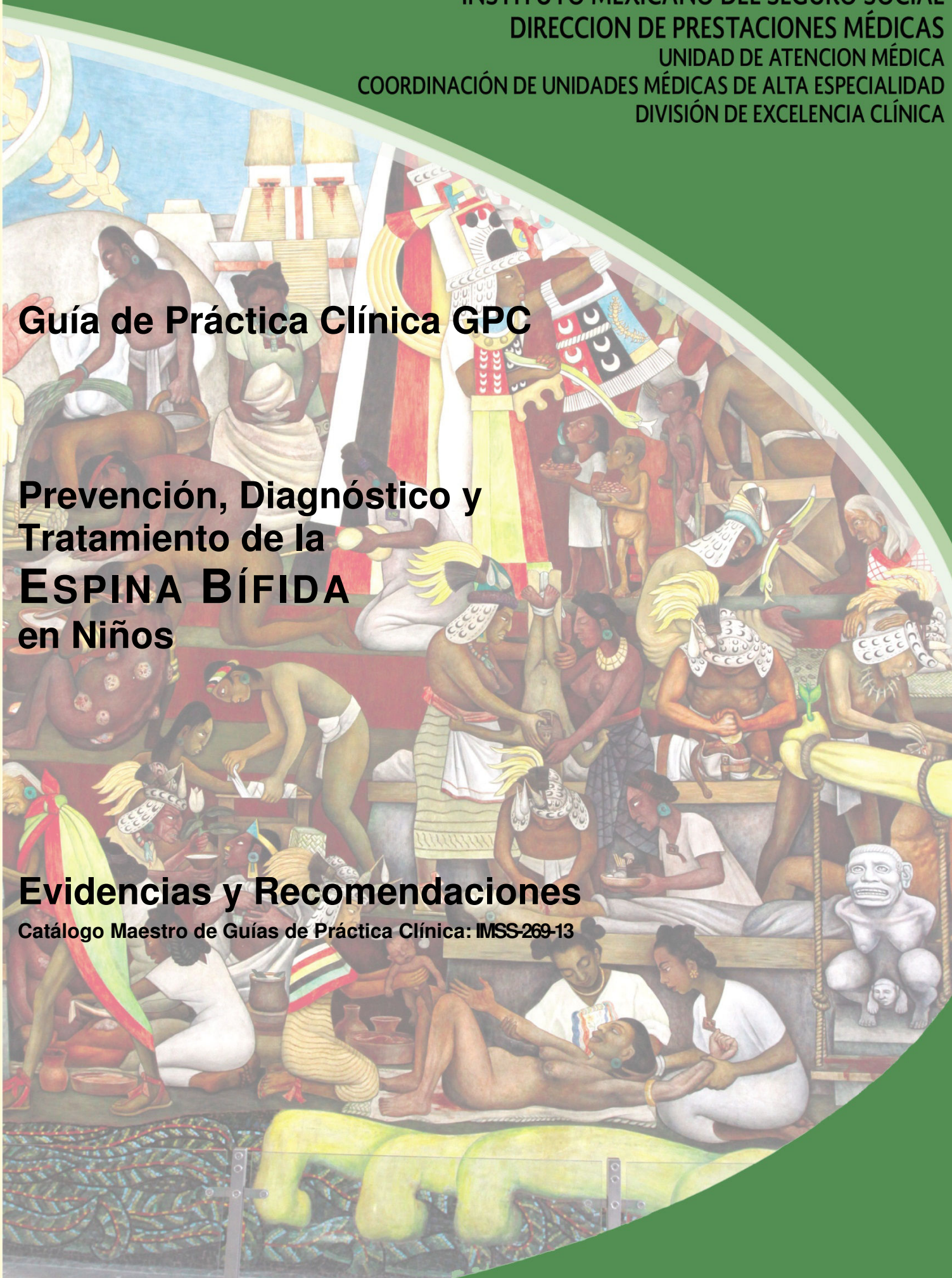


## Guía de Práctica Clínica GPC

# Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la ESPINA BÍFIDA en Niños

## Evidencias y Recomendaciones

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: IMSS-269-13





**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECTOR GENERAL

**DR. JOSÉ ANTONIO GONZÁLEZ ANAYA**

DIRECTOR DE PRESTACIONES MÉDICAS

**DR. JAVIER DÁVILA TORRES**

UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

**DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO**

COORDINADOR DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

**DR. JAIME ANTONIO ZALDÍVAR CERVERA**

COORDINADORA DE ÁREAS MÉDICAS

**DRA. LETICIA AGUILAR SÁNCHEZ**

COORDINADOR DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

**DR. SERGIO ALEJANDRO MORALES ROJAS**

TITULAR DE LA UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

**DR. GERMÁN ENRIQUE FAJARDO DOLCI**

COORDINADOR DE POLÍTICAS DE SALUD

**DR. MARIO MADRAZO NAVARRO**

COORDINADOR DE EDUCACIÓN EN SALUD

**DR. SALVADOR CASARES QUERALT**

COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

**DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ**

COORDINADOR DE PLANEACIÓN EN SALUD

**LIC. MIGUEL ÁNGEL RODRÍGUEZ DÍAZ PONCE**

TITULAR DE LA UNIDAD DE SALUD PÚBLICA

**DR. VICTOR HUGO BORJA ABURTO**

COORDINADORA DE PROGRAMAS INTEGRADOS DE SALUD

**DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO**

COORDINADOR DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA Y APOYO EN CONTINGENCIAS

**DR. ROMEO S. RODRÍGUEZ SUÁREZ**

COORDINADOR DE SALUD EN EL TRABAJO

**DR. RAFAEL RODRIGUEZ CABRERA**

COORDINADOR DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

**DR. RODOLFO A. DE MUCHA MACÍAS**

Durango 289- 1A Colonia Roma  
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.  
Página Web: [www.imss.gob.mx](http://www.imss.gob.mx)

Publicado por IMSS  
© Copyright IMSS “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General  
División de Excelencia Clínica  
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica el cuadro básico y, en el segundo y tercer nivel, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos, deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que formen parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

Deberá ser citado como: Guía de Práctica Clínica **Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en Niños**  
México: Instituto Mexicano del Seguro Social, 2013

Esta guía puede ser descargada de Internet en: <http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/Pages/guias.aspx>

## CIE-10: Q05 Espina Bífida

### GPC: Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en Niños

## COORDINADORES, AUTORES Y VALIDADORES

#### Coordinadora:

|                                       |                      |                                      |   |
|---------------------------------------|----------------------|--------------------------------------|---|
| Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro | Pediatra Neonatóloga | Instituto Mexicano del Seguro Social | Coordinadora de Programas Médicos. División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE |
|---------------------------------------|----------------------|--------------------------------------|---|

#### Autores :

|  |                                  |                                      |   |
|--|----------------------------------|--------------------------------------|---|
| Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro  | Pediatra Neonatóloga             | Instituto Mexicano del Seguro Social | Coordinadora de Programas Médicos. División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE |
| Dra. Ana María Aguilar Solano          | Pediatra Neonatóloga             | Instituto Mexicano del Seguro Social | Adscrita al Servicio de Neonatología de la UMAE Hospital General CMN La Raza. México DF |
| Dr. Luis Fernando del Castillo Salcedo | Urólogo Pediatra                 | Instituto Mexicano del Seguro Social | Adscrito al servicio de Urología de la UMAE Hospital de Especialidades 14 Veracruz, Ver |
| Dr. Antonio García Méndez              | Neurocirujano Pediatra           | Instituto Mexicano del Seguro Social | Adscrito al Servicio de Neurocirugía Pediátrica. UMAE HG CMN La Raza. México DF         |
| Dr. Fernando Rolado Montoya Ollervides | Neurocirujano                    | Instituto Mexicano del Seguro Social | Adscrito Neurocirugía, Unidad de Investigación, H G R No. 6 Cd. Madero Tamaulipas       |
| Dr. Jorge Luis Olivares Camacho        | Ortopedia y Traumatología        | Instituto Mexicano del Seguro Social | Adscrito a la UMAE HE CNM Siglo XXI. México DF  |
| Dra. Blanca Lidia Pérez Chávez         | Rehabilitación y Medicina Física | Instituto Mexicano del Seguro Social | Adscrita a la UMFR Centro. México DF  |

#### Validación interna:

|                                |                      |                                      |   |
|--------------------------------|----------------------|--------------------------------------|---|
| Dra. Ana Teresa Chávez Ramírez | Pediatra             | Instituto Mexicano del Seguro Social | Adscrita a la UCIN de la UMAE Hospital General CMN La Raza. México DF                                   |
| Dr. Noé Hernández Romero       | Pediatra Neonatólogo | Instituto Mexicano del Seguro Social | Adscrito al Servicio de Neonatología de la UMAE Hospital de Gineco-Obstetricia 3 CMN La Raza. México DF |

## ÍNDICE

|   |           |
|---|-----------|
| <b>COORDINADORES, AUTORES Y VALIDADORES.....</b>              | <b>4</b>  |
| <b>1. CLASIFICACIÓN.....</b>                                  | <b>6</b>  |
| <b>2. PREGUNTAS A RESPONDER.....</b>                          | <b>7</b>  |
| <b>3. ASPECTOS GENERALES .....</b>                            | <b>8</b>  |
| 3.1 JUSTIFICACIÓN .....                                       | 8         |
| 3.2 OBJETIVO .....  | 10        |
| 3.3 DEFINICIÓN.....   | 11        |
| <b>4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES .....</b>                  | <b>12</b> |
| 4.1 PREVENCIÓN.....   | 13        |
| 4.2 DIAGNÓSTICO .....   | 16        |
| 4.2.1 <i>DIAGNÓSTICO PRENATAL</i> .....                       | 16        |
| 4.2.2 <i>DIAGNÓSTICO CLÍNICO</i> .....                        | 20        |
| 4.2.3 <i>Auxiliares Diagnósticos</i> .....                    | 23        |
| 4.3 TRATAMIENTO .....   | 24        |
| 4.3.1 <i>ATENCIÓN ESPECÍFICA DESPUÉS DEL NACIMIENTO</i> ..... | 24        |
| 4.3.2 <i>TRATAMIENTO QUIRÚRGICO</i> .....                     | 25        |
| <b>4.3.2.1 ESPINA BÍFIDA ABIERTA</b> .....                    | 25        |
| <b>4.3.2.2 ESPINA BÍFIDA CERRADA (OCULTA)</b> .....           | 29        |
| 4.4 REHABILITACIÓN .....                                      | 31        |
| <b>5. ANEXOS .....</b>  | <b>36</b> |
| 5.1 PROTOCOLO DE BÚSQUEDA .....                               | 36        |
| 5.1.1 <i>Primera Etapa</i> .....                              | 36        |
| 5.1.2 <i>Segunda Etapa</i> .....                              | 37        |
| 5.2 ESCALAS DE GRADACIÓN .....                                | 38        |
| 5.3 ESCALAS DE CLASIFICACIÓN CLÍNICA .....                    | 39        |
| 5.4 DIAGRAMAS DE FLUJO .....                                  | 42        |
| <b>6. BIBLIOGRAFÍA .....</b>                                  | <b>45</b> |
| <b>7. AGRADECIMIENTOS .....</b>                               | <b>47</b> |
| <b>8. COMITÉ ACADÉMICO. ....</b>                              | <b>48</b> |

## 1. CLASIFICACIÓN

| Catálogo Maestro: IMSS-269-13                    |  |
|--|--|
| <b>Profesionales de la salud</b>                 | Médicos Familiares, Médicos Generales, Médicos Pediatras, Médicos Neonatólogos, Neurocirujanos Pediatras, Médicos Especialistas en Medicina Física y Rehabilitación  |
| <b>Clasificación de la enfermedad</b>            | CIE-10: Q 05 Espina Bífida   |
| <b>Categoría de GPC</b>                          | Primero, segundo y tercer nivel de atención médica   |
| <b>Usuarios potenciales</b>                      | Médicos Familiares, Médicos Generales, Médicos Pediatras, Médicos Neonatólogos, Neurocirujanos Pediatras, Médicos Especialistas en Medicina Física y Rehabilitación  |
| <b>Tipo de organización desarrolladora</b>       | Instituto Mexicano del Seguro Social   |
| <b>Población blanco</b>                          | Niños de 0 a 16 años   |
| <b>Fuente de financiamiento / Patrocinador</b>   | Instituto Mexicano del Seguro Social   |
| <b>Intervenciones y actividades consideradas</b> | Prevención<br>Diagnóstico temprano<br>Tratamiento oportuno<br>Terapia física y de rehabilitación   |
| <b>Impacto esperado en salud</b>                 | Prevención<br>Diagnóstico y tratamiento oportuno<br>Reducción de secuelas<br>Mejor calidad de vida   |
| <b>Metodología<sup>1</sup></b>                   | <b>Adopción o elaboración</b> de la Guía de Práctica Clínica: de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados y/o estudios de cohorte publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionaran las fuentes con mayor puntaje obtenido, en la evaluación de su metodología, las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala. |
| <b>Método de integración</b>                     | <b>Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia</b><br><b>Protocolo sistematizado de búsqueda:</b> Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados. Búsqueda manual de la literatura.<br><b>Número de fuentes documentales utilizadas:</b> 30<br>Guías seleccionadas: 0<br>Revisiones sistemáticas: 0<br>Ensayos controlados aleatorizados: 0<br>Reporte de casos: 5<br>Otras fuentes seleccionadas: 25                    |
| <b>Método de validación:</b>                     | <b>Validación por pares clínicos</b><br><b>Validación del protocolo de búsqueda:</b> Instituto Mexicano del Seguro Social<br><b>Validación de la guía:</b> Instituto Mexicano del Seguro Social  |
| <b>Conflicto de interés</b>                      | Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés   |
| <b>Registro</b>                                  | IMSS-269-13  |
| <b>Actualización</b>                             | Fecha de publicación: 3/10/2013. Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.  |

PARA MAYOR INFORMACIÓN SOBRE LOS ASPECTOS METODOLÓGICOS EMPLEADOS EN LA CONSTRUCCIÓN DE ESTA GUÍA, PUEDE DIRIGIR SU CORRESPONDENCIA A LA DIVISIÓN DE EXCELENCIA CLÍNICA, CON DOMICILIO EN DURANGO No. 289 Piso 1<sup>a</sup>, COL. ROMA, MÉXICO, D.F., C.P. 06700, TELÉFONO 55533589.

## 2. PREGUNTAS A RESPONDER

1. ¿Cuál es el esquema de tratamiento del ácido fólico para la prevención de la Espina Bífida?
2. ¿Cuáles son los signos y síntomas que se presentan en un niño con Espina Bífida?
3. ¿Cómo se realiza el diagnóstico prenatal y postnatal de la Espina Bífida?
4. ¿Qué tratamiento deben recibir los niños con Espina Bífida?
5. ¿Cuáles son los criterios que debe tener un niño con Espina Bífida para recibir tratamiento quirúrgico?
6. ¿Cuáles procedimientos quirúrgicos se deben realizar en el niño con Espina Bífida?
7. ¿Cuándo se debe iniciar la rehabilitación en los niños con espina bífida?
8. ¿Cuáles son los objetivos del tratamiento de rehabilitación en pacientes con espina bífida?

### 3. ASPECTOS GENERALES

#### 3.1 JUSTIFICACIÓN

La Espina Bífida forma parte de los trastornos conocidos como Defectos del Tubo Neural (DTN) o Encefalomielodisrafias, que se producen por el cierre defectuoso del tubo neural durante la embriogénesis, como consecuencia de la interacción de factores genéticos, ambientales y nutricionales. (Mancebo-Hernández A. 2008)

Los Defectos del Tubo Neural junto con las malformaciones cardíacas son las anomalías congénitas con mayor trascendencia, tanto por su frecuencia como por la repercusión que tienen en la sobrevivencia y la calidad de vida de quienes las padecen.

La morbilidad y mortalidad por defectos del sistema nervioso central, y en especial por defectos del tubo neural, son elevadas y varían de país a país e incluso en las diferentes áreas geográficas en una misma nación. Las primeras evidencias de la relación entre el ácido fólico y las malformaciones congénitas se obtuvieron en los 60s, por lo que se inició en numerosos países la suplementación en la dieta con ácido fólico. El norte de China tenía la tasa más alta a nivel mundial de defectos del Tubo Neural, por lo que en 1999 inició una campaña de administración de ácido fólico a la población abierta, logrando abatir la prevalencia de estos defectos. En la franja fronteriza norte de nuestro país, en la población mexicoamericana los defectos de tubo neural tienen una tasa de 14.9 por 10 mil nacimientos, más elevada que la anglosajona que es del 10.6, las mujeres mexicoamericanas nacidas en México tienen una tasa más alta que las mujeres nacidas en Estados Unidos, por lo que se considera también la doble participación de factores genéticos y nutricionales (Hernández-Herrera R. 2008).

En relación con los factores genéticos, se considera que la mutación C677T en el gen de la metileno tetrahidrofolato reductasa (MTHFR) es un factor de riesgo asociado a defectos del tubo neural; en la población general europea la prevalencia del homocigoto TT para la mutación es de 9.2% y en los pacientes que presentan defectos del tubo neural es de 16.4%; los mexicanos tienen una alta prevalencia del genotipo TT que podría explicar en parte la alta prevalencia de estos padecimientos. Existen variaciones importantes en la prevalencia del alelo C677T del gen de MTHFR en diferentes poblaciones de América, Europa y Asia; la alta frecuencia de homocigotos TT observada en recién nacidos de México, China y otras poblaciones es notable. Estudios de genética de población sugieren cambios evolutivos generados por factores ambientales en que las frecuencias de los polimorfismos podrían ser resultado de interacciones gen-nutrientes. En resumen, los estudios de biología molecular han permitido identificar en la población mexicana una variante del gen de la MTHFR, el C677T, que puede correlacionarse con la alta frecuencia de defectos del tubo neural observada en nuestro país y ser considerada como un factor de riesgo (Valdés-Hernández J. 2010)

El 20 % de los Defectos del Tubo Neural está asociado a otras malformaciones congénitas lo que sugiere la etiología multifactorial de los mismos. Es conocida la diferencia de la prevalencia entre sexos, la anencefalia y la espina bífida son más frecuentes en el sexo femenino. Los defectos del tubo neural con mayor prevalencia son: anencefalia, espina bífida y encefalocele (Hernández-Herrera R. 2008).



La incidencia mundial de los defectos del tubo neural oscila desde 1.0 hasta 10.0 por cada 1000 nacimientos con frecuencias casi iguales entre las dos variedades que se presentan con más frecuencia: la anencefalia y la espina bífida (Au KS, 2010).

En México se tiene una prevalencia de 4.9 por 10.000 de defectos del tubo neural, el 75% de los casos corresponde a espina bífida. La frecuencia de los casos de anencefalia ha disminuido debido a los abortos espontáneos o electivos, estos últimos influidos por el diagnóstico prenatal. La prevalencia de defectos del tubo neural en abortos se estima en 29 x 10.000 (Pedrera-Astegiano E. 2011).

Las manifestaciones clínicas de los defectos del tubo neural son muy variadas algunas son incompatibles con la vida, los que sobreviven presentan por lo general secuelas graves, ocasionando un gran impacto psicológico, social y económico en la familia y la sociedad

En México, los defectos del tubo neural se encuentran dentro de las diez primeras causas de muerte en niños menores de 14 años de edad, las patologías que se presentaron con más frecuencia son anencefalia y espina bífida (Valdés-Hernández J, 2010)

México las malformaciones congénitas representan la principal causa de discapacidad entre quienes sobreviven con alguna de ellas (Ramírez-Espitia JA. 2003)

Varias observaciones han encontrado que el riesgo de defectos del tubo neural es mayor en algunos grupos étnicos por ejemplo en Irlanda y México el riesgo es mayor que en el Cáucaso y Asia. Los familiares en primer grado de un paciente con defecto del tubo neural tienen riesgo de 3-5% de tener hijos con defectos del tubo neural, los familiares en segundo grado tienen riesgo de 1-2% (Au KS, 2010).

El conocimiento de la etiología genética de los defectos del tubo neural en humanos es limitado, se han realizado investigaciones en más de 200 modelos animales con defectos del tubo neural, sin embargo no replican el fenotipo de la enfermedad humana. También se han estudiado algunos genes relacionados con la presencia de espina bífida en humanos como los involucrados en el metabolismo de ácido fólico, metabolismo de la glucosa, metabolismo de los retinoides y la apoptosis, así como los genes que regulan la transcripción en la embriogénesis temprana y los que mantienen la polaridad celular. A la fecha no sabemos cuántos genes del genoma humano puede conferir riesgo para defectos del tubo neural en humanos (Au KS, 2010).

### 3.2 OBJETIVO

La Guía de Práctica Clínica **Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en Niños** forma parte de las guías que integrarán el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Específico: Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del primer nivel de atención las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Conocer y aplicar las medidas de prevención relacionadas con el medio ambiente y aspectos nutricionales para reducir la presencia de espina bífida en los niños.
- Realizar diagnóstico oportuno, preferentemente prenatal.
- Definir las acciones de tratamiento médico y quirúrgico que requiera cada paciente.
- Valoración oportuna de los especialistas y subespecialistas que cada paciente requiera

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

### 3.3 DEFINICIÓN

Se conoce como Espina Bífida a un grupo heterogéneo de malformaciones congénitas del Sistema Nervioso Central, ocasionadas por una falla en el cierre del tubo neural durante la embriogénesis; en el cual el arco posterior de la columna vertebral se encuentra incompleto o ausente. La Espina Bífida se clasifica de la siguiente forma:

- Espina Bífida abierta:
  - Mielosquisis
  - Mielomeningocele
  - Meningocele
  - Lipomielomeningocele
  
- Espina Bífida cerrada (oculta):
  - Seno Dérmico Congénito
  - Lipomielomeningocele
  - Médula Anclada
  - Diastematomielia
  - Médula Espinal Hendida
  - Lipoma Lumbosacro
  - Quiste Neuroentérico

El Término Bífida proviene del Latin “bifidus” que significa separado, hendidura en dos partes, también se le conoce con el nombre de Mielodisplasia, Mielomeningocele o Raquisquisis del griego “raquis” que significa columna y “schisis” división; el termino más usado es Espina bífida.

Las disrrafias abiertas son malformaciones precoces en el desarrollo embrionario de las estructuras medulares y raquídeas, las estructuras nerviosas y meningeas pueden estar contenidas en un saco que según su contenido reciben el nombre de meningocele si contienen solo meninges, mieloclele si contiene medula espinal y mielomeningocele si contiene ambas estructuras.

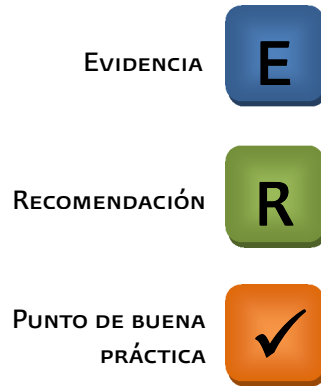
Las disrrafias cerradas (ocultas) típicamente se encuentran en el área lumbosacra incluyen senos dérmicos que no son visibles, en la línea media de la piel que cubre el defecto se pueden ver áreas hiperpigmentadas y acúmulos de pelo o mechones.

## 4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES


Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de evidencias y/o recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la escala de: E. Shekelle modificada.

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:



En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación, el número y/o letra representan la calidad de la evidencia y/o fuerza de la recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; las siglas que identifican el nombre del primer autor y el año de publicación se refiere a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

| Evidencia / Recomendación  | Nivel / Grado                                  |
|--|--|
|  La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de "BRADEN" tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud | la<br><b>Shekelle</b><br><i>Matheson, 2007</i> |

## 4.1 PREVENCIÓN

| Evidencia / Recomendación  | Nivel / Grado   |
|--|---|
| <p><b>E</b> El riesgo de la espina bífida se puede reducir hasta en un 70% si antes del embarazo la madre ingiere diariamente ácido fólico en cantidad suficiente.</p>   | <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>OMSS, 2013</i></p>                        |
| <p><b>E</b> En 1968 se describió por vez primera la relación entre niveles bajos de folatos en la gestación y defectos del tubo neural.</p>  | <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>Secretaría de Salud, México. 2003</i></p> |
| <p>En México desde 1992 la Secretaría de Salud recomienda la ingesta de 0.4 mg/día de ácido fólico a mujeres en edad reproductiva.</p>   |   |
| <p><b>E</b> En 1995 se agregó a los cereales ácido fólico y en 1998 las harinas comerciales se les adiciono 0.140 mg de ácido fólico por 100 mg de harina, con lo que se añade 0.1 mg/ día a la dieta normal, posteriormente se incrementó a 0.350 mg/ 100 mg de harina.</p> | <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>Secretaría de Salud, México. 2003</i></p> |
| <p>El objetivo de la campaña fue que toda mujer en edad reproductiva, cumpliera con la ingesta recomendada de ácido fólico de 0.4 mg (400 mcg/día), especialmente durante la etapa periconcepcional (tres meses previos al embarazo y hasta la semana 12 de gestación).</p>  |   |
| <p>Las mujeres que por antecedentes, condición social o geográfica, presenten alto riesgo para presentar defectos del tubo neural, deben ingerir 4 mg. de ácido fólico durante la etapa periconcepcional.</p>  |   |

En una unidad del Instituto Mexicano del Seguro Social se realizó un estudio con el objetivo de evaluar la prevalencia de los defectos del tubo neural en mujeres en edad reproductiva. Se obtuvieron los siguientes resultados: en los diez años que abarco el estudio ocurrieron 248 352 nacimientos, de estos 319 presentaron defectos del tubo neural, lo que representa una tasa global de 12.84 por cada 10 mil nacimientos.

En los cinco años previos al inicio de la suplementación con ácido fólico hubo 132 360 nacimientos en los cuales se presentaron 212 casos con defectos del tubo neural, que corresponde a una tasa de 16.1 por cada 10 mil nacimientos; separando los defectos encontrados se tiene que la anencefalia presenta una tasa de 6.49, la espina bífida una tasa de 8.23 y el encefalocele una tasa de 1.28.

E

En los cinco años posteriores a la campaña estatal de suplementación con ácido fólico, se registraron 115 992 nacimientos, en los que se presentaron 108 casos con defectos del tubo neural, que corresponde a una tasa de 9.33 por cada 10 mil nacimientos, lo que demuestra una reducción significativa en los defectos del tubo neural de 41.8 % ( $p < 0.001$ ), una reducción de 63.4 % ( $p < 0.001$ ) en espina bífida y una reducción en la tasa de anencefalia de 28.3 % (no significativa).

Los resultados sugieren que los defectos del tubo neural disminuyeron un 40 %, en los cinco años posteriores al inicio de la suplementación, con mayor significancia para espina bífida que para anencefalia.

R

Una mujer con posibilidad de embarazarse debe ingerir 0.4mg de ácido fólico por día durante el período periconcepcional (desde tres meses antes hasta tres meses después de la gestación). En caso de antecedente de un hijo con defecto del tubo neural la dosis debe aumentar a 4.0 mg/día.

III

(E. Shekelle)

*Hernández-Herrera R, 2008*

C

(E. Shekelle)

*OMSS, 2013*

C

(E. Shekelle)

*Secretaría de Salud, México. 2003*

Alimentos con alto contenido de ácido fólico:



| Alimentos ricos en Ácido Fólico |                          |                                       |
|---------------------------------|--------------------------|---------------------------------------|
| Grupo de alimentos              | Alimento                 | Ác. Fólico (mcg) en 100 g de alimento |
| Cereales y derivados            | Avena                    | 60                                    |
|                                 | Harina de trigo integral | 57                                    |
| Verduras y hortalizas           | Brotes de soja           | 160                                   |
|                                 | Espinacas                | 140                                   |
|                                 | Escarola                 | 127                                   |
|                                 | Acelga, col              | 90                                    |
| Legumbres                       | Habas secas              | 78                                    |
| Frutas                          | Aguacate                 | 66                                    |
| Frutos secos                    | Cacahuete                | 110                                   |
|                                 | Almendra                 | 96                                    |
| Lácteos y derivados             | Queso Camembert          | 60                                    |
|                                 | Queso Roquefort          | 50                                    |
| Carnes, caza y embutidos        | Hígado de pollo          | 590                                   |
|                                 | Hígado de ternera        | 240                                   |
|                                 | Hígado de cordero        | 220                                   |
|                                 | Hígado de cerdo          | 110                                   |
| Huevos                          | Yema                     | 52                                    |

III  
(E. Shekelle)  
OMSS, 2013

III  
(E. Shekelle)  
Secretaría de Salud,  
México. 2003



Una mujer con posibilidad de embarazarse se le debe recomendar el consumo diario de los alimentos con alto contenido de ácido fólico listados en la tabla previa, durante el período periconcepcional (desde tres meses antes hasta tres meses después de la gestación).

III  
(E. Shekelle)  
OMSS, 2013

III  
(E. Shekelle)  
Secretaría de Salud,  
México. 2003

## 4.2 DIAGNÓSTICO

### 4.2.1 DIAGNÓSTICO PRENATAL

| Evidencia / Recomendación  | Nivel / Grado   |
|--|---|
| Pruebas Bioquímicas  |   |
| <p>Durante más de 30 años, la determinación de alfafetoproteína en suero materno se ha utilizado como una prueba de detección para defectos del tubo neural abierto.</p>   | <p><b>III</b><br/><b>(E. Shekelle)</b><br/><i>Cameron M. 2009</i></p> |
| <p><b>E</b> La alfafetoproteína es una glicoproteína, secretada por el saco vitelino y el hígado del fetal. La concentración de alfafetoproteína en el suero fetal es 150 a 200 veces mayor que la del líquido amniótico.</p>                                  |   |
| <p>Los niveles de alfafetoproteína y acetilcolinesterasa en líquido amniótico se han usado históricamente para diagnosticar defectos del tubo neural.</p>  |   |
| <p>La alfafetoproteína se encuentra aumentada en presencia de defectos del tubo neural abiertos, tanto en líquido amniótico como en sangre materna.</p>  | <p><b>III</b><br/><b>(E. Shekelle)</b><br/><i>Cameron M. 2009</i></p> |
| <p><b>E</b> En los defectos del tubo neural cerrado, (presentan aproximadamente 10% de los defectos del tubo neural), no se presenta aumento en los niveles de alfafetoproteína, por lo que la detección bioquímica resultara en todos los casos negativa.</p> |   |



El nivel de alfafetoproteína en suero materno varía con el tiempo de la gestación, para anencefalia la tasa de detección es mayor del 95%, y para los defectos del tubo neural abierto se encuentra entre 65 y 80%, la tasa de falsos positivos entre 1 y 3%.



**E**

Una determinación de alfafetoproteína sérica elevada, por sí sola no hace el diagnóstico de defectos del tubo neural abierto, ya que no es específica para estas entidades, la alfafetoproteína puede encontrarse elevada en presencia de otras anomalías como: gastrosquisis, onfalocele, nefrosis congénita y muerte fetal.

**III**  
**(E. Shekelle)**

*Cameron M. 2009*



**E**

Existen otras pruebas como la determinación de triol inhibina y factor invasor de trofoblasto, sin embargo ambos, así como la alfafetoproteína no son específicos, para el diagnóstico de defectos del tubo neural abierto.

**III**  
**(E. Shekelle)**

*Tulipan N, 2004*

**III**  
**(E. Shekelle)**

*Suton N, 2008*



En mujeres que pretendan embarazarse o ya estén embarazadas y tengan factores de riesgo para presentar defectos del tubo neural, podrá solicitarse determinación de alfafetoproteína, considerando que no es específica para defectos del tubo neural, su elevación puede alertar sobre que algo no está bien y deberá siempre realizarse ultrasonido para confirmación diagnóstica

**Punto de Buena Práctica**

## Ultrasonido

Las altas tasas de detección se producen en los países en que operan los programas de detección por ultrasonido craneales

La edad gestacional y el tipo de defecto del tubo neural influyen en gran medida en las tasas de detección.

**E**

Ultrasonidos realizados en el primer trimestre de del embarazo suelen reportar tasas de detección superiores al 90% para anencefalia y 80% para encefalocele, las tasas más bajas son para espina bífida que reporta 44%. En los ultrasonidos realizados en el segundo trimestre mejora la detección de espina bífida a 92-95%.

Ante el diagnóstico ultrasonográfico de defectos del tubo neural es necesario realizar una evaluación cuidadosa de todo el feto, en busca de malformaciones asociadas, las cuales se presentan aproximadamente en el 20% de los casos.

III  
(E. Shekelle)

*Cameron M. 2009*

Las tasas de detección de espina bífida abierta por medio de ultrasonido en la actualidad rondan el 100% debido a la presencia de los signos craneales fácilmente reconocibles como: el "limón" el "plátano"

**E**

El signo del limón describe la forma del cráneo en el plano transversal y se debe a la concavidad de los huesos parietales. Es dependiente de la gestación; se ha encontrado desde la semana 13 de gestación, se puede observar hasta la semana 24 en el 98% de los casos, y sólo se puede observar en el 13% después de la semana 24 de gestación.

El signo del plátano se refiere a la forma del cerebelo, que se distorsiona como parte del tipo de malformación de Chiari II.

III  
(E. Shekelle)

*Cameron M. 2009*



En la actualidad se realizan estudios con el objetivo de pronosticar por medio de ultrasonido el grado de invalidez que presentaran los individuos a quienes se les realiza el diagnóstico de espina bífida in útero; considerando el nivel de la lesión y las deficiencias sensoriales o motoras, que dependen del nivel de la lesión, así como muchos otros factores que entran en juego después del nacimiento. Es importante correlacionar los hallazgos en el ultrasonido prenatal con los hallazgos al nacimiento y el desarrollo de discapacidades, situaciones de primordial importancia para el asesoramiento prenatal.

III  
(E. Shekelle)  
*Cameron M. 2009*



La precisión del nivel de la lesión en presencia de espina bífida, representa un reto importante para el ultrasonografista, sin embargo sólo en esa condición la información que se obtenga podrá usarse con fines pronósticos

III  
(E. Shekelle)  
*Cameron M. 2009*



La ecografía tridimensional ofrece ventajas con respecto a la ecografía 2D en la determinación del nivel de la lesión, en los casos de espina bífida.

Los ultrasonografistas cuando encuentran espina bífida deben utilizar el ultrasonido en 2D y 3D para distinguir entre abierta y cerrada y delimitar el nivel de la lesión, además de realizar una búsqueda exhaustiva de otras anomalías estructurales.

III  
(E. Shekelle)  
*Cameron M. 2009*



La Resonancia Magnética es un recurso escaso dentro de muchos servicios de salud y no ha demostrado ser superior al ultrasonido.

III  
(E. Shekelle)  
*Cameron M. 2009*



Se recomienda, realizar ultrasonido en búsqueda de anomalías estructurales, en las mujeres embarazadas entre la semana 13 y 24 de gestación, en mujeres con factores de riesgo para presentar defectos del tubo neural, preferir ultrasonidos de última generación por su alta definición.

**Punto de Buena Práctica**



Al realizar el diagnóstico prenatal de espina bífida abierta o cerrada se deberá enviar a la madre a valoración por el neurocirujano quien individualizará cada caso y realizara un plan individual de manejo.

B  
(E. Shekelle)  
*Suton N, 2008*

## 4.2.2 DIAGNÓSTICO CLÍNICO

## Evidencia / Recomendación

## Nivel / Grado

## Historia Clínica y Exploración Física

Factores de Riesgo para Espina Bífida.

La Espina Bífida tiene una herencia multifactorial, el 95% de los casos no tienen antecedentes familiares positivos para espina bífida, solo se han relacionado con la presencia de los siguientes factores ambientales:

- Deficiencia de ácido fólico
- Antecedente de espina bífida en el primer embarazo.
- Diabetes gestacional y Diabetes Mellitus tipo I
- Obesidad materna durante el embarazo
- Uso de antimicrobianos:
  - Ácido valproico
  - Carbamazepina
  - Gabapentina
  - Felbamato
  - Fenitoina
  - Zonisamida
- Uso de anticonceptivos
- Estar recibiendo tratamiento con:
  - Harfarina
  - ácido retinoico
  - Haloperidol
  - Trimetadiona
  - Dextrometorfan
  - Acetaminofen
  - Ácido acetilsalicílico
- Deficiencia de zinc
- Hipertermia materna
- Alcoholismo y tabaquismo maternos
- Enfermedades infecciosas como la Rubeola
- Exposición a solventes y plaguicidas
- Edad materna de mayor presentación: menor de 18 y mayor de 40 años.
- Radiación
- Nivel socioeconómico bajo
- Multiparidad
- Dislipidemia
- Hipertensión crónica

E

III

(E. Shekelle)

*Kirpalani HM, 2000*

III

(E. Shekelle)

*Vieira AR, 2005*

III

(E. Shekelle)

*De Lair SM, 2007*

III

(E. Shekelle)

*Ray GJ, 2007*

**R**

En todas las mujeres que pretenden embarazarse o están embarazadas se deberá investigar la presencia de factores de riesgo para Espina Bífida y consignarlo en el expediente

**C****(E. Shekelle)***Ray GJ, 2007***E**

La espina bífida oculta puede ser asintomática o bien se puede sospechar por la presencia de manifestaciones clínicas comunes más o menos evidentes:

- Cifoescoliosis
- Lumbociática
- Pie equinovaro
- Asimetría de las extremidades inferiores
- Signo de Babinski
- Pérdida parcial de la sensibilidad
- Úlceras tróficas
- Trastornos de los esfínteres
- Cuando la malformación oculta está en comunicación con el exterior a través de fístulas o senos dérmicos puede ser causa de meningitis recurrente.

**III****(E. Shekelle)***Aparicio MJ.2008***E**

En niños con enuresis polisintomática se deben excluir alteraciones subyacentes de la médula espinal propias del disrafismo espinal oculto

**III****(E. Shekelle)***Aparicio MJ.2008*

## Exploración Física

## Espina bífida abierta

- El diagnóstico se realiza al nacimiento
- Abultamiento en la espalda sobre la columna de localización diversa:
  - Lumbar
  - Dorsal
  - Cervical
  - Combinaciones de estas

(Ver Cuadros 1,2 y 3)

## La espina bífida oculta

- Presencia de marcas en la piel como:
  - Aumento de volumen en la región lumbar cubierta por piel
  - Hemangiomas
  - Manchas aisladas color vino oporto
  - Hoyuelo
  - Pedículo
  - En algunos casos existen datos clínicos de hidrocefalia desde el nacimiento
  - Otros sistemas que presentan alteraciones son el gastrointestinal, musculo esquelético y genitourinario

E

III

(E. Shekelle)

*Guggisberg D, 2004*

El diagnóstico post natal lo realiza el Pediatra durante la exploración física después del nacimiento

El médico deberá consignar en el expediente:

- Región de la espalda en donde se localiza la lesión
- Morfología de la lesión
- Salida o no de líquido por la lesión
- Lesiones dérmicas como: manchas color vino oporto, lunares con vellos localizadas a nivel lumbar, pedículos y orificios en la espalda
- Valorar en un inicio las condiciones neurológicas
- Investigar la existencia de alteraciones en el sistema gastrointestinal, genitourinario o musculo esquelético.



R

C

(E. Shekelle)

*Guggisberg D, 2004*

### 4.2.3 AUXILIARES DIAGNÓSTICOS

| Evidencia / Recomendación  | Nivel / Grado  |
|--|--|
| <p data-bbox="407 789 1057 926">Los estudios de gabinete ayudaran a establecer la magnitud de la lesión y a diseñar el procedimiento quirúrgico, en los pacientes que cubran los criterios quirúrgicos son:</p> <div data-bbox="224 982 380 1142" style="float: left; margin-right: 10px;">  </div> <ul data-bbox="461 966 1024 1176" style="list-style-type: none"> <li>▪ Radiografías simples</li> <li>▪ Potenciales somato sensoriales</li> <li>▪ Ultrasonido abdominal</li> <li>▪ Tomografía de cráneo</li> <li>▪ Resonancia magnética nuclear dorso lumbar</li> <li>▪ Pruebas urodinámicas</li> </ul> | <p data-bbox="1154 932 1325 995" style="text-align: center;"><b>III</b><br/><b>(E. Shekelle)</b><br/><i>Scarff TB,1979</i></p> <p data-bbox="1084 1037 1325 1136" style="text-align: center;"><b>III</b><br/><b>(E. Shekelle)</b><br/><i>Naidich TP,1983</i></p> |
| <p data-bbox="407 1220 1057 1318">La velocidad de conducción de los potenciales somato sensoriales que se solicitan antes del procedimiento quirúrgico servirán de control en el postoperatorio.</p>   |  |
| <div data-bbox="224 1520 380 1671" style="float: left; margin-right: 10px;">  </div> <p data-bbox="407 1535 1057 1633">Los estudios de gabinete necesarios serán determinados por el neurocirujano tratante, quien deberá tener en cuenta los recursos disponibles.</p>   | <p><b>Punto de Buena Práctica</b></p>  |

## 4.3 TRATAMIENTO

### 4.3.1 ATENCIÓN ESPECÍFICA DESPUÉS DEL NACIMIENTO

| Evidencia / Recomendación  | Nivel / Grado  |
|--|--|
| <p>El recién nacido con espina bífida cerrada:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ No requiere cuidados especiales</li> <li>▪ Generalmente son egresados junto con la madre</li> <li>▪ Deberán ser enviados a interconsulta al servicio de neurocirugía.</li> </ul>   |  |
| <p>El recién nacido con espina bífida abierta:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Colocarlo en incubadora o cuna radiante</li> <li>▪ Posición prono o decúbito lateral</li> <li>▪ Curación de la lesión (cambio de gasa y apósito) en forma estéril con solución fisiológica al 0.9% dos veces por día</li> <li>▪ Si el saco está roto tomar muestra para cultivo con técnica estéril.</li> <li>▪ Ingresar al recién nacido a la sala de cuidados especiales neonatales se valora el estado respiratorio, hemodinámico y neurológico del paciente.</li> <li>▪ Valorar inicio de tratamiento antimicrobiano (si fuera el caso, usar los antimicrobianos de acuerdo a la sensibilidad local)</li> <li>▪ Medir el perímetro cefálico diariamente</li> <li>▪ Vigilar signos vitales.</li> <li>▪ Manejo estricto de líquidos y electrolitos.</li> <li>▪ Colocar catéter intravenoso y sonda vesical (previa valoración por el médico tratante).</li> <li>▪ Prevenir hipotermia, hipoglucemia, hipo calcemia e Infección del Sistema Nervios Central.</li> </ul> | <p style="text-align: center;"><b>III</b><br/><b>(E. Shekelle)</b><br/><i>Aparicio MJ.2008</i></p> |
| <p>El médico tratante deberá valorar perfectamente al recién nacido diagnosticado con espina bífida, para indicar de las medidas especiales pertinentes a cada caso.</p>   | <p style="text-align: center;"><b>C</b><br/><b>(E. Shekelle)</b><br/><i>Aparicio MJ.2008</i></p>   |



- R

El tratamiento del mielomeningocele es multidisciplinario, precisándose la intervención del pediatra, neuropediatra, neurocirujano, cirujano ortopédico, urólogo infantil, fisioterapeuta y psicólogo.

**C**  
**(E. Shekelle)**  
*Aparicio MJ.2008*
- E

La valoración de los problemas urológicos reviste especial importancia. Hay que mantener volumen de orina residual escaso en la vejiga para evitar las infecciones urinarias de repetición, así como el reflujo que produce pielonefritis e hidronefrosis

**III**  
**(E. Shekelle)**  
*Aparicio MJ.2008*
- R

Se deben realizar periódicamente urocultivos y estudios de la función renal.

Para tener volúmenes bajo de orina en la vejiga se debe realizar periódicamente compresión suprapúbica o colocación de sonda vesical, según el caso.

**C**  
**(E. Shekelle)**  
*Aparicio MJ.2008*
- ✓

Después de la evaluación, se determinara si el recién nacido con espina bífida requiere valoración por otros especialista y subespecialistas.

Generalmente los niños con espina bífida requerirán valoración por Urología y Ortopedia

Considerar enviar a los padres, tutores y familiares que convivirán con el paciente Psicología

**Punto de Buena Práctica**

**4.3.3 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO**  
**4.3.2.1 ESPINA BÍFIDA ABIERTA**

|   | <b>Evidencia / Recomendación</b>   | <b>Nivel / Grado</b>  |
|---|--|---|
| E | <p>Puede realizarse cierre del defecto de la espina bífida abierta dentro de la 48 a 72 horas posteriores al nacimiento, siempre y cuando no exista fuga de líquido cefalorraquídeo y la placoda este expuesta.</p> <p>(Ver Cuadros 4,5 y 6)</p> | <p><b>III</b><br/><b>(E. Shekelle)</b><br/><i>Russell F, 2009</i></p> |

**E**

En presencia de fuga de líquido cefalorraquídeo en cantidad importante, el neurocirujano valorara la colocación de una derivación ventrículo peritoneal como primera cirugía siempre y cuando no exista proceso infeccioso.

III  
(E. Shekelle)  
*Gaskill SJ, 2004*  
III  
(E. Shekelle)  
*Russell F, 2009*

**R**

En presencia de proceso infeccioso se debe colocar derivación al exterior e iniciar tratamiento con antibióticos intravenosos.

III  
(E. Shekelle)  
*Russell F, 2009*

**E**

El abordaje quirúrgico ideal es por medio de microcirugía.

III  
(E. Shekelle)  
*Russell F, 2009*

**E**

En los recién nacidos en quienes se realizó tratamiento quirúrgico temprano, la mortalidad inicial fue del 1% y la supervivencia del 80-95% en los dos primeros años de vida, el 75% de los supervivientes presentaron secuelas neurológicas graves.

III  
(E. Shekelle)  
*Aparicio MJ. 2008*

La mayoría de los niños con hidrocefalia requerirán colocación de una derivación ventrículo-peritoneal.

**R**

Como premisa la reparación quirúrgica del mielomeningocele se debe realizar dentro de las 24 a 36 horas posteriores al nacimiento.

C  
(E. Shekelle)  
*Aparicio MJ. 2008*

**R**

El tratamiento inicial de la espina bífida quística (mielomeningocele) en donde el defecto lumbar contiene gran cantidad de líquido, es la colocación de un sistema de derivación ventrículo peritoneal que permitirá disminución del tamaño del defecto

C  
(E. Shekelle)  
*Gaskill SJ, 2004*

La colocación de la derivación ventrículo-peritoneal en estos casos evita complicaciones como: fistula de líquido cefalorraquídeo y apertura de herida quirúrgica en el post operatorio

C  
(E. Shekelle)  
*Russell F, 2009*

**R**

Tres semanas después de la colocación de la derivación ventrículo-peritoneal se realizara la plastia del mielomeningocele, el periodo de tres semanas es para verificar el funcionamiento de la derivación y con esto disminuir complicaciones

**C**  
**(E. Shekelle)**  
*Gaskil SJ, 2004*  
**C**  
**(E. Shekelle)**  
*Russell F, 2009*

**R**

El tratamiento quirúrgico de la espina bífida plana (placoda expuesta) se deberá realizar dentro de las primeras 72 hrs. posteriores al nacimiento, siempre y cuando no exista evidencia de infección.

Después del procedimiento quirúrgico se mantendrán en observación por 48 hrs. Por la posibilidad que desarrolle hidrocefalia, se deberá llevar registro diario del perímetro cefálico, de la forma de la fontanela anterior y de los movimientos oculares. En caso de presentar datos clínicos que nos indiquen desarrollo de hidrocefalia se colocara derivación ventrículo peritoneal.

**C**  
**(E. Shekelle)**  
*Gaskil SJ, 2004*  
**C**  
**(E. Shekelle)**  
*Russell F, 2009*

#### Cirugía Prenatal

**E**

La cirugía prenatal de reparación de la espina bífida es uno de los avances más importantes en la historia del tratamiento de los defectos congénitos. También es un procedimiento extremadamente complejo que, para alcanzar resultados exitosos, requiere contar con una vasta experiencia. Las madres que optan por la cirugía fetal deben recibir atención sumamente especializada y cuidadosamente coordinada desde el momento del diagnóstico, durante la cirugía de reparación de la espina bífida propiamente dicha, en el parto y en el período de atención posterior del bebé.

**III**  
**(E. Shekelle)**  
*Russell F, 2009*

**E**

La cirugía fetal para la corrección de mielomeningocele se llevó a cabo por primera vez en 1997 y para el año 2003 ya habían recibido tratamiento quirúrgico intrauterino por medio de histerotomía alrededor de 200 fetos. Los primeros informes mostraron que la función mejoro, sin embargo el riesgo de complicaciones para la madre y el feto era muy alto

**III**  
**(E. Shekelle)**  
*Diemert A, 2012*

**E**

Un ensayo aleatorio comparo los resultados de la reparación del mielomeningocele antes y después del nacimiento, la cirugía prenatal se realizó entre la semana 19 y 26 de gestación, se incluyeron pacientes que presentaban el mielomeningocele entre los segmentos T1 y S1.

Del grupo que fue sometido a cirugía fetal el 40% requirió colocación de derivación del LCR, contra el 82% que la requirió en el grupo que recibió tratamiento postnatal

Los niños sometidos a cirugía prenatal tuvieron un mejor desarrollo cognitivo y motor en el seguimiento a los 30 meses de edad. A los 3 años de edad el 42% de los niños podía caminar sin ayuda, en comparación con el 21% que caminaban sin ayuda del grupo que recibió cirugía postnatal

III  
(E. Shekelle)

*Adzick NS, 2011*

**E**

En el estudio anterior se presentaron más complicaciones en los niños que recibieron tratamiento quirúrgico prenatal relacionados con la prematuridad:

- Parto prematuro 79% en el grupo que recibió cirugía prenatal, contra 15% en el grupo tratado convencionalmente
- Ruptura prematura de membranas 46% en el grupo que recibió cirugía prenatal, contra 8% en el grupo tratado convencionalmente
- Un tercio de las madres en el grupo de cirugía fetal mostraron dehiscencia uterina por una pared uterina extremadamente delgada en la zona de la histerotomía

III  
(E. Shekelle)

*Adzick NS, 2011*

**E**

El momento óptimo para la reparación prenatal del mielomeningocele sigue siendo controvertido.

Se han realizado algunos estudios que realizaron intercambio de líquido amniótico para prevenir la toxicidad neuronal, que reportan éxito, sin embargo no hay datos comparativos

III  
(E. Shekelle)

*Adzick NS, 2011*



Hasta el momento los resultados muestran que hay mejores resultados funcionales mediante el tratamiento prenatal, sin embargo no por medio de histerotomía, se tendrán que desarrollar técnicas mediante cirugía intrauterina endoscópica mínimamente invasiva. Hasta el momento los resultados en el aspecto neurológico del niño parecen ser buenos, sin embargo el riesgo de complicaciones es elevado, las complicaciones que se presentaron con mayor frecuencia fueron muerte intrauterina, hemorragia intraoperatoria y parto prematuro.

**III**  
**(E. Shekelle)**  
*Adzick NS, 2011*



Con la evidencia disponible hasta el momento, no se puede recomendar la cirugía prenatal para la realización de plastia del mielomeningocele en fetos con espina bífida.

Se requerían, además de estudios eficacia del procedimiento, estudios de seguimiento y estudios bien conducidos sobre el riesgo beneficio de realizar cirugía prenatal contra la cirugía convencional postnatal.

**Punto de Buena Práctica**

#### 4.3.2.2 ESPINA BÍFIDA CERRADA (OCULTA)

##### Evidencia / Recomendación

##### Nivel / Grado



La corrección quirúrgica está indicada en pacientes con diagnóstico confirmado y presencia de secuelas urológicas y ortopédicas así como diagnóstico neurofisiológico y exámenes preoperatorios normales.

**III**  
**(E. Shekelle)**  
*Aparicio MJ.2008*



Considerando que en estos pacientes no se puede predecir la evolución, los neurocirujanos pediátricos son partidarios de la intervención profiláctica precoz, para evitar alteraciones irreparables, liberando la médula espinal de donde esté anclada.

**III**  
**(E. Shekelle)**  
*Aparicio MJ.2008*

Estos niños tienen anomalías en la porción inferior del canal raquídeo, como Lipomas y Anclaje Medular en la cual la medula espinal esta anormalmente adherida

**E**

La indicación quirúrgica específica para cada patología es la siguiente:

- Médula Anclada (primaria o secundaria)
- Lipomas Medulares (intradurales, lipomielomeningoceles, lipomas del filum terminale).
- Diastematomyelia

**III  
(E. Shekelle)**

*Aparicio MJ.2008*

**R**

Si estas lesiones se detectan desde la etapa de recién nacido, deberá programarse su tratamiento quirúrgico, para evitar aparición o progresión de los trastornos motores, sensitivos y de los esfínteres

**C  
(E. Shekelle)**

*Aparicio MJ.2008*

**R**

Con las técnicas actuales se recomienda el tratamiento quirúrgico cuidadoso y precoz para evitar la tracción y la compresión que producen estas malformaciones.

**C  
(E. Shekelle)**

*Aparicio MJ.2008*

## 4.4 REHABILITACIÓN

| Evidencia / Recomendación   | Nivel / Grado  |
|---|--|
| <p><b>E</b> El tratamiento de rehabilitación en niños con espina bífida, pretende alcanzar el máximo nivel de desarrollo psicomotor que permita su lesión neurológica.</p>  | <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>Chang CK, 2008</i></p>   |
| <p>La rehabilitación engloba tres aspectos distintos, que deben tratarse simultáneamente desde el inicio de la terapia:</p>   |  |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Aspecto físico-funcional<br/>El objetivo es evitar el efecto nocivo debido a la parálisis o paresia (que condiciona retracciones y contracciones musculares) favorecer la existencia de músculos sanos.</li> </ul>   | <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>Chang CK, 2008</i></p>   |
| <p><b>E</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Aspecto psíquico<br/>El objetivo es valorar la maduración del niño la cual depende de la evolución de su desarrollo en tres áreas:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Neurológica</li> <li>- Afectiva</li> <li>- Cognitiva</li> </ul>                             Estas tres áreas deben avanzar en una continua inter-relación.                         </li> </ul> | <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>Molnar.1989</i></p> <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>Delisa JA.1988</i></p> <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>Downey JA. 1987</i></p> |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Aspecto social<br/>El objetivo es involucrar a los padres o tutores y familiares del niño en el tratamiento, pretende evitar sobreprotección al niño afectado, así como también evitar una formación psíquica defectuosa, cuyo inconveniente puede ser inadaptación escolar.</li> </ul>  | <p>III<br/>(E. Shekelle)<br/><i>Bloch RF.1986</i></p>  |
| <p>Los aspectos anteriores deberán evaluarse en los periodos: neonatal, lactante, preescolar y adulto, porque el enfoque del tratamiento es diferente en cada edad.</p>   |  |

El tratamiento de rehabilitación para el desarrollo psicomotor se divide en 3 fases:

▪ Primera fase

Comprende desde los primeros días de vida hasta los 6 meses, incluye:

- Cuidados posturales en la incubadora
- Movilizaciones pasivas de miembros inferiores
- Confección de férulas
- Fomentar el contacto de niño con los padres
- Incrementar el control cefálico
- Estimulación del decúbito prono
- Favorecer el cambio espontáneo de decúbito

▪ Segunda fase

Comprende de los 6 a los 12 meses de edad, consta de:

- Movilizaciones pasivas de las caderas
- Férulas nocturnas para mantener pies en posición correcta
- Patrones de facilitación para funciones de cambio de decúbito
- Patrones de sedestación desde decúbito
- Reacciones de apoyo anterior de manos
- Control del tronco
- Arrastre con los miembros superiores
- Inicio de gateo

▪ Tercera fase

Comprende de los 12 a 18 meses de edad, consta de:

- Movilizaciones de los miembros inferiores
- Estimular el control de tronco
- Bipedestación con uso de aditamentos (mesa inclinable y estabilizadores)

▪ Cuarta fase

Comprende de los 18 meses de edad en adelante, consta de:

- Movilizaciones pasivas para prevenir retracciones en cadera
- Ortésis para la bipedestación y ambulación
- Reeducación de marcha (en barras paralelas y con ortésis).
- En la etapa preescolar y hasta la etapa de adulto, el objetivo del tratamiento es entrenamiento para el uso de silla de rueda

E

III

(E. Shekelle)

Chang CK., 2008

III

(E. Shekelle)

Bloch RF. 1986

III

(E. Shekelle)

Molnar GE. 1989

III

(E. Shekelle)

Delisa JA. 1988

III

(E. Shekelle)

Downey JA. 1987



Alteraciones neurológicas según el nivel donde se encuentra la lesión

### Nivel alto (entre dorsal 11 y dorsal 12)

Características clínicas:

- Parálisis de los miembros inferiores
- Deformidades producidas por falta de movimiento fetal
- Malas posiciones intrauterinas
- Caderas en abducción y rotación externa
- Flexión de rodillas
- Pie equino varo (comúnmente irreductibles)

Estos pacientes requieren:

- Ortésis toraco-lumbosacra
- Ortésis para rodilla-tobillo-pie
- Ortésis para guiar la cadera

### Nivel medio (entre lumbar 1 y lumbar 3)

Características clínicas:

- Generalmente hay función del psoas
- Sí el nivel de la lesión se encuentra entre lumbar 2 y lumbar 3 habrá poca función de cuádriceps y de los aductores de cadera
- En cadera hay posible deformidad en flexión, aducción y rotación externa, luxación por desequilibrio muscular y puede existir retraso en el crecimiento.
- La rodilla puede quedar fija en extensión por acción de los cuádriceps y ausencia de actividad de los flexores de caderas.

Aparato ortésico requerido según nivel de la lesión:

Lumbar 1

Ortésis toraco-lumbosacra con ortésis rodilla-tobillo-pie u ortésis lumbosacra.

Lumbar 2

Ortésis lumbosacra, con ortésis rodilla-pie, ortésis lumbosacra

Lumbar 3

Ortésis lumbosacra, con ortésis rodilla-tobillo-pie

### Nivel bajo (entre lumbar 4 y lumbar 5)

Características clínicas en nivel lumbar 4

- Puede realizar flexión y abducción de caderas
- Puede presentar luxación de caderas por desequilibrio muscular
- Los glúteos medio y mayor están inactivos
- Hay buena actividad de los cuádriceps
- No tienen función los flexores de rodillas
- Buena actividad los flexores dorsales de los tobillos
- No tienen actividad los flexores plantares, pie talo

E

III

(E. Shekelle)

Chang CK., 2008

III

(E. Shekelle)

Bloch RF. 1986

III

(E. Shekelle)

Molnar GE. 1989

III

(E. Shekelle)

Delisa JA. 1988

III

(E. Shekelle)

Downey JA. 1987

## Características clínicas con nivel lumbar 5

- No suele presentarse la luxación de caderas por estar activos el glúteo medio y los aductores, que junto a la bipedestación garantizan desarrollo acetabular adecuado.
- Rodilla no hay deformidad, ligera dificultad para la flexión solamente
- Pies con clara tendencia al talo

Aparato ortésico requerido según nivel de la lesión:

Lumbar 5

Ortésis tobillo –pie

Sacro 1

Ortésis tobillo-pie

R

El tratamiento de rehabilitación de los niños con espina bífida se debe iniciar desde nacimiento, con cambios posturales, alineación de segmentos corporales, estimulación temprana correspondiente, así como la información a los padres de las secuelas neurológicas y el grado de discapacidad presente en el paciente.

C  
(E. Shekelle)  
Chang CK.,2008

R

Posterior a la corrección quirúrgica del defecto del tubo neural el paciente deberá ser enviado a los 30 días al servicio de rehabilitación correspondiente.

C  
(E. Shekelle)  
Chang CK.,2008

R

El servicio de rehabilitación, deberán realizar valoración integral al niño con espina bífida, consistente en valoración de:

- Tono muscular
- Función muscular
- Amplitud del movimiento
- Sensibilidad
- Control cefálico de tronco
- Equilibrio
- Desarrollo psicomotor

También establecerá tipo de discapacidad, pronóstico funcional

C  
(E. Shekelle)  
Federman N.1988

C  
(E. Shekelle)  
Goodgold J. 1988

C  
(E. Shekelle)  
Umphred DA.1990



El tratamiento de rehabilitación deberá:

- Corregir las secuelas correspondiente al nivel de lesión neurológica
- Corregir deformidades secundarias a la parálisis y paresia de miembros inferiores
- Lograr la mayor independencia posible para el traslado, bipedestación, marcha con y sin ortesis
- Entrenar en el uso de la silla de ruedas

III  
(E. Shekelle)  
Chang CK, 2008

III  
(E. Shekelle)  
Bloch RF. 1986

III  
(E. Shekelle)  
Molnar GE. 1989

III  
(E. Shekelle)  
Delisa JA. 1988

III  
(E. Shekelle)  
Downey JA. 1987

## 5. ANEXOS

### 5.1 PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

La búsqueda sistemática de información se enfocó a documentos obtenidos acerca de la temática **Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en Niños**. La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

#### Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en **inglés y español**
- Documentos publicados los últimos **10 años** (rango extendido).
- Documentos enfocados **Prevención, Diagnóstico y Tratamiento**.

#### Criterios de exclusión:

- ninguno

#### Estrategia de búsqueda

##### 5.1.1 PRIMERA ETAPA

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en Niños en PubMed. Las búsquedas se limitaron a humanos, documentos publicados durante los últimos 10 años, en idioma inglés o español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el(los) término(s) spinal dysraphism, prevention, diagnosis and surgical. Esta etapa de la estrategia de búsqueda no dio ningún resultado.

| Búsqueda   | Resultado |
|--|-----------|
| ("spinal dysraphism"[MeSH Terms] OR ("spinal"[All Fields] AND "dysraphism"[All Fields]) OR "spinal dysraphism"[All Fields] OR ("spina"[All Fields] AND "bifida"[All Fields]) OR "spina bifida"[All Fields]) AND ("prevention and control"[Subheading] OR ("prevention"[All Fields] AND "control"[All Fields]) OR "prevention and control"[All Fields] OR "prevention"[All Fields]) AND ("diagnosis"[Subheading] OR "diagnosis"[All Fields] OR "diagnosis"[MeSH Terms]) AND ("therapy"[Subheading] OR "therapy"[All Fields] OR "treatment"[All Fields] OR "therapeutics"[MeSH Terms] OR "therapeutics"[All Fields]) AND ((Practice Guideline[ptyp] OR Guideline[ptyp]) AND ("2003/08/12"[PDat] : "2013/08/08"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND English[lang] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms] OR "adolescent"[MeSH Terms])) | 0         |

**Algoritmo de búsqueda:**

1. spina bifida [Mesh]
2. Diagnosis [Subheading]
3. Treatment [Subheading]
4. Epidemiology [Subheading]
6. Rehabilitation [Subheading]
7. #2 OR #3 OR #4
8. #1 And #7
9. 2003[PDAT]: 2013[PDAT]
10. Humans [MeSH]
11. #8 and # 10
12. English [lang]
13. Spanish [lang]
14. #12 OR # 13
15. #11 AND # 14
16. Guideline [ptyp]
17. #15 AND #12
18. infant OR child OR adolescent [MesSH]
19. #17 AND #18
20. # 1 AND (# 2 OR # 3 OR #4 OR
21. #5 OR #6) AND #9 AND #10 AND (#12 OR #13) and (#16) and #18

**5.1.2 SEGUNDA ETAPA**

En esta etapa se realizó la búsqueda en sitios Web en los que se buscaron Guías de Práctica Clínica con el término Prevención, Diagnóstico y Tratamiento de la Espina Bífida en Niños. No se obtuvieron documentos en los sitios especializados que se enuncian a continuación: NGC, TripDatabase, NICE, AHRQ y SIGN

## 5.2 ESCALAS DE GRADACIÓN

### Escala de Shekelle modificada

| Categoría de la evidencia |   | Fuerza de la recomendación |   |
|---------------------------|---|----------------------------|---|
| <b>I a</b>                | Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios  | <b>A</b>                   | Directamente basada en evidencia categoría I  |
| <b>I b</b>                | Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorios  |                            |   |
| <b>II a</b>               | Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoriedad  | <b>B</b>                   | Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I                       |
| <b>II b</b>               | Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte   |                            |   |
| <b>III</b>                | Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas | <b>C</b>                   | Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II  |
| <b>IV</b>                 | Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas  | <b>D</b>                   | Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III |

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

### 5.3 ESCALAS DE CLASIFICACIÓN CLÍNICA

**CUADRO 1. RECIÉN NACIDO CON MIELOMENINGOCELE (VISTA LATERAL)**



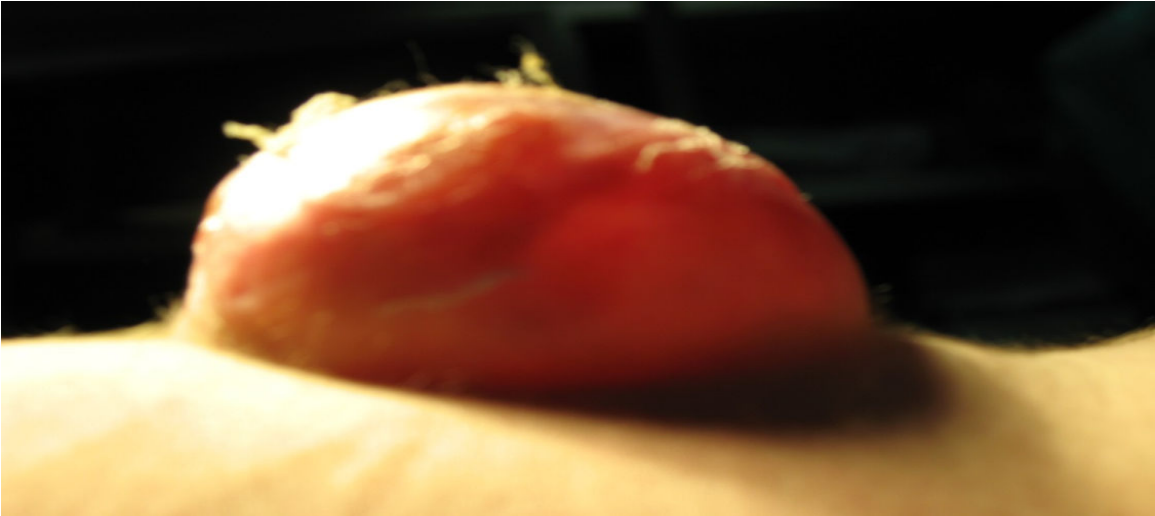
Fuente: Cortesía del Dr. Antonio García Méndez, Médico Adscrito de la UMAEHG C.M.N. "La Raza" Servicio de Neurocirugía Pediátrica

**CUADRO 2. RECIÉN NACIDO CON MIELOMENINGOCELE (VISTA SUPERIOR)**



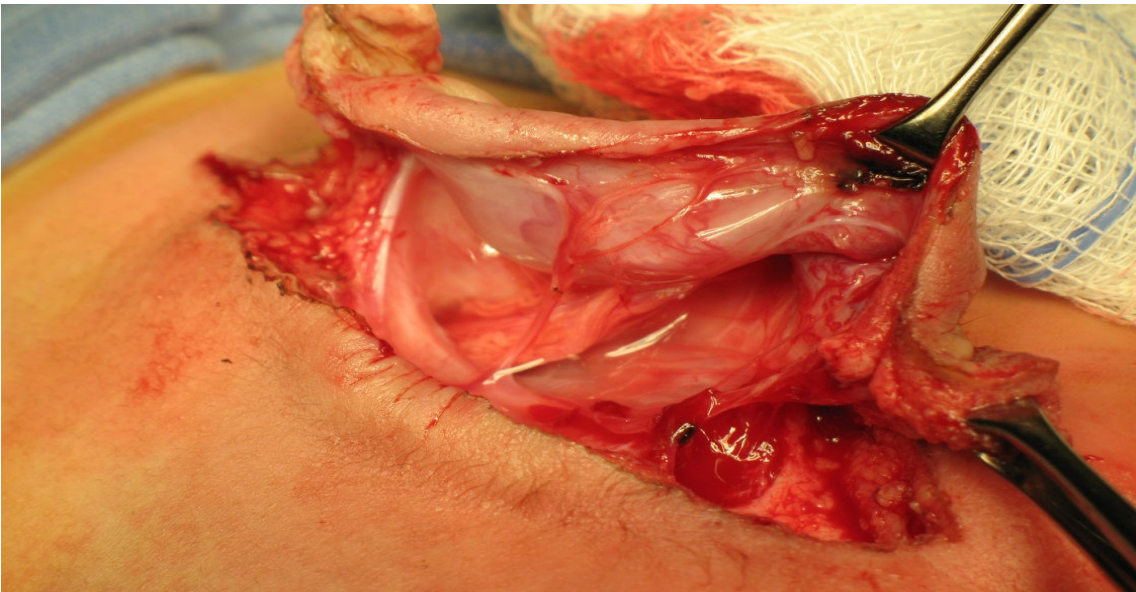
Fuente: Cortesía del Dr. Antonio García Méndez, Médico Adscrito de la UMAEHG C.M.N. "La Raza" Servicio de Neurocirugía Pediátrica

**CUADRO 3. ACERCAMIENTO DEL MIELOMENINGOCELE**



Fuente: Cortesía del Dr. Antonio García Méndez, Médico Adscrito de la UMAEHG C.M.N. "La Raza" Servicio de Neurocirugía Pediátrica

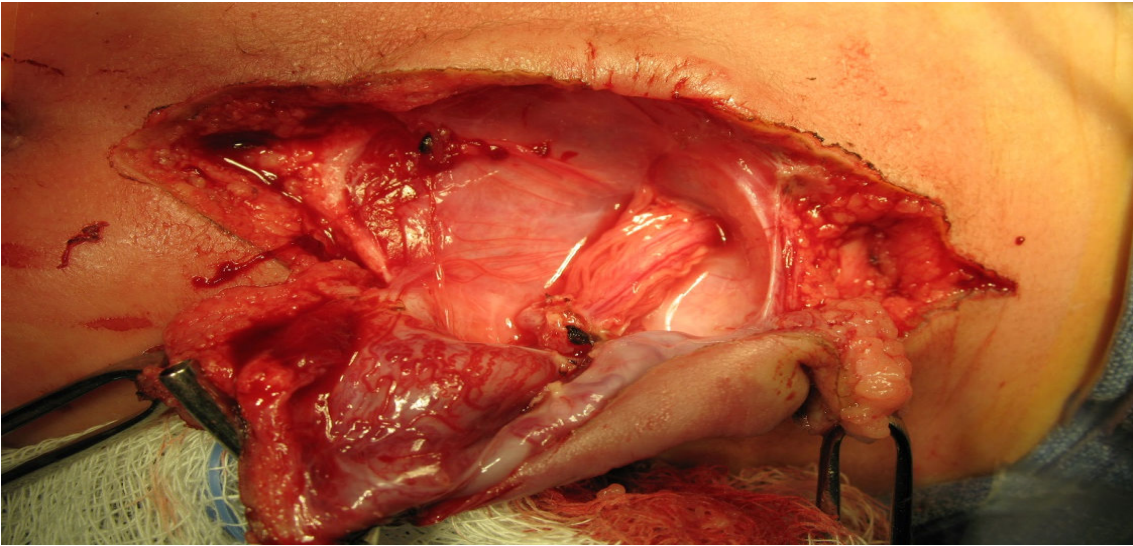
**CUADRO 4. RETIRO DE LA PIEL QUE CUBRE EL DEFECTO**



Fuente: Cortesía del Dr. Antonio García Méndez, Médico Adscrito de la UMAEHG C.M.N. "La Raza" Servicio de Neurocirugía Pediátrica

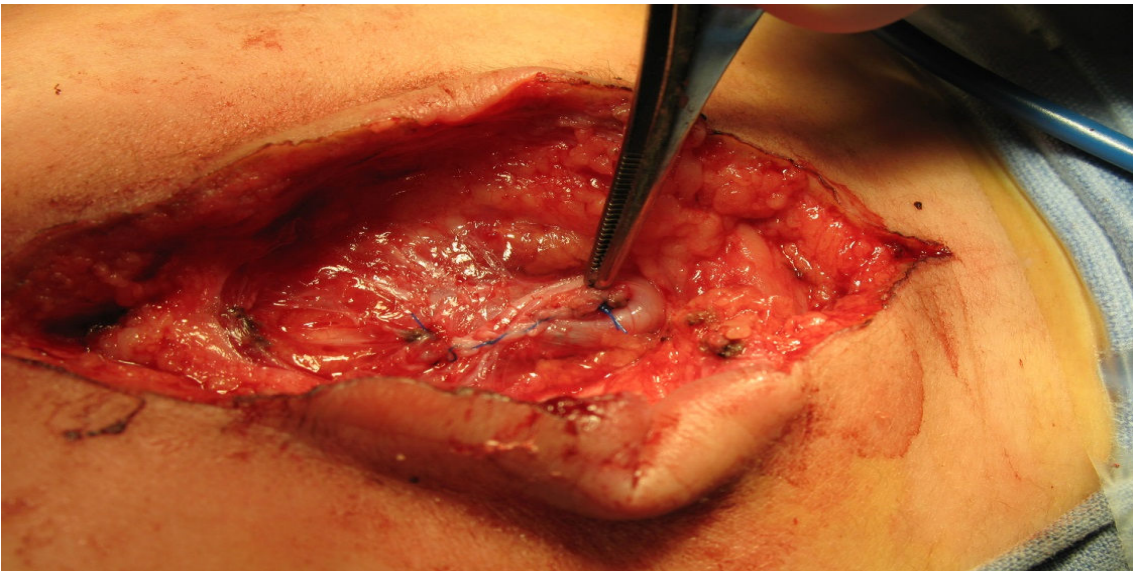


**CUADRO 5. VISUALIZACIÓN DE LOS ELEMENTOS NEURALES DEL DEFECTO**



Fuente: Cortesía del Dr. Antonio García Méndez, Médico Adscrito de la UMAEHG C.M.N. "La Raza" Servicio de Neurocirugía Pediátrica

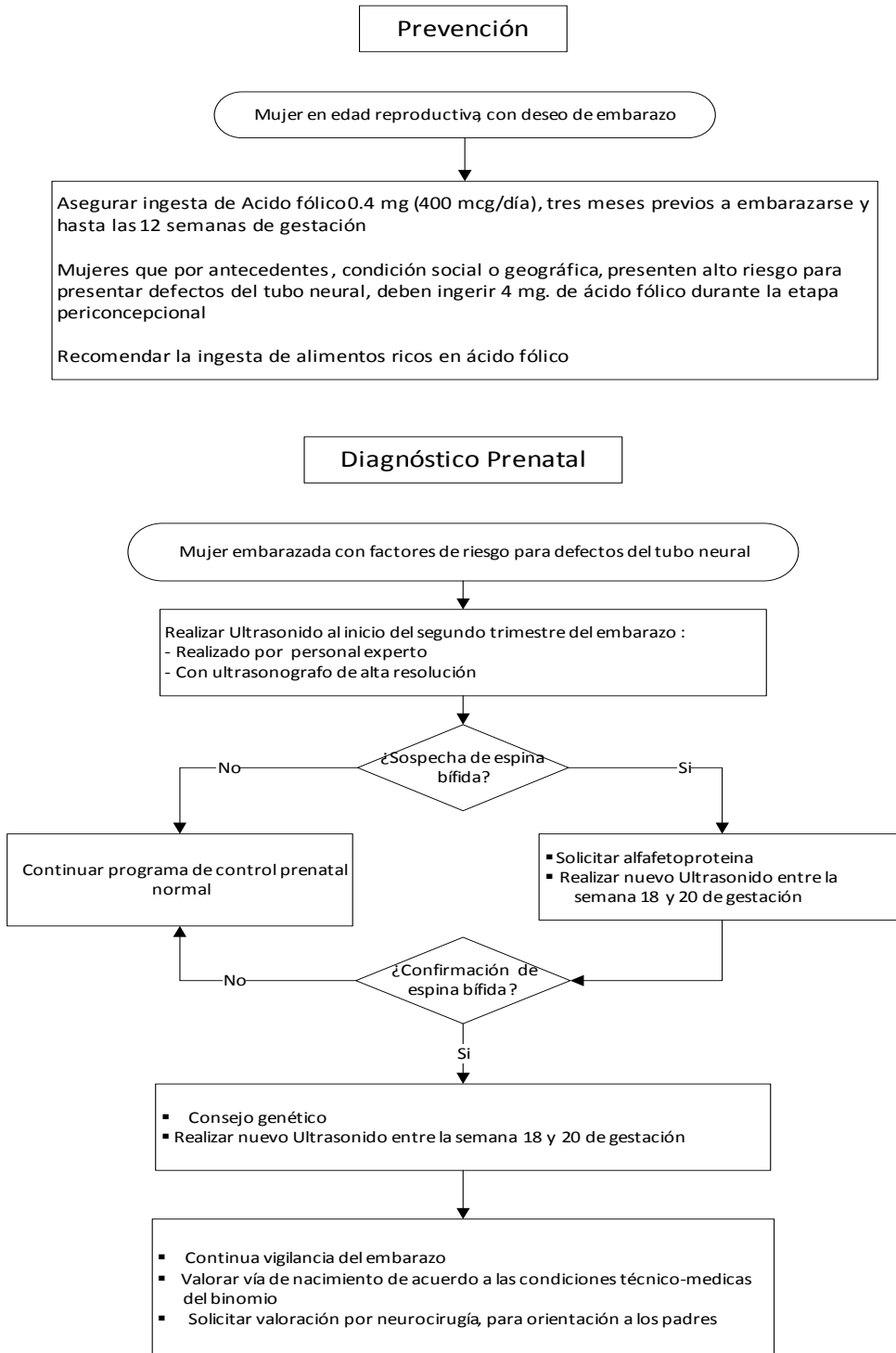
**CUADRO 6. CIERRE DEL DEFECTO CON SUTURA NO ABSORBIBLE Y PUNTOS CONTINUOS**



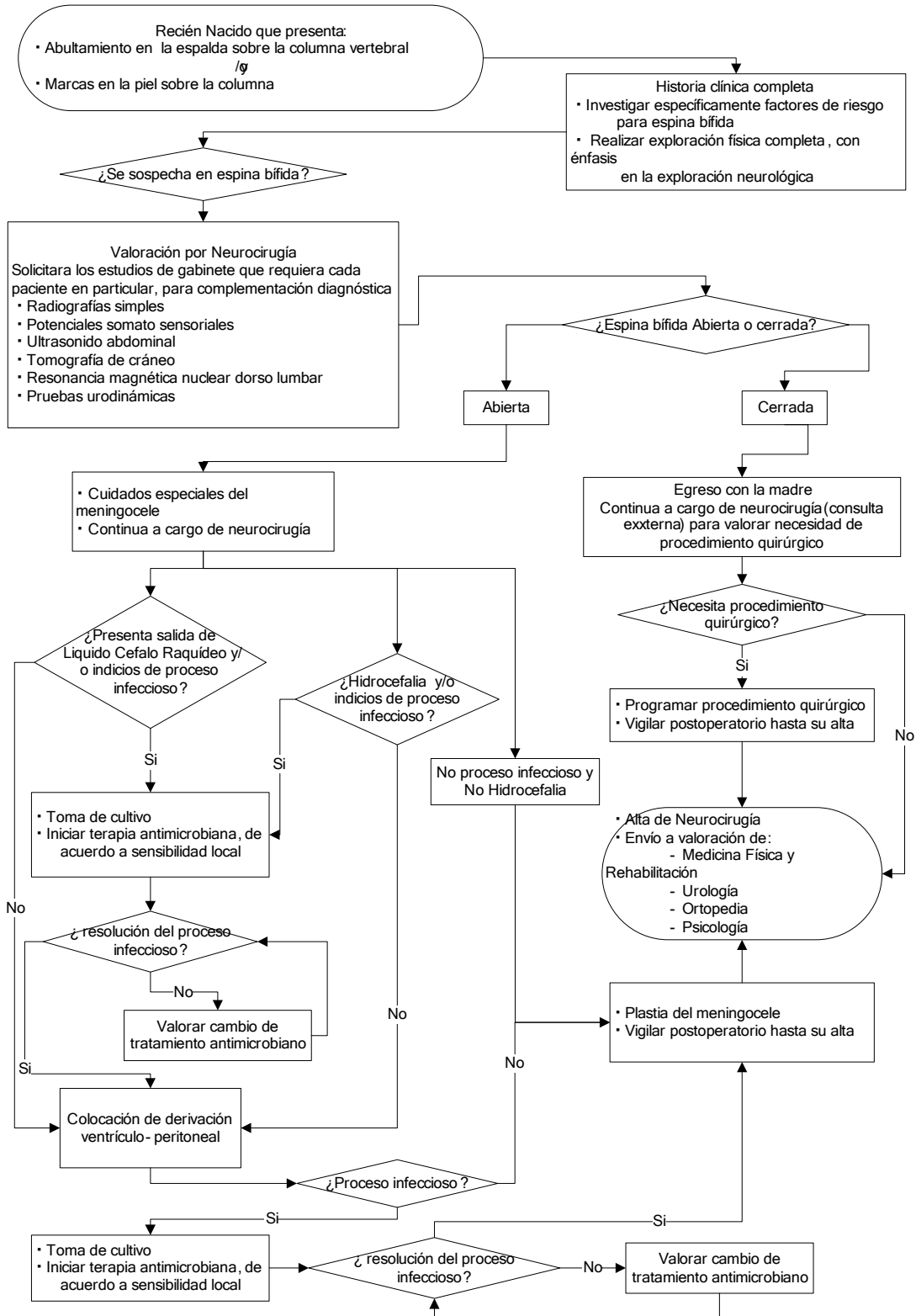
Fuente: Cortesía del Dr. Antonio García Méndez, Médico Adscrito de la UMAEHG C.M.N. "La Raza" Servicio de Neurocirugía Pediátrica

## 5.4 DIAGRAMAS DE FLUJO

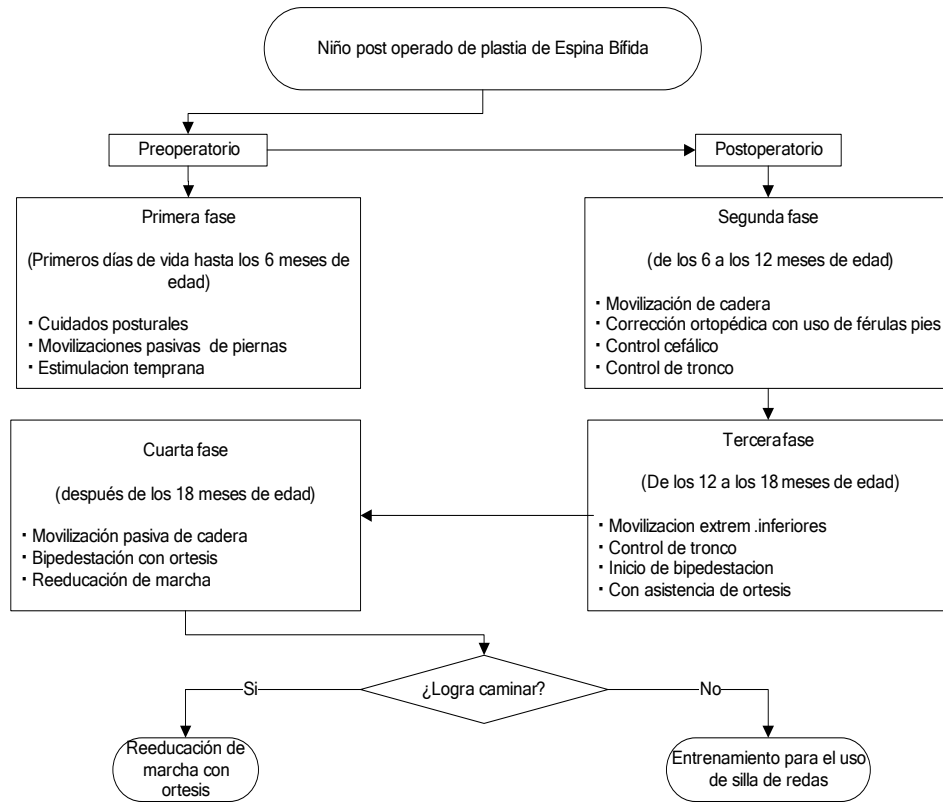
### PREVENCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRENATAL DE LA ESPINA BÍFIDA



**DIAGNÓSTICO POSTNATAL Y TRATAMIENTO MÉDICO Y QUIRÚRGICO DE LA ESPINA BÍFIDA**



**REHABILITACIÓN MOTORA DE LOS NIÑOS CON ESPINA BÍFIDA POSTOPERADOS**



## 6. BIBLIOGRAFÍA

1. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock III JW, Burrows PK, Johnson MP, Howell LJ, Farrell JA, Dabrowiak ME, Sutton LN, Gupta N, Tulipan NB, D'Alton ME, Farmer DL for the MOMS Investigators. A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele. *N Engl J Med* 2011; 364:993-1004.
2. Aparicio MJ. Espina bífida abierta Asociación Española de Pediatría- Protocolo Diagnostico Terapéuticos, 2008: 129-134. Acceso a página: junio 2013, disponible en: <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/18-espina.pdf>
3. Au KS, Ashley-Koch A, Northrup H. Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects. *Dev Disabil Res Rev.* 2010; 16(1):6-15. doi: 10.1002/drr.93.
4. Bloch RF, Basbaum M. Management of spinal, cord injuries, cap 13, pag320-341, Baltimore William –Wilkins 1986
5. Cameron M, Moran P. Prenatal screening and diagnosis of neural tube defects. *Prenat Diagn.* 2009 Apr; 29(4):402-11. doi: 10.1002/pd.2250.
6. Chang CK, Wong TT, Huang BS, Chan RC, Yang TF. Spinal dysraphism: a cross-sectional and retrospective multidisciplinary clinic-based study. *J Chin Med Assoc.* 2008 Oct;71(10):502-8. doi: 10.1016/S1726-4901(08)70158-8.
7. Delisa JA, Currie DM, Gans BM, Gatens PF. Rehabilitation medicine, Principles and practice, capitulo 20, J.B Lippincott , Philadelphia 1988
8. Diemert A, Diehl W, Glosemeyer P, Deprest J, Hecher K: Intrauterine surgery—choices and limitations. *Dtsch Arztebl Int* 2012; 109(38): 603–8. DOI: 10.3238/arztebl.2012.0603
9. Downey JA, Low NL. Enfermedades incapacitantes en el niño, principios de rehabilitación ,capitulo 9, Salvat editors, sa, Barcelona 1987
10. Federman N, Fernández AE, Neurología pediátrica, capitulo3, Buenos Aries, Liberia el atenor 1988
11. Gaskill SJ. Primary closure of open myelomeningocele. *Neurosurg Focus.* 2004 Feb 15; 16(2):E3.
12. Goodgold J, Rehabilitation Medicine, capitulo 30 ,St LousThe C.V. Mosby Company 1988
13. Guggisberg D ,Hadj-Rabia S, viney C et al col. Skin markers of occult spinal dysraphism in children. *Arch Dermatol* 2004 Sep 140:1109-1115
14. Hernández-Herrera R, Alcalá-Galván L, Flores-Santos R. Prevalencia de defectos del tubo neural en 248 352 nacimientos consecutivos .*Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2008; 46 (2): 201-204
15. Kirpalani HM, Parkin PC, Willan AR, Fehlings DL, Rosenbaum PL, King D, Van Nie AJ. Quality of life in spina bífida: importance of parental hope. *Arch Dis Child* 2000;83:293-297
16. Mancebo-Hernández A, González-Rivera A, Díaz-Omaña L, López-Alquicira M, Domínguez-Viveros W, Serrano-Sierra A. Defectos del tubo neural. Panorama epidemiológico en México, parte I. *Acta Pediatr Mex* 2008;29(1):41-47
17. Molnar GE, Pediatric Rehabilitation cap 9, Baltimore, Williams-Wilkins, 1989
18. Naidich TP, McLone DG, Shkolnik A, Fernbach SK. Sonographic evaluation of caudal spine anomalies in children. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1983 May-Jun; 4(3):661-4.

19. OMS (Organización Mundial de la Salud) Acceso a página julio 2013, disponible en [http://www.who.int/features/2012/spina\\_bifida/es/](http://www.who.int/features/2012/spina_bifida/es/)
20. Pedernera-Astegiano E. Defectos del Tubo Neural. Boletín División de Investigación. 2011; No 10. Acceso a página 6 de julio de 2013, disponible en: [http://www.facmed.unam.mx/ci/boletin/bol\\_10\\_nov\\_2011.pdf](http://www.facmed.unam.mx/ci/boletin/bol_10_nov_2011.pdf)
21. Ramírez-Espitia JA, Benavides FG, Lacasaña-Navarro M, Martínez JM, García AM, Benach J. Mortalidad por defectos del tubo neural en México, 1980-1997. Salud Publica Mex. 2003;45:356-364
22. Ray GJ, Thompson MD, Vermeulen JM, Meier C, Wyatt RP, Wong PY, Summers AM, Farrell SA Cole DEC Metabolic Syndrome features and risk of neural tube defects BMC Pregnancy and Childbirth 2007; 7:21
23. Russel F, Najat F, El Kahab et al. Shunt complications in children with mielomeningocele: effect of timing of shunt placement clinical article J. neurosurgery 2009 jun 3: 516-522.
24. Scarff TB, Toleikis JR, Bunch WH et al Dermatomal somatosensory evoked potential in children with mielomeningocele. Z kinder chir 1979 28:384
25. Secretaría de Salud, Dirección Adjunta de Salud Materna y Perinatal. El ácido fólico y la prevención de defectos al nacimiento. Publicación Salud contigo es posible de la Secretaría de Salud. 2003. México. Disponible en: <http://www.salud.gob.mx/unidades/cdi/documentos/ACIDOFOLICO.pdf>
26. Suton N. Fetal surgery for neural tube defects Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2008 Feb 22(1):175-188.
27. Tulipan N. Intrauterine closure of myelomeningocele: an update. Neurosurg Focus 2004 feb 16(2): 1-4.
28. Umphred DA, Neurological rehabilitation, 2da edición, capítulo 14, St Louis. The C.V Mosby Company 1990
29. Valdés-Hernández J, Canún-Serrano S, Reyes-Pablo AE, Navarrete-Hernández E. Mortalidad por defectos en el cierre del tubo neural en menores de 5 años de edad en México de 1998 a 2006. Salud Publica Mex 2010;52:341-349
30. Vieira AR, Castillo ST. Edad Materna y defecvtuos del tubo neural: evidencia para un efecto mayor en espina bífida que anencefalia Rev Med Chile 2005; 133:62-70.

## 7. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de <institución a la que pertenecen los autores que elaboraron la GPC> las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el <institución que coordinó el desarrollo de la GPC> y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Asimismo, se agradece a las autoridades de <institución que participó en los procesos de validación interna, revisión, validación externa, verificación> su valiosa colaboración en la <enunciar los procesos realizados> de esta guía.

### Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

|                                  |  |
|----------------------------------|--|
| Srita. Luz María Manzanares Cruz | Secretaria<br>División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE |
| Sr. Carlos Hernández Bautista    | Mensajero<br>División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE  |

## 8. COMITÉ ACADÉMICO.

### Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

|  |   |
|--|---|
| Dr. Jaime Antonio Zaldívar Cervera       | Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad                    |
| Dr. Arturo Viniegra Osorio               | Jefe de División  |
| Dra. Laura del Pilar Torres Arreola      | Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica                 |
| Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores   | Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica |
| Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez    | Jefa de Área de Innovación de Procesos Clínicos                         |
| Dra. Rita Delia Díaz Ramos               | Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos                          |
| Dra. Judith Gutiérrez Aguilar            | Jefa de área  |
| Dra. María Luisa Peralta Pedrero         | Coordinadora de Programas Médicos                                       |
| Dr. Antonio Barrera Cruz                 | Coordinador de Programas Médicos  |
| Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro    | Coordinadora de Programas Médicos                                       |
| Dra. Aidé María Sandoval Mex             | Coordinadora de Programas Médicos                                       |
| Dra. Yuribia Karina Millán Gámez         | Coordinadora de Programas Médicos                                       |
| Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez | Coordinadora de Programas Médicos                                       |
| Dr. Juan Humberto Medina Chávez          | Coordinador de Programas Médicos  |
| Dr. Ricardo Jara Espino                  | Coordinador de Programas Médicos  |
| Lic. Ana Belem López Morales             | Coordinadora de Programas de Enfermería                                 |
| Lic. Héctor Dorantes Delgado             | Coordinador de Programas  |
| Lic. Abraham Ruiz López                  | Analista Coordinador  |
| Lic. Ismael Lozada Camacho               | Analista Coordinador  |