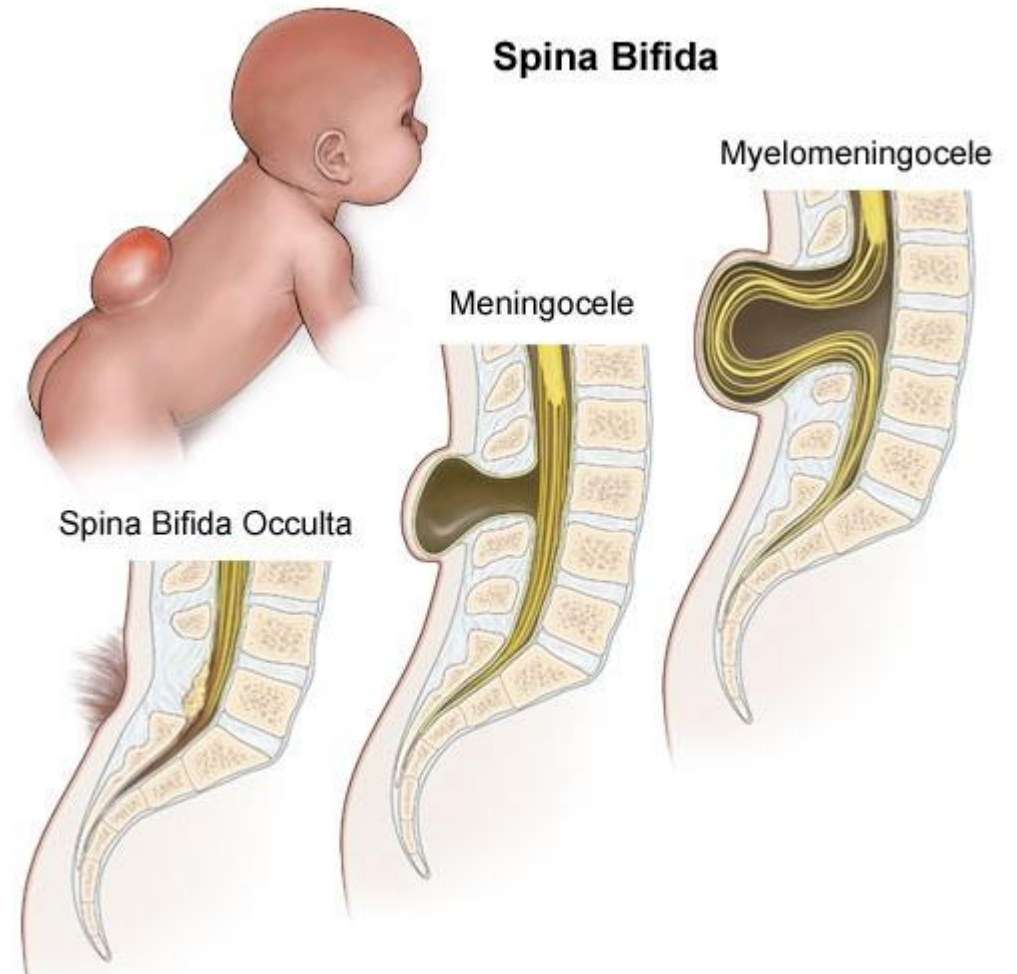


Infant with spina bifida (myelomeningocele)



Clasificación de la Espina bífida

- ▶ Espina bífida oculta
- ▶ Meningocele
- ▶ Mielo- meningocele



Tipos de Espina Bífida



Ocultas



Médula espinal

Implica solo un pequeño defecto en la formación de una vértebra y casi nunca compromete a la médula espinal ni a los nervios espinales. Muchos afectados desconocen que la tienen, ya que no produce síntomas ni lesiones. Solo se descubre a través de rayos X.

Meningocele



Líquido cefalorraquídeo

Un quiste, o saco, que contiene membranas de la capa protectora de la médula espinal (meninges), asoma por la apertura de la columna vertebral, como si fuera empujado hacia afuera. En este saco hay líquido cefalorraquídeo y normalmente no hay daño en los nervios.

Mielomeningocele



Médula espinal

El quiste contiene tejido y líquido cerebroespinal, y también parte de los nervios y de la médula. La médula no se ha desarrollado completamente, así que está dañada, lo que ocasiona una parálisis y una pérdida del sentido del tacto, por debajo de la lesión.

Espina Bifida Oculta



No hay cierre de los arcos vertebrales

Meningocele



Meninges y LCR

Mielomeningocele



Médula espinal, raíces nerviosas y meninges.

Signos

Espina bífida oculta

Asintomaticos

Pero se puede observar
ejem: un mechón de
pelo anormal, un
hoyuelo o marca de
nacimiento pequeño.

Meningocele

Saco lleno de liquido
que no comprende la
médula espinal.

Mielo-meningocele

Conducto vertebral
abierto en la parte
media a inferior de la
espalda
Tanto médula espinal
como nervios
sobresalen. Tejidos y
nervios expuestos.

Causas de la Espina bífida

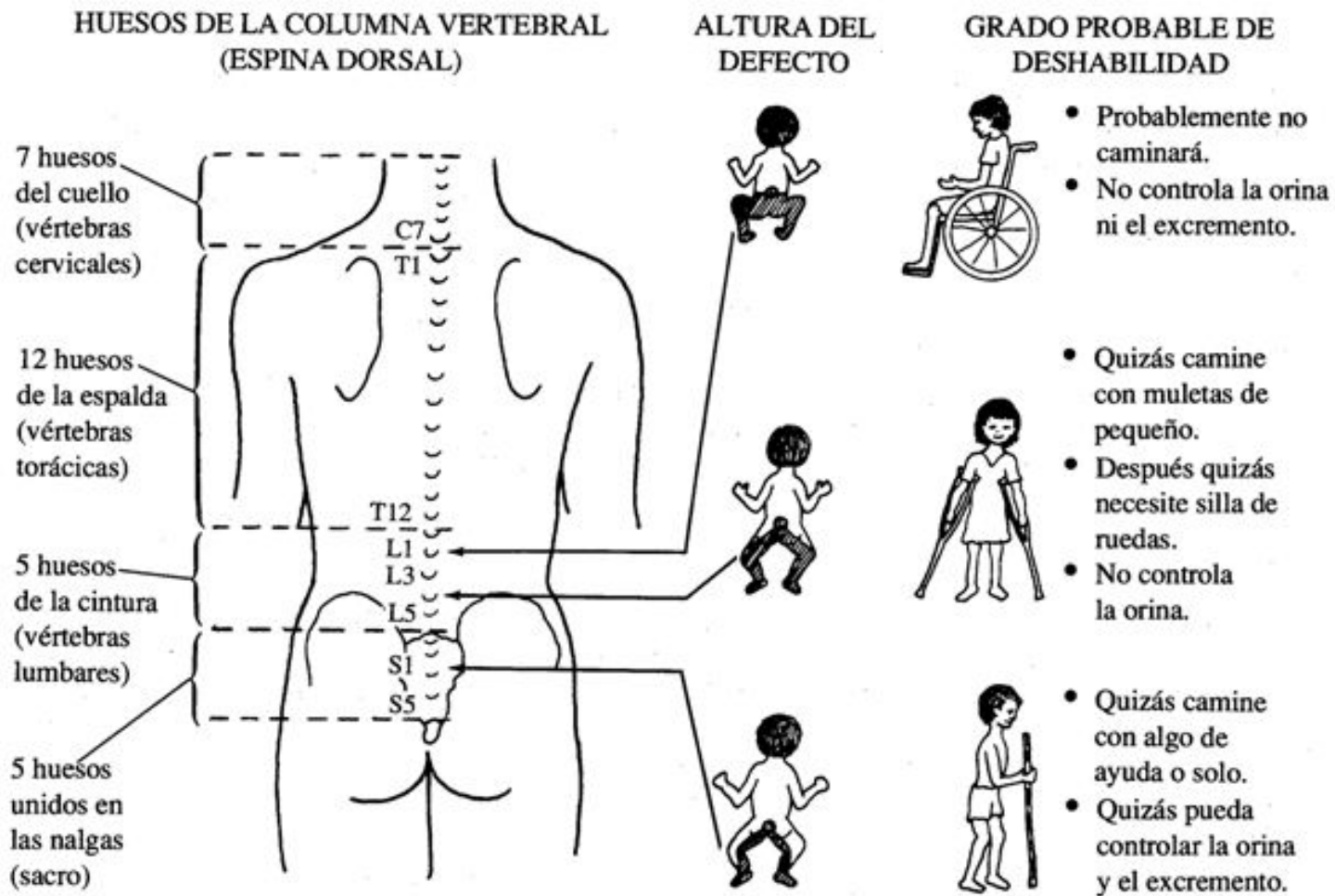
- ▶ Combinación de factores de riesgo genéticos y ambientales, como antecedentes familiares de defectos del tubo neural y deficiencia de folatos
- ▶ FR:
- ▶ Raza blanca – sexo fem
- ▶ Deficiencia de folato (vit B9)
- ▶ Antecedente familiar de defectos del tubo neural (la mayoría no tienen el antecedente)
- ▶ Medicamentos : anticonvulsivos- depakene- acido valproico
- ▶ Diabetes
- ▶ Obesidad
- ▶ Hipertermia en las primeras semanas del embarazo

Complicaciones de la Espina bífida

- ▶ Puede causar discapacidad dependiendo el tamaño y ubicación del tubo neural, si la piel recubre la zona afectada, cuáles son los nervios raquídeos que salen de la zona afectada de la médula espinal.
- ▶ Problemas para caminar y de movilidad
- ▶ Complicaciones ortopédicas: piernas, columna vertebral, escoliosis, crecimiento anómalo o dislocación de la cadera, deformidad de huesos y articulaciones.
- ▶ Problemas intestinales y vejiga
- ▶ Hidrocefalia
- ▶ Incontinencia de esfínteres
- ▶ Malformación de Chiari de tipo II
- ▶ Infección de los tejidos por exposición
- ▶ Deformidades musculoesqueléticas de los miembros inferiores
- ▶ Pie equino varo
- ▶ Médula espinal anclada postquirúrgica o cierre del defecto

¿Qué tan probable es que un niño con espina bífida llegue a caminar?

Esto depende de muchos factores. Pero entre más alto esté el defecto en la espina, mayor parálisis tendrá el niño (probablemente). Los dibujos de abajo muestran qué tan probable es que un niño camine, según la altura del defecto. Las áreas oscuras son las partes del cuerpo afectadas por la parálisis y la pérdida de sensibilidad.



Complicaciones de la Espina bífida

- ▶ Respiración asociada a trastornos del sueño (mielo-meningocele)
- ▶ Pérdida de sensibilidad en la piel
- ▶ Alergia al látex (sarpullido, estornudos, picazón, ojos llorosos y catarro)

Prevención de defectos del tubo neural

- ▶ Acido fólico, un mes antes de la concepción y durante el primer trimestre del embarazo.
- ▶ Al no planificar el embarazo todas las mujeres en edad fértil tomen un suplemento diario de 400 microgramos (mcg) de ácido fólico.
- ▶ Si la madre ya tuvo un hijo con malformación del tubo neural serán 5mg
- ▶ Alimentos fortificados de folatos



ENSEÑAR A IR AL BAÑO AL NIÑO CON ESPINA BÍFIDA

Observaciones generales

Aprender a ir al baño es un evento muy importante para los niños. En nuestra sociedad, los niños empiezan a controlar la vejiga entre los 2 y 3 años de edad y pueden contener la orina durante el día a la edad de 5 años.

Generalmente, el control de los intestinos se da antes del control de la vejiga, ya que las deposiciones ocurren con menor frecuencia y son más predecibles. Desde el punto de vista del desarrollo, el niño debe poder sentarse, seguir instrucciones y permanecer seco al



menos por dos horas para que esté listo para aprender a ir al baño solo.

Comúnmente, el niño con espina bífida tiene daño en los nervios que controlan el intestino y la vejiga. Estos nervios salen de la médula espinal a nivel de los huesos sacros, que están en la base de la columna vertebral en la parte baja de la espalda. Puede que queden algunos nervios "sanos" y esto hace que algunos niños logren un cierto grado de control de la vejiga y del intestino. Sin embargo, menos del 15 por ciento de las personas con espina bífida puede lograr una continencia urinaria e intestinal total sin el uso frecuente de sondas o medicamentos.

Introducción

Si no se considera médicamente necesario comenzar un cateterismo o programa de entrenamiento de los intestinos, las familias pueden esperar a ver qué habilidades demuestra el niño por sí solo. En el caso de un niño con espina bífida, la edad para aprender a ir al baño puede ser un poco tardía. Por lo general se recomienda que el programa de continencia comience antes de que el niño empiece a ir a la escuela.

La preparación para que el niño haga las deposiciones en el baño comienza temprano. Lo más importante es prevenir el estreñimiento en infantes y niños pequeños para que los intestinos mantengan el tono y funcionen adecuadamente. Para regular las deposiciones en un niño muy pequeño, se pueden utilizar frutas y jugos, agua y aditivos (tales como los suplementos de fibra). También se pueden

► <https://www.spinabifidaassociation.org/resource/bano-al-nino/>

Meningocele

- ▶ Defecto de nacimiento en el que la columna vertebral y el conducto raquídeo no se cierra antes del nacimiento.
- ▶ No se cierra el tubo neural y esto provoca un conducto raquídeo incompleto.
- ▶ La médula espinal y las meninges sobresalen de la espalda del niño.
- ▶ 1:4, 000 bebés
- ▶ 8:10 con mielo-meningocele tienen hidrocefalia
- ▶ Se asocia a siringomelia y dislocación de cadera
- ▶ La causa se desconoce, pero asocia a déficit de ácido fólico



Meningocele

Meningocele

- ▶ SÍNTOMAS:
 - ▶ Pérdida de control de esfínteres
 - ▶ Falta de sensibilidad parcial o total
 - ▶ Parálisis total o parcial de las piernas
 - ▶ Debilidad en las caderas, las piernas o los pies de in recién nacido
-
- ▶ Pie zambo
 - ▶ Hidrocefalia



Diagnostico de meningocele

- ▶ Evaluación prenatal
- ▶ Prueba de detección cuádruple en el segundo trimestre del embarazo: mielo-meningocele, sx de Down y otras .
- ▶ Espina bífida : elevación de la alfafeto-proteína.
- ▶ Ultrasonido
- ▶ Amniocentesis
- ▶ Si se detecta al nacer: RX, USG, TAC y RMI

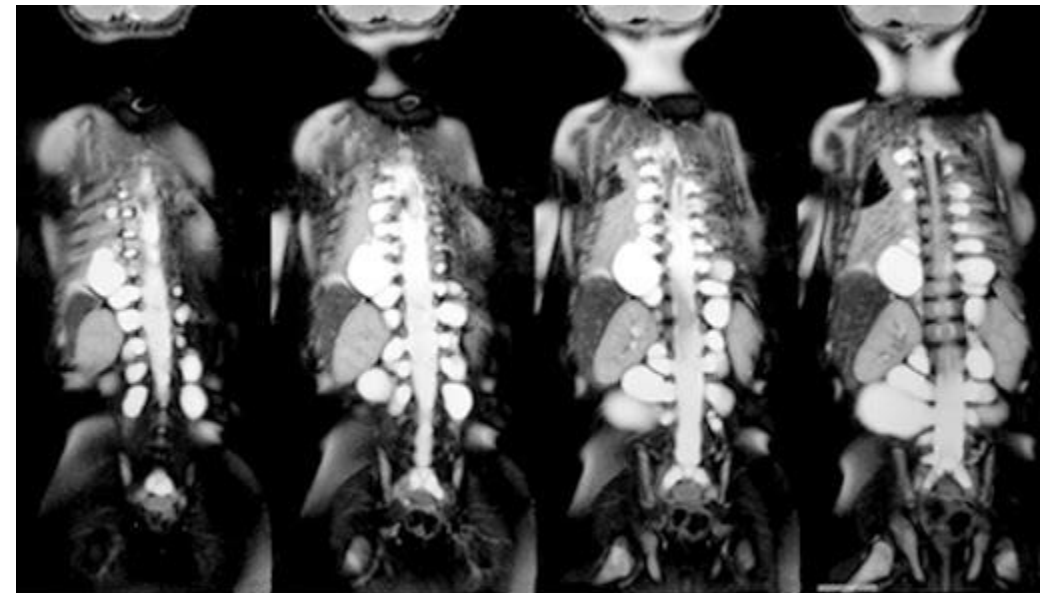
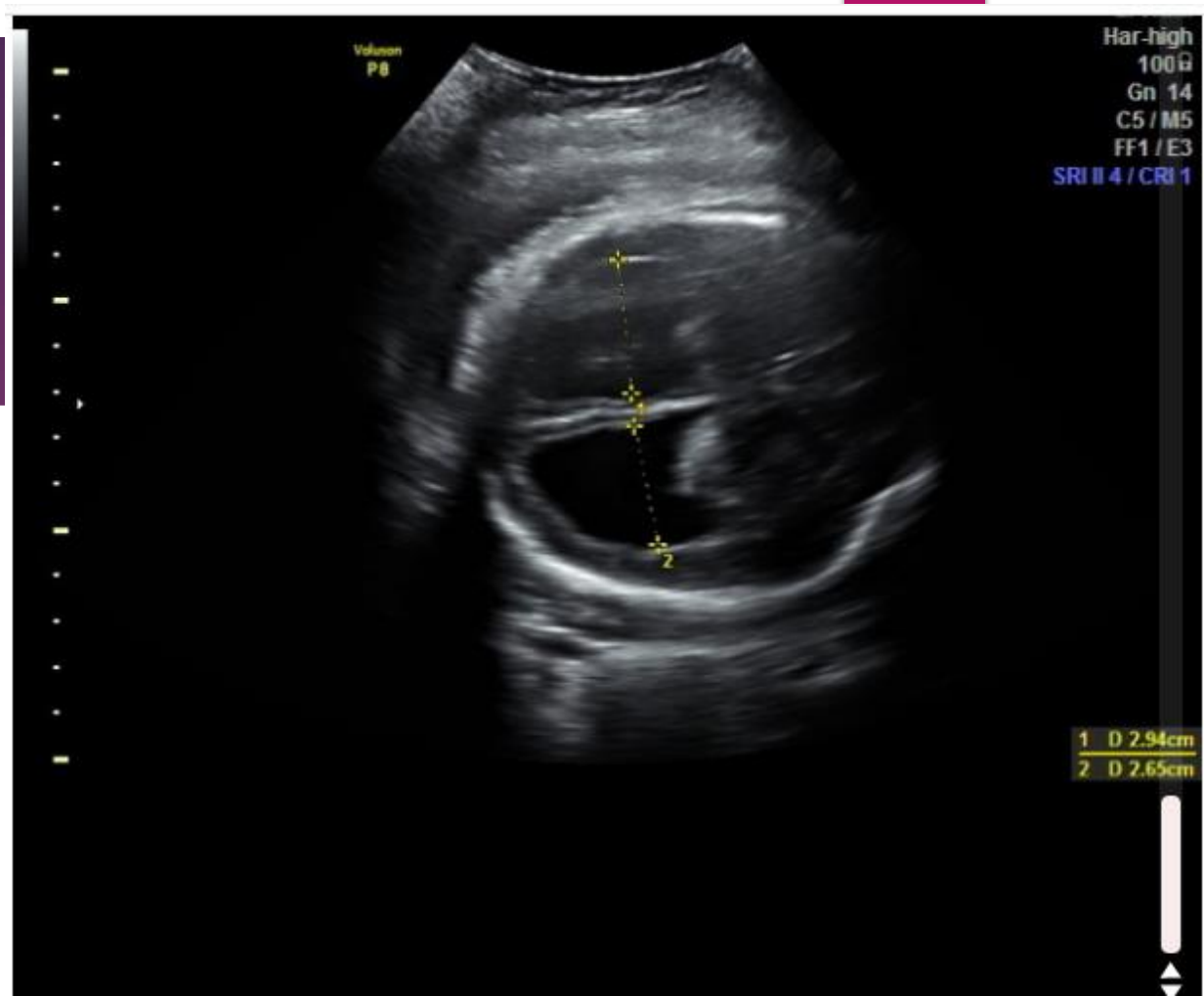
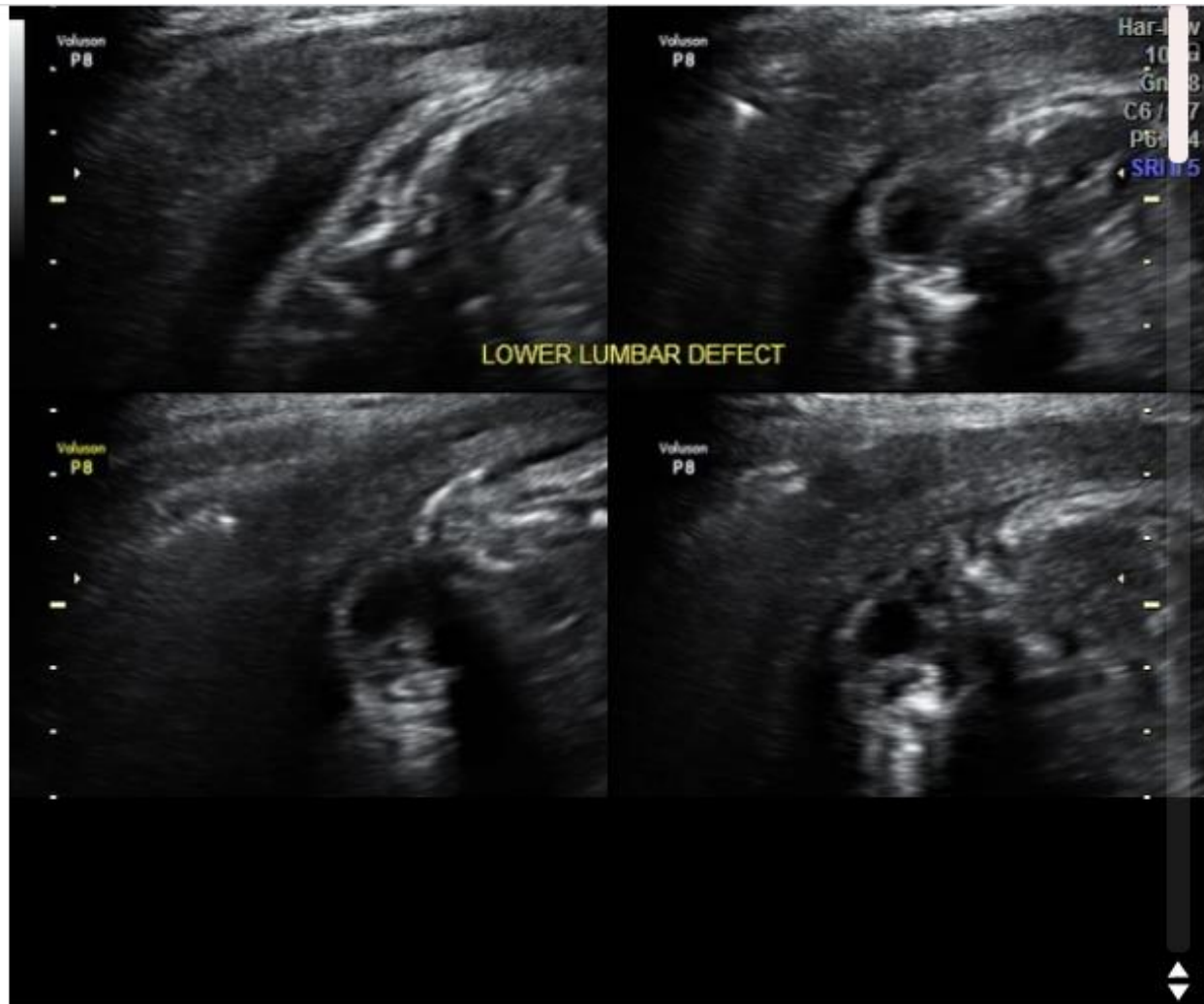


Fig. 2. Resonancia magnética en secuencia T2 coronal con múltiples meningoceles laterales y ectasia dural en la región dorsolumbar, con marcada ampliación de los neuroforamenes y desplazando lateralmente los riñones.

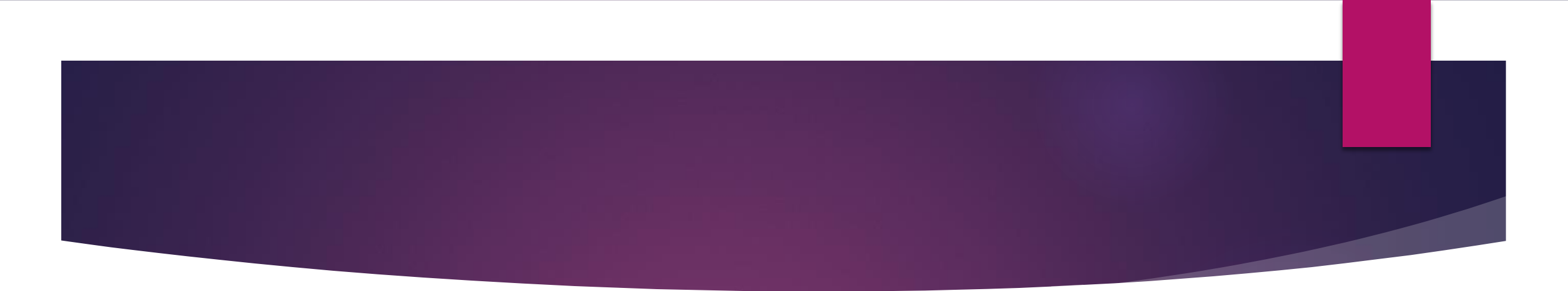


Defecto de espina bífida visto en vértebras lumbares inferiores con herniación del contenido de la piel y tejido subcutáneo que sobresale más allá de los márgenes espinales normales. Ventriculomegalia macroscópica en el cerebro con adelgazamiento del neuroparenquima supratentorial. Crecimiento fetal normal y perfil biofísico (no incluido en imágenes).

Tratamiento

- ▶ Aborto si se detecta en control prenatal
- ▶ Cirugía intra-uterina
- ▶ Cirugía : cuidados y posiciones especiales, dispositivos de protección, cambios en los métodos de alimentación, manipulación y baño.

- ▶ Hidrocefalia: derivación ventrículo-peritoneal.
- ▶ Antibióticos: prevenir infecciones : meningitis y urinarias (sondas)
- ▶ Función intestinal: dieta y fibra
- ▶ Terapia ortopédica

- 
- ▶ Examinar el desarrollo del niño
 - ▶ Tratar cualquier problema intelectual, neurológico o físico
 - ▶ Pronostico: se corrige con cirugía, pero no es posible que los nervios afectados no funcionen normalmente. Mas alta sea la localización del defecto en la espalda del bebé, más nervios resultarán afectados.
 - ▶ Mueren por problemas renales.
 - ▶ Tienen inteligencia normal, pero la hidrocefalia y meningitis, desarrollan problemas de aprendizaje y trastornos convulsivos.

Complicaciones de la espina bífida puede incluir:

- ▶ Parto traumático y dificultad para dar a luz al bebé
- ▶ Infecciones urinarias frecuentes
- ▶ Hidrocefalia
- ▶ Pérdida de control de esfínteres
- ▶ Meningitis
- ▶ Debilidad o parálisis de las piernas permanentes

- ▶ Prevención : uso de folatas en el embarazo

Hidrocefalia

- ▶ Acumulación de líquido dentro de las cavidades (ventrículos) del cerebro). El exceso de líquido aumenta el tamaño de los ventrículos y ejerce presión sobre el cerebro.
- ▶ El LCR a presión puede dañar a los tejidos cerebrales y provocar una variedad de deterioros en la función cerebral.
- ▶ Exploración física : cabeza inusualmente grande, fontanelas tensas.
- ▶ Síntomas: vómito, somnolencia, irritabilidad, alimentación deficiente, convulsiones, ojos fijos hacia abajo (puesta de sol), deficiencia en el tono y la fuerza muscular, respuesta deficiente al tacto, crecimiento deficiente.
- ▶ Disminución de desempeño escolar, retraso al caminar o hablar, incontinencia urinaria





Causas de la hidrocefalia

- ▶ Es provocada por un desequilibrio entre la cantidad de líquido cefalorraquídeo que se produce y la cantidad que se absorbe en el torrente sanguíneo.
- ▶ Al nacimiento es congénita
- ▶ Al adquirirse: desarrollo anormal del SNC
- ▶ Sangrado dentro de los ventrículos, complicación del parto prematuro.
- ▶ Infección del útero durante el embarazo: rubéola o sífilis que puede producir una inflamación en los tejidos cerebrales del feto.
- ▶ Otros: lesiones o tumores cerebrales o médula espinal, infecciones del SNC (meningitis o parotiditis) , TCE.

Complicaciones de la hidrocefalia

- ▶ Discapacidad física, intelectual y de desarrollo,
- ▶ La gravedad de las complicaciones depende de lo siguiente:
- ▶ Problemas médicos o de desarrollo no diagnosticados
- ▶ Gravedad de los síntomas iniciales
- ▶ Administración oportuna del diagnóstico y el tratamiento.

Prevención de la hidrocefalia

- ▶ Prevenir lesiones en la cabeza : utiliza equipamiento de seguridad adecuado para bebés y niños cada vez que viajen en auto, utiliza asientos de seguridad para niños adecuados para la edad y el tamaño instalados correctamente.
- ▶ Asegurar equipamiento (cuna, coche, hamaca, silla) cumpla con normas de seguridad y este ajustado a su tamaño.
- ▶ Uso de casco si andan en bicicleta, patineta, moto de nieve o vehículo todo terreno



RAZONES PARA **NO USAR** ANDADERA



Limita la exploración natural del niño.



Se retrasa el proceso natural de la caminata.



Aumentan las probabilidades de tener un accidente.



Modifica la postura natural de las piernas al abrirlas y estirarlas de más.



Evita que el niño sea capaz de medir el espacio que lo rodea.

¿Sabías qué...

...en Canadá está prohibido el uso de la andadera desde el 2004?

(INP, 2012)

Lesiones asociadas a las andaderas

Academia Americana de Pediatría (AAP) desaprueba su uso

CABEZA

Golpes y lesiones en la cabeza son muy comunes en estos casos.

PIERNAS

Retrasa el proceso de aprendizaje de la marcha (caminar) y altera la posición normal de las piernas.

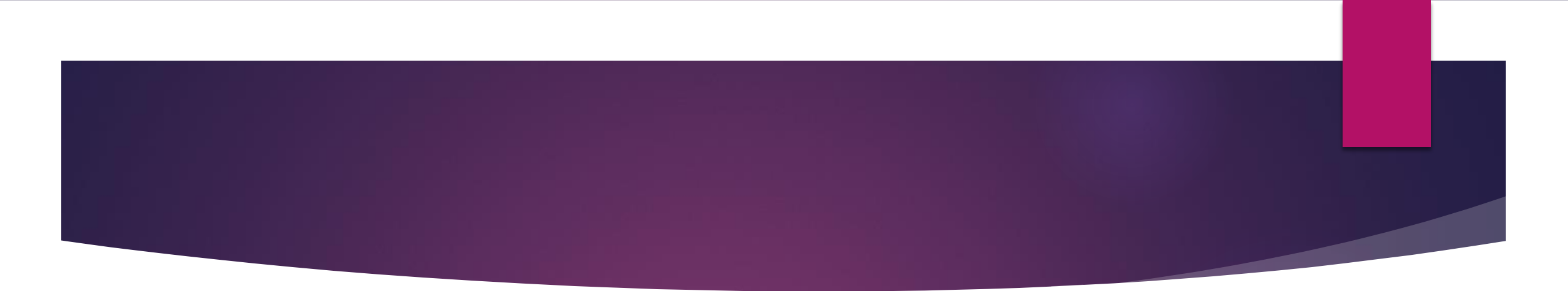


TODO EL CUERPO

Mayoría de lesiones ocurren por caídas desde las escaleras, asegura AAP.



- ▶ Trastorno del SNC donde la actividad cerebral se altera, provocando convulsiones o períodos de comportamiento y sensaciones inusuales y, a veces pérdida de la consciencia.
- ▶ Tx: si lo requieren, puede ser por vida o de acuerdo al control de las mismas, otros con la edad superan la enfermedad.
- ▶ Clasificación: focales o generalizadas
- ▶ Focales: sin pérdida de conocimiento y sin pérdida de conocimiento.

- 
- ▶ Convulsiones focales sin pérdida del conocimiento(convulsiones parciales simples) : ejemp: movimientos espasmódicos involuntarios de un brazo o pierna, hormigueo, mareo y luces parpadeantes.
 - ▶ Convulsiones focales con alteración de la consciencia: ejemp movimientos repetitivos como frotarte las manos, mascar, tragar o caminar en círculos.

- ▶ Convulsiones generalizadas (6 tipos)
- ▶ Crisis de ausencia: mirada fija en el espacio o movimientos corporales sutiles como parpadeo o chasquido de los labios.
- ▶ Crisis tónicas: causan rigidez muscular, afectan los músculos de la espalda, brazos y piernas.
- ▶ Crisis atónicas (o de caídas): pérdida del control muscular, que puede provocar un colapso repentino o caídas.
- ▶ Crisis clónicas: se asocia con movimientos musculares espasmódicos repetitivos o rítmicos.
- ▶ Crisis mio-clónicas: movimientos espasmódicos breves repentinos o sacudidas de brazos y piernas.
- ▶ Crisis tónico-clónica (gran mal) pérdida abrupta del conocimiento, rigidez y sacudidas del cuerpo y en ocasiones, pérdida de control de la vejiga o mordeduras de la lengua.

Causas de la epilepsia

- ▶ Influencia genética
- ▶ Traumatismo de cráneo
- ▶ Tumores cerebrales
- ▶ Enfermedades infecciosas
- ▶ Lesiones prenatales (hipoxia, desnutrición e infección materna)

CAUSAS MÁS FRECUENTES DE CONVULSIÓN

neonatos



- Encefalopatía hipóxico-isquémica
- Infección sistémica o del sistema nervioso central
- Alteraciones hidroelectrolíticas
- Déficit de piridoxina
- Errores congénitos del metabolismo
- Hemorragia cerebral
- Malformaciones del sistema nervioso central

LACTANTES
y niños



- Convulsión febril
- Infección sistémica y del sistema nervioso central
- Alteraciones hidroelectrolíticas
- Intoxicaciones
- Epilepsia

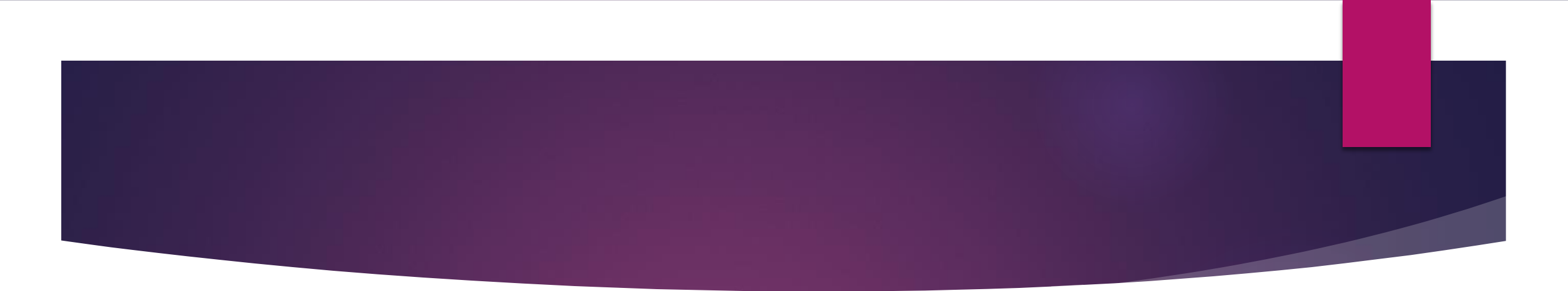
ADOLESCENTES



- Supresión o niveles sanguíneos bajos de anticonvulsivantes en niños epilépticos
- Traumatismo craneal
- Epilepsia
- Tumor craneal
- Intoxicaciones (alcohol y drogas)

Diagnostico clínico

- ▶ Antecedentes familiares : investigar enfermedades neurológicas familiares, síndromes o epilepsia
- ▶ Antecedentes personales:
- ▶ Patología perinatal : trauma obstétrico, encefalopatía hipóxico-isquémica neonatal, convulsiones neonatales, evolución del desarrollo psicomotor, evolución escolar y vida académica, consumo de alcohol o drogas, convulsiones febriles, infecciones neuromeningeas, traumatismo craneo-encefálicos, otras enfermedades.
- ▶ Padecimientos actual: como inicia, duración del episodio y recuperación

- 
- ▶ Se recomienda que los niños que presentaron el primer evento convulsivo eviten los factores precipitantes :
 - ▶ Consumo de alcohol
 - ▶ Suplementos dietéticos o energéticos que incluyan grandes concentraciones de cafeína y alcaloides de la efedra
 - ▶ Desvelo
 - ▶ Factores estresantes
 - ▶ Fiebre alta o prolongada
 - ▶ Estímulos luminosos intermitentes
 - ▶ Actividad física peligrosa o extenuante

Exploración física

- ▶ Neurológica completa : signos de hipertensión intracraneal, focal, meningismo o alteración cognitiva
- ▶ Existencia de estado de confusión postictal
- ▶ Existencia de parálisis de Todd, transitoria
- ▶ Disfasia
- ▶ Exploración general completa con especial consideración cardiovascular, hepática, rasgos dismórficos y examen cutáneo
- ▶ Valoración del estado psíquico

Exámenes de laboratorio y gabinete

- ▶ Bh, glucosa sérica y sodio solo cuando es evento de primera vez concomitante con las siguientes: diarrea, deshidratación, afectación progresiva o persistente del estado de consciencia, vómito, niños que no recuperen el nivel de alerta rápidamente.
- ▶ Realizar punción lumbar en casos con síntomas o signos sugestivos de SNC
- ▶ Gabinete: Electroencefalograma: a todos los niños que presentan la primera crisis convulsiva, puede realizarse en vigilia o sueño, con desvelo y fotoestimulación.
- ▶ TAC: urgente en niños con trauma cráneo-encefálico , que no se han recuperado del estado postictal después de una hora de la crisis convulsiva.

Mantener la calma y medir la duración de la convulsión



No moverle a menos que esté en peligro (carretera, agua, escaleras)



Proteger su cabeza y girarla hacia un lado



Colocar de costado



No poner nada en su boca ni intentar abrísela

Aflojar la ropa



No sujetar al niño ni tratar de detener sus movimientos

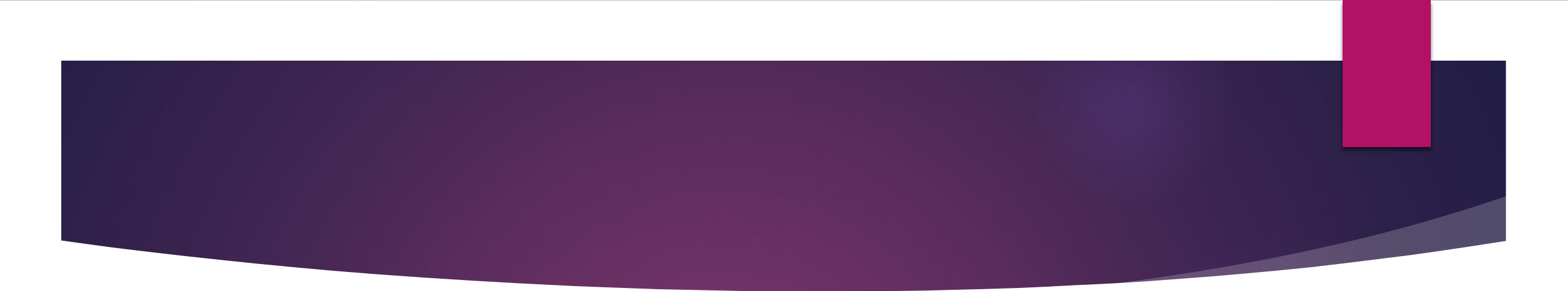


Complicaciones de la epilepsia

- ▶ Caídas
- ▶ Ahogo
- ▶ Estado epiléptico: estado de actividad convulsiva continua que dura más de 5 min o si tiene convulsiones recurrentes y frecuentes y no recuperas el conocimiento por completo entre ellas. Las personas con edo. Epilépticos tienen mayor riesgo de sufrir daño cerebral permanente o la muerte.
- ▶ Muerte súbita: sobre todo en personas con crisis tónico-clónicas frecuentes o cuyas convulsiones no estén controladas con medicamentos. El 1% de la población con epilepsia sufre muerte súbita sin causa evidente en la epilepsia.

Criterios de referencia

- ▶ Es recomendable que todos los niños que presenten un primer evento convulsivo sean medicados a la brevedad posible en urgencias de hospital de segundo nivel, lo que para su hospitalización son:
- ▶ Edad menor de un año
- ▶ Escala de Glasgow menor de 15 puntos después de una hora de haber presentado convulsivo
- ▶ Datos de hipertensión endo-craneana
- ▶ Estado general afectado (irritabilidad, indiferencia al medio vómito)
- ▶ Meningismo (rigidez de cuello, fotofobia, signo de Kerning)
- ▶ Signos respiratorios (dificultad respiratoria y necesidad de oxígeno)
- ▶ Ansiedad excesiva de los padres
- ▶ Crisis convulsivas de duración mayor a 15 min, focales o recurrentes
- ▶ Estado epiléptico
- ▶ Niño con fondo de ojo patológico, examen físico anormal
- ▶ Recurrencia de las crisis en las 12 hrs de observación
- ▶ Crisis convulsivas parciales

- 
- ▶ Referir al neurólogo, de preferencia al neurólogo pediatra a:
 - ▶ Todos los niños que presenten la primera crisis convulsiva
 - ▶ Niños que no requirieron tratamiento farmacológico de mantenimiento y que es su vigilancia en la unidad de medicina familiar presentan recurrencia de la crisis convulsiva o anomalías neurológicas
 - ▶ Niños que ameritaron tratamiento farmacológico de mantenimiento y que durante su vigilancia por pediatría presentan: leucopenia, plaquetopenia y alteración en la función hepática, hipertrofia gingival, sedación o trastornos cognoscitivos, descontrol de las crisis.

Referencia a 3er nivel

- ▶ Tumores intracraneales
 - ▶ Estado epiléptico refractario a tratamiento (mas de 60 min)
 - ▶ Hipertensión endo-craneana
 - ▶ Malformaciones arterio venosas
 - ▶ Agenesia de cuerpo calloso
 - ▶ Alteraciones estructurales del sistema ventricular
 - ▶ Alteraciones de la migración neuronal
-
- ▶ Si el niño presentó un primer evento convulsivo y no requirió tratamiento farmacológico se referirá al primer nivel de atención para su vigilancia y seguimiento.

Vigilancia y seguimiento

- ▶ Después de haber sido valorado por el neurólogo pediatra, la vigilancia del niño que requiere tratamiento de mantenimiento se realice a través del servicio de pediatría las siguientes medidas:
- ▶ Cita cada 6 meses con:
- ▶ Búsqueda clínica de efectos adversos: edema, hepatomegalia, petequias
- ▶ Bh completa, QS y PFH
- ▶ Se sugiere mantener los niveles séricos en valores intermedios
- ▶ Si hay buen control enviar a valoración por neurólogo pediatra 2-3 años después de la última crisis, con EEG y laboratorios para decidir retiro lento del medicamento .
- ▶ El niño que no requiera tratamiento de sostén sea vigilado por médico familiar cada 6 meses para una evaluación clínica general.