

Pediatría



Defectos del Tubo Neural



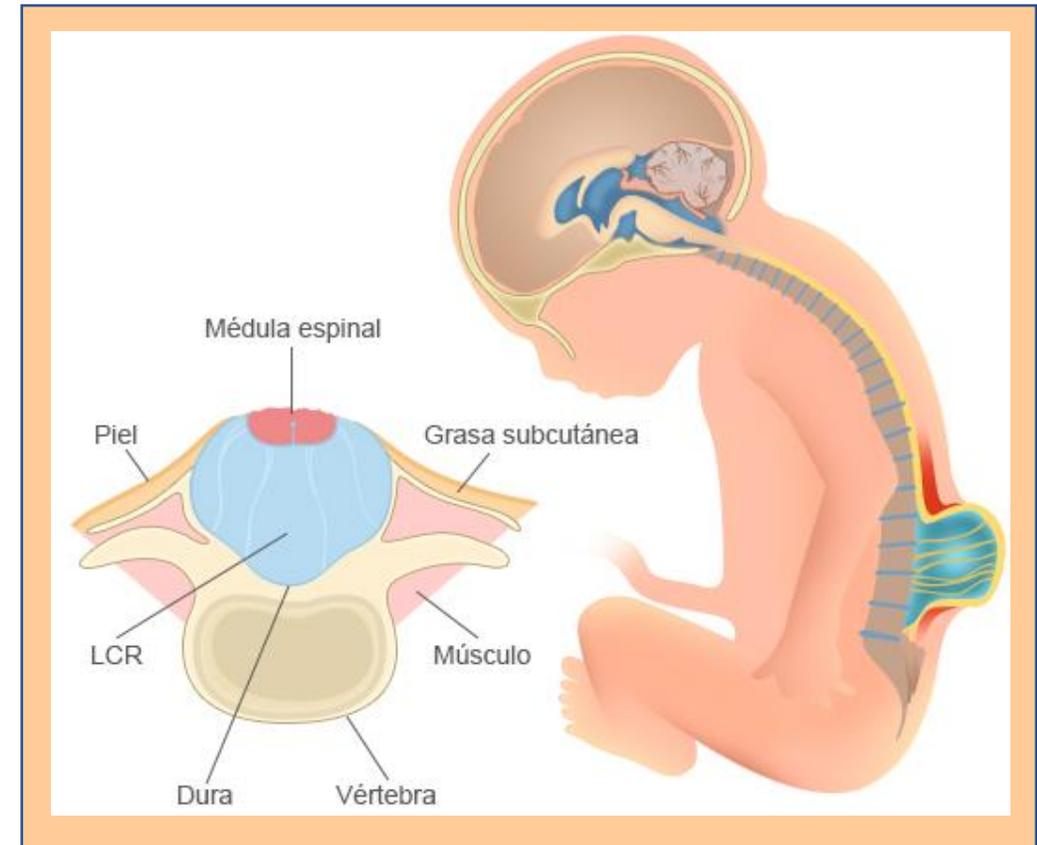
Pilar Castro

¿Qué es el tubo neural?

Es la estructura precursora del sistema nervioso central que se encuentra presente en el embrión del ser humano.

Esta estructura va a convertirse en el futuro cerebro y médula espinal del recién nacido así como en las estructuras que los recubren y protegen.

NEURULACIÓN



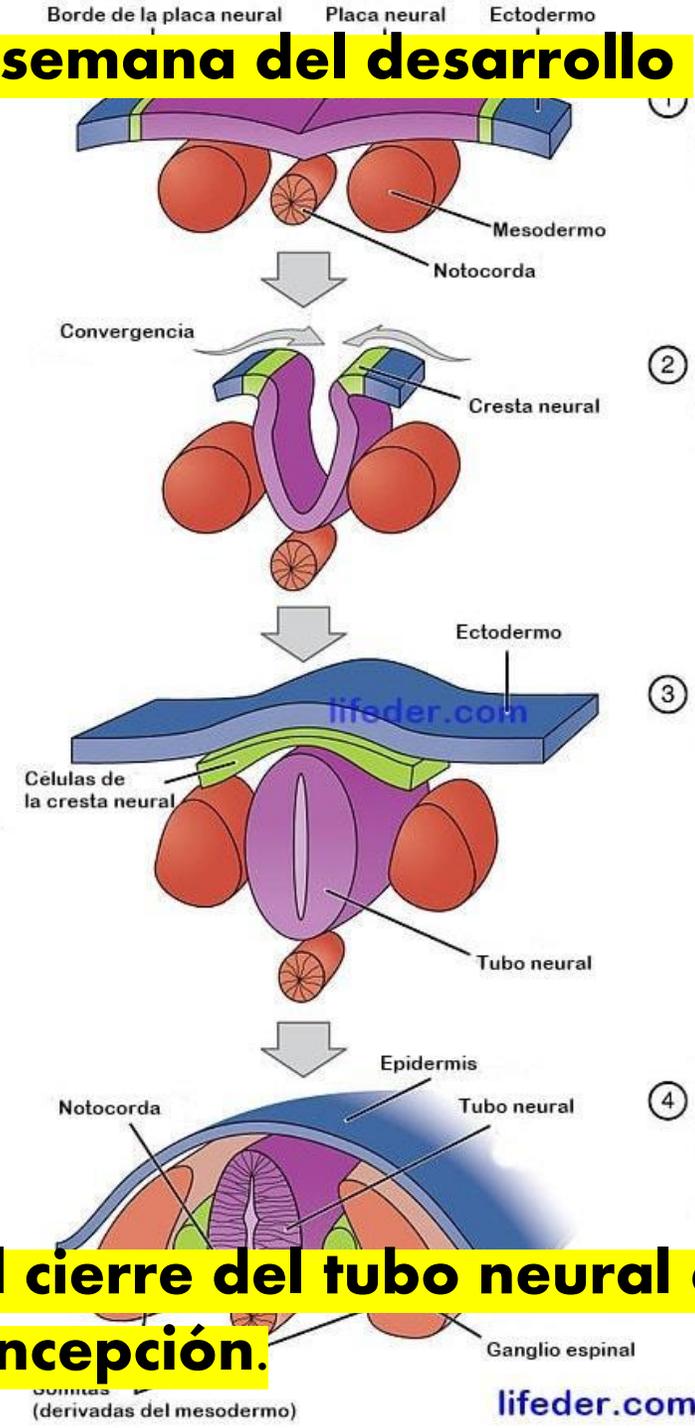
Neurulación

comienza en la tercera semana del desarrollo embrionario

La neurulación (formación de la placa neural y tubo neural) comienzan durante el estadio 10 del desarrollo (22-23 días) en la región del 4to al 6to par de somitas.

En este estadio los 2 tercios craneales de la placa y tubo neural, hasta el 4to par de somitas en dirección caudal, corresponden al encéfalo, y el tercio inferior corresponde a la futura médula espinal.

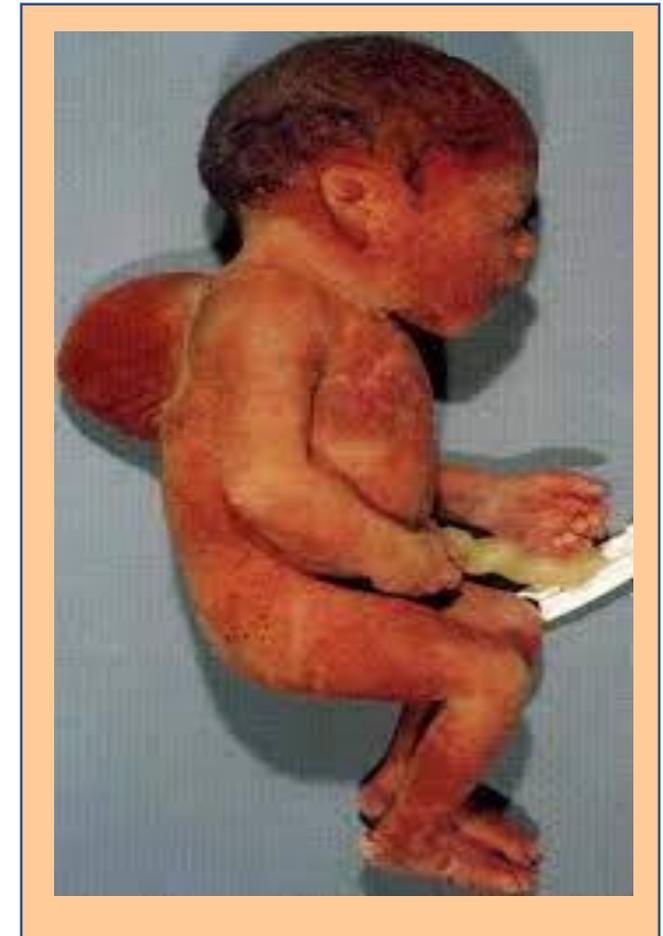
Durante el desarrollo embrionario se produce el cierre del tubo neural en torno a las 6 semanas tras la concepción.



Deformación del tubo neural

Los defectos del tubo neural son un tipo determinado de defectos congénitos del encéfalo y/o la médula espinal.

- ✓ **2da causa de malformaciones congénitas luego de las cardiopatías.**
- ✓ **Malformaciones mas frecuentes del SNC**
- ✓ **Incidencia 1/1000 RN vivos**
- ✓ **Producidas por fallo en el cierre del TN**
- ✓ **Entre la 3° a 4° semana intrauterina**
- ✓ **Etiología Multifactorial**



Etiología

Factores Genéticos



- ✓ **Recurrencia del 2% con un embarazo previo con DTN y del 10-15% con dos embarazos previos.**



Factores Ambientales

- ✓ **Desnutrición (DEFICIT DE FOLATOS)**
- ✓ **Exposición al alcohol, Ac. Valproico, Carbamazepina, Isotretionina**
- ✓ **Obesidad y DM materna**

Clasificación

Disrafiscos Craneales

- Encefalocele
- Meningocele craneal

Disrafismos Caudales

- Espina bífida oculta
- Espina bífida quística

Meningocele
Mielomeningocele

Otros Defectos

- Mielosquisis o raquisquisis
- Craneorraquisquisis o Anencefalia



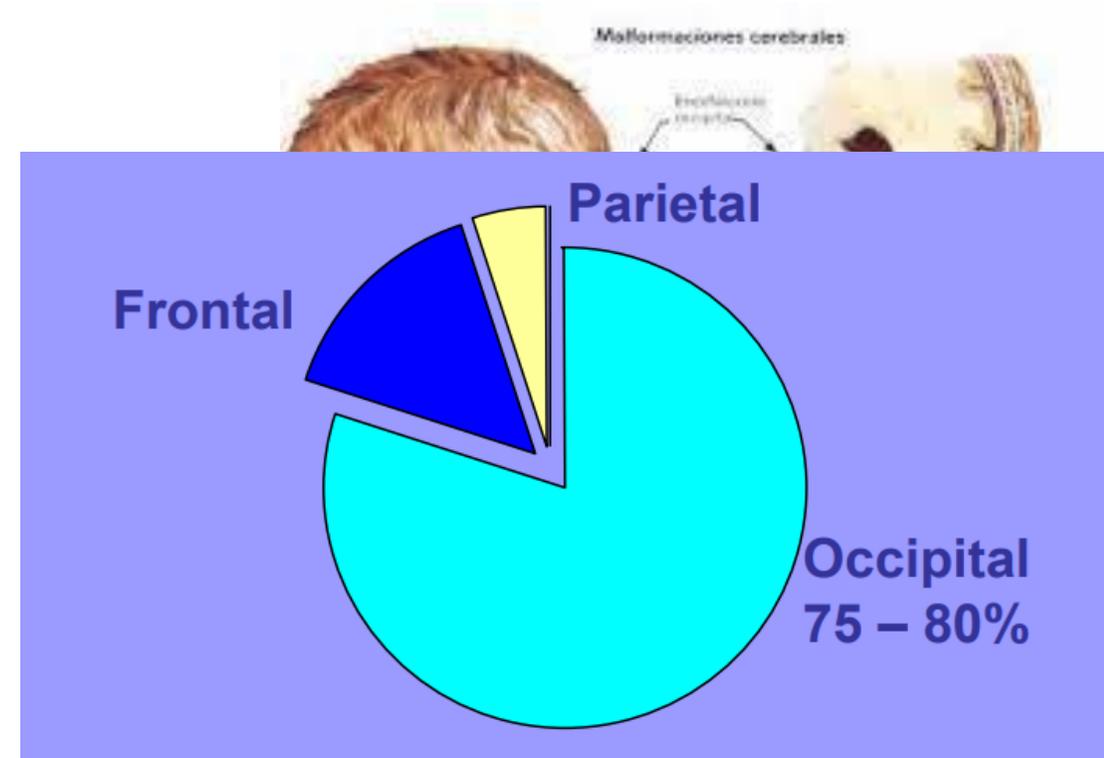
Encefalocele



Encefalocele

Disrafiscos Craneales

- **Herniación de meninges y parte del encéfalo a través de un defecto óseo.**
- **Predomina en región occipital**
- **10 veces menos frecuentes que las disrafias caudales**
- **Tienen alto riesgo de hidrocefalia y malformación de Chiari.**
- **Cursan con microcefalia, trastornos visuales, retraso mental y convulsiones.**



Herniación de una o mas estructuras encefálicas a través de un defecto óseo craneano.

Encefalocele

Disrafiscos Craneales

El encefalocele es un tipo de defecto de nacimiento raro del tubo neural que afecta el encéfalo.

El encefalocele es una protrusión o un bulto (en forma de saco) formado por la salida del encéfalo y las membranas que lo recubren a través de una abertura en el cráneo.

Se produce cuando el tubo neural no se cierra completamente durante el embarazo. El resultado es una abertura que se produce en algún punto a lo largo del centro del cráneo, entre la nariz y la nuca, más frecuentemente en la parte de atrás de la cabeza (ilustrado), la parte de arriba de la cabeza o entre la frente y la nariz.



Encefalocele

Disrafiscos Craneales

Manifestaciones Clínicas

- **Acumulación de mucho líquido en el cerebro.**
- **Pérdida total de la fuerza en los brazos y las piernas.**
- **Cabeza de tamaño inusualmente pequeño.**
- **Uso no coordinado de los músculos necesarios para el movimiento, como aquellos que se usan para caminar y para alcanzar algo.**
- **Retrasos del desarrollo.**
- **Discapacidad intelectual.**
- **Problemas de la vista.**
- **Retrasos del crecimiento.**
- **Convulsiones.**



Afección de nacimiento en la que el tejido cerebral se extiende hasta el canal raquídeo.

Quirúrgico: (salvo en encefalocele grande, microcefalia severa u otras anomalías letales).

- Eliminación de la bolsa que recubre y cerrar el defecto como el defecto dural.
- En encefalocele basal o pérdida de LCR, el cierre para reducir el riesgo de infección.
- Pacientes con hidrocefalia : derivación ventrículooperitoneal

Depende de:

- **Tejido comprometido**
- **Extensión del saco herniario**
- **Anomalías asociadas**
- **Hidrocefalia**

Meningocele

Cerebral

Meningocele Cerebral

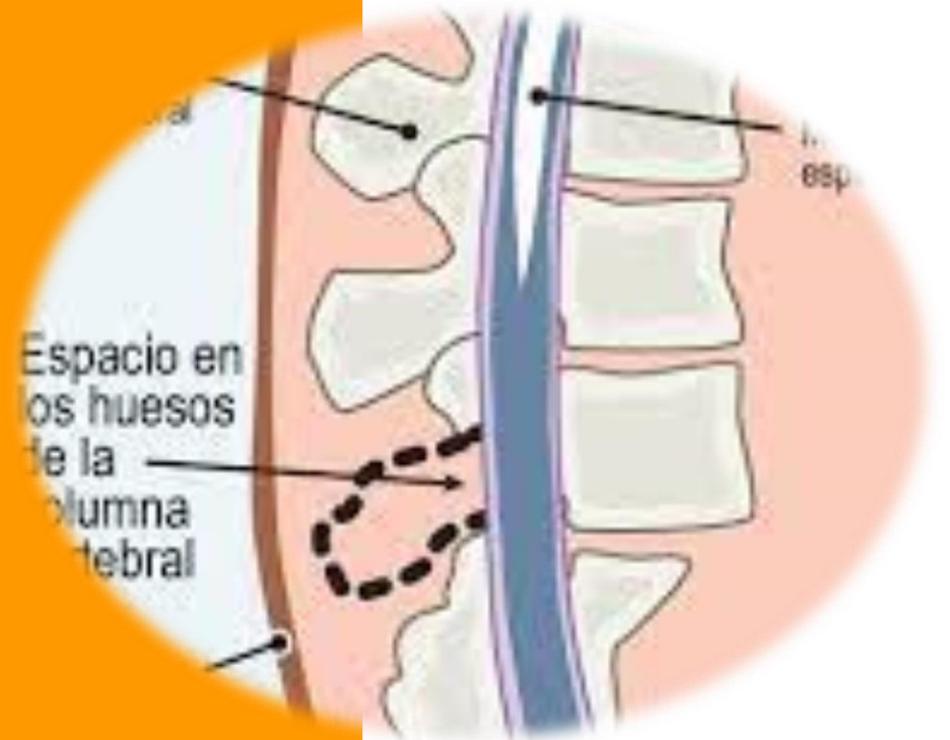
Disrafiscos Craneales

Saco meningeo con LCR
Sin parénquima cerebral
Buen pronóstico



Espina Bífida

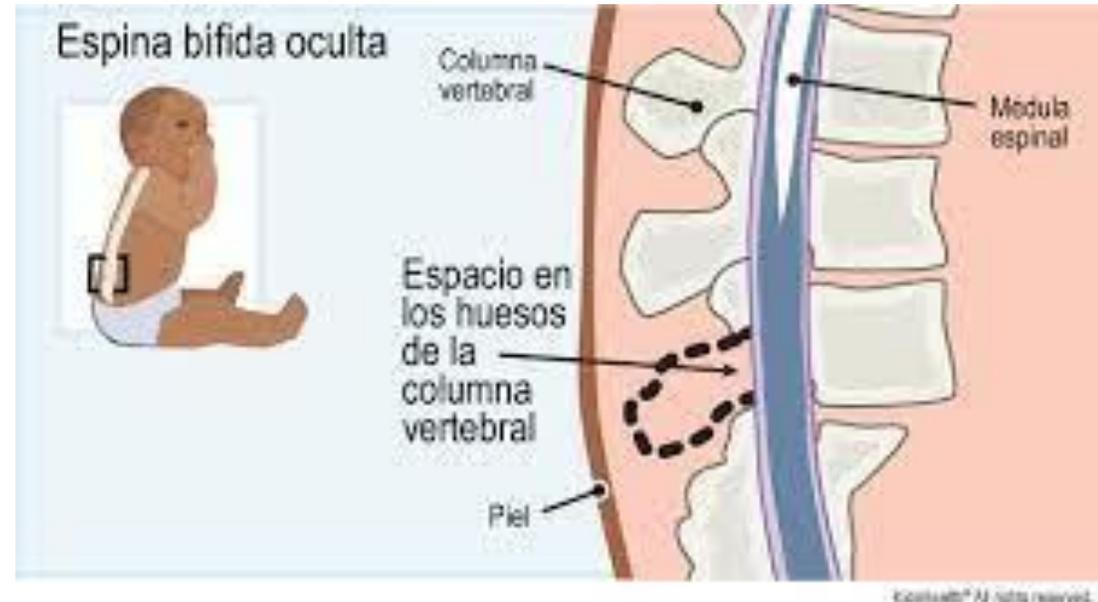
Oculto



Espina Bífida Oculta

Disrafismos Caudales

- Es la presentación más leve de EB
- Falta de fusión de arcos vertebrales
- Está cubierto por piel
- Por lo general no compromete tejido nervioso
- Puede pasar inadvertido
- Se puede asociar a siringomielia, diastematomelia o medula anclada y se lo denomina Disrafismo espinal oculto



Espina Bífida Oculta

Disrafismos Caudales

la espina bífida está "escondida"

En esta enfermedad, hay un pequeño hueco en la columna, pero no hay una abertura ni un saco en la espalda. La médula espinal y los nervios suelen ser normales.

Generalmente no hay ningún signo o síntoma porque los nervios raquídeos no se ven afectados.

Sin embargo, a veces se pueden notar signos en la piel del recién nacido por encima del problema de la columna vertebral, incluido un mechón de cabello, un pequeño hoyuelo o una marca de nacimiento.



No necesita ningún tipo de tratamiento médico

Espina Bífida Oculta

Disrafismos Caudales

Fositas Sacras

- Fositas múltiples
- Diámetro mayor a 5 mm
- Localizada mas de 2,5 cm por arriba del ano
- Asociada a otro marcador cutáneo



Espina Bífida

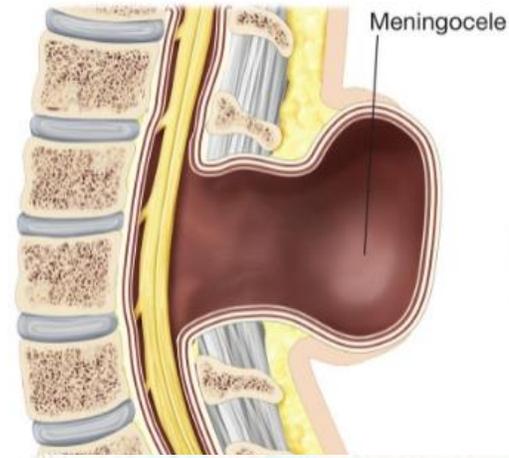
Quística



Meningocele

Disrafismos Caudales

- **Herniación de las meninges por un defecto de los arcos vertebrales posteriores**
- **La médula por lo general es normal**
- **La mayoría están cubiertos por piel**
- **Se debe realizar un minucioso examen físico y neurológico.**
- **Si es asintomático la cirugía puede demorarse**



Meningocele

Disrafismos Caudales

Con el meningocele, un saco de líquido sale a través de una abertura en la espalda del bebé. Pero la médula espinal no está en ese saco. Por lo general, el daño de los nervios es escaso o nulo. Este tipo de espina bífida puede provocar discapacidades menores.

Deformidad física, discapacidad intelectual, encorvadura en la espalda.

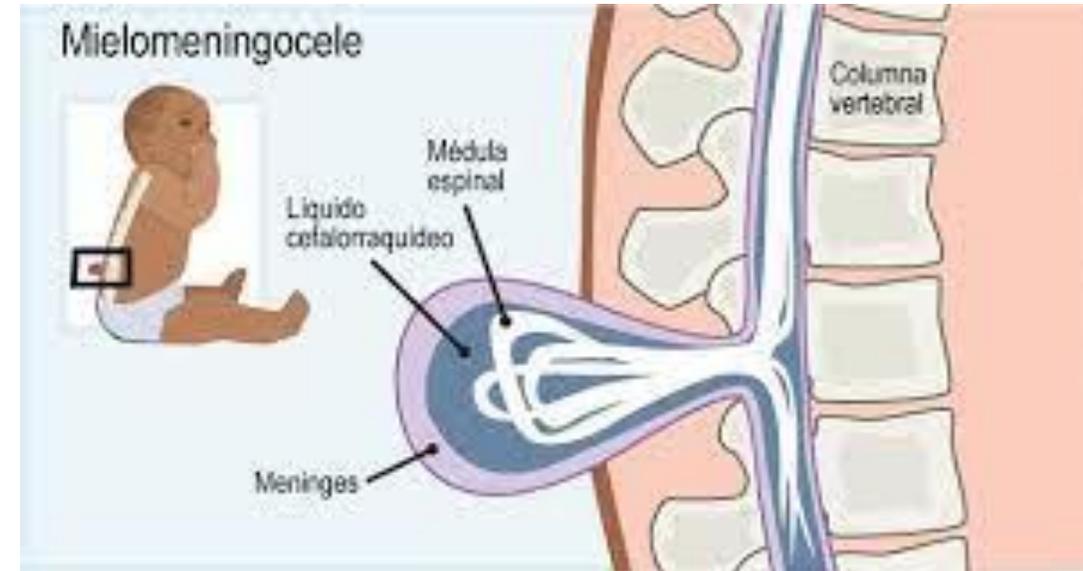
Cuando se necesita tratamiento, se realiza mediante cirugía para cerrar el defecto. Otros tratamientos se concentran en controlar las complicaciones.



Mielomeningocele

Disrafismos Caudales

- Forma mas grave de las disrafias caudales
- Es una de las malformaciones congénitas mas graves compatibles con la vida
- Incidencia 1/4000 NV
- Compromete meninges y tejido nervioso
- Pueden estar cubiertos por piel o una delgada y frágil lamina.
- Puede presentar compromiso motor y sensitivo.



Clasificación

- Lumbar - toracico alto

- Lumbar bajo L3-L4

- Sacro alto

- Carecen de fuerza en los cuadriceps
- Deambulan en el hogar con ortesis largas
- Silla de ruedas desde edades tempranas

- Buena fuerza en cuadriceps e isquititibiales internos, pero nula en gluteo mayor y medio
- Deambula con ortesis cortas y muleta

- Debilidad en flexores plantares y musculos del pie.
- Deambulan sin problema
- Ortesis para estabilizar tobillo y pies

Mielomeningocele

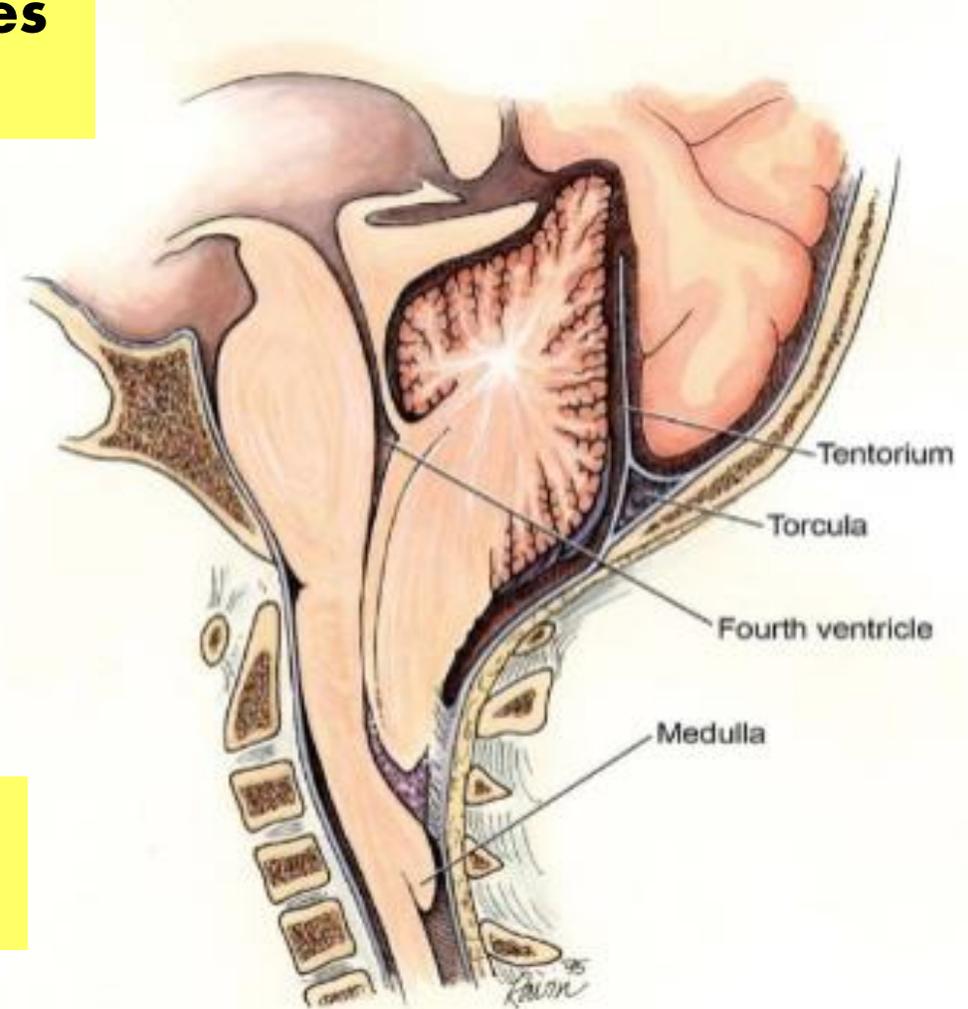
Disrafismos Caudales

- **Hidrocefalia (60-95%)**
Signos y síntomas
Disfunción e infección
- **Malformación de Chiari tipo II**
Signos y síntomas

Malformaciones Cerebrales

- Disfagia, mamada deficiente, tos, atragantamiento
- Estridor o disfonía
- Crisis de espasmo del sollozo
- Apnea, respiración irregular
- Rigidez o debilidad de mmss
- Opistótonos

Signos y Síntomas



Mielomeningocele

Disrafismos Caudales

Alteraciones sensitivas

- Escaras - quemaduras

Alteraciones motoras

- Movilidad
- Malformaciones musculoesqueléticas
- Contracturas
- Escoliosis - Cifosis

Malformaciones de la Medula Espinal



Mielomeningocele

Disrafismos Caudales

Otras Alteraciones

- Vejiga Neurogénica
- Intestino neurogénico
- Impotencia Sexual
- Alergia al Latex

Tratamiento Interdisciplinario

- Neurocirujano
- Pediatra
- Nefrólogo
- Urólogo
- Nutricionista
- Odontólogo

