

**Universidad CEU Cardenal Herrera  
CEINDO – CEU Escuela Internacional  
de Doctorado**

**PROGRAMA en MEDICINA TRASLACIONAL**



**CEU**

*Escuela Internacional  
de Doctorado*

**Impacto de la estandarización de  
los cuidados perioperatorios del  
paciente pediátrico afecto de  
Hidrocefalia y/o Mielomeningocele  
en el Mnazi Mmoja Surgical NED  
Institute de Zanzíbar (Tanzania)**

TESIS DOCTORAL

Presentada por:

Luis Moreno Oliveras

Dirigida por:

Dr. José Piquer Belloch

VALENCIA

2020



**CEU**

*Escuela Internacional  
de Doctorado*

*Impacto de la estandarización de los cuidados perioperatorios del paciente pediátrico afecto de Hidrocefalia y/o Mielomeningocele en el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania)*

Dr. D. José Piquer Belloch

CERTIFICA:

Que la Tesis titulada: "Impacto de la estandarización de los cuidados perioperatorios del paciente pediátrico afecto de hidrocefalia y/o mielomeningocele en el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzíbar (Tanzania)", ha sido realizada bajo mi dirección por el doctorando D. Luis Moreno Oliveras.

Valencia, 23 de enero de 2020

Firma: \_\_\_\_\_





CEU

Escuela Internacional  
de Doctorado

*Impacto de la estandarización de los cuidados perioperatorios del paciente pediátrico afecto de Hidrocefalia y/o Mielomeningocele en el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania)*

## **Agradecimientos**

*Quisiera expresar mi más profundo agradecimiento a una persona ejemplar, el Dr. D. José Piquer Belloch, por ayudarme a crecer día a día en mi profesión, por sus enseñanzas y consejos, su apoyo incondicional y por la oportunidad de realizar este proyecto de investigación.*

*A la Cátedra de Neurociencias CEU- Vithas y Fundación NED por facilitarme las herramientas necesarias para la realización de este estudio.*

*Al Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario de la Ribera y a Pilar Chisbert, por su disposición y soporte absoluto.*

*Al personal sanitario que forma parte del Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar, y en especial a Hadia y al Dr. Mohammed Haji, por su hospitalidad y su colaboración e inestimable ayuda en la recogida de datos.*

*A cada uno de los voluntarios NED, que, con su labor, han hecho posible que esto se haga realidad.*

*A Toni Gómez y Dr. Piquer: este proyecto lo empezasteis vosotros, vuestro entusiasmo y humanidad me cautivaron, gracias a vosotros me desplazé a África y mi vida ya fue diferente.*

*A mi padre, por su aportación en las ilustraciones de esta investigación.*

*A mi familia y amigos, en especial a Elena, si no fuera por su apoyo, tiempo, consejo y ánimos, no hubiera finalizado esta investigación.*

*A todos los enfermeros y enfermeras que cada día luchan por ofrecer los mejores cuidados a los pacientes.*





*"Nunca pierdas la oportunidad de comenzar algo, sin importar lo pequeño que sea. Pues es maravilloso ver que con frecuencia la semilla de mostaza germina y echa raíces".*

*Florence Nightingale*



## **Resumen**

### **Introducción**

La hidrocefalia infantil y la espina bífida en países de bajos ingresos representan uno de los problemas éticos y sanitarios más conflictivos con los que se enfrenta el desarrollo de la salud a nivel internacional. Las estimaciones más optimistas señalan que 200.000 nacidos anualmente desarrollarán una hidrocefalia o nacerán con un defecto del tubo neural en África Oriental, Central y Sur de África.

Para comprender el problema es necesario conocer cómo se desarrollan y previenen estas enfermedades, que estructuras afectan, de donde se deducirá sus manifestaciones clínicas, que métodos se utilizaran para su diagnóstico precoz; y finalmente la efectividad e impacto de los diferentes tratamientos y cuidados de enfermería.

Por otra parte, el Banco Mundial y la Comisión Lancet a través de su informe Global Surgery 2030 concluyen que el desarrollo de la cirugía, incluida la neurocirugía, en países en vías de desarrollo mejora de forma significativa la salud y promueve el desarrollo económico internacional.

### **Objetivo**

Analizar una serie de casos de Hidrocefalia infantil y Mielomeningocele en un contexto de pobreza y valorar los factores de incidencia y riesgo postquirúrgico.

### **Material y métodos**

Se realizó estudio observacional descriptivo y analítico de carácter retrospectivo, en el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania), en pacientes diagnosticados y tratados de hidrocefalia infantil y mielomeningocele, en el periodo comprendido de septiembre de 2016 a septiembre de 2018. Tras la implantación de unos protocolos de actuación en dichos pacientes, se describieron y analizaron los resultados obtenidos tras su tratamiento.

### **Resultados:**

Un total de 96 pacientes fueron atendidos de hidrocefalia infantil. El 51% (n=49) fueron varones, con una media de edad de 9,25 meses. Todas las madres fueron controladas durante el embarazo, pero solamente un 8% recibieron ácido fólico durante su gestación.

El 81% de los niños nacieron mediante parto vaginal o parto espontáneo no complicado. Con respecto a la etiología, el 27,1% de la hidrocefalia tratada estaba asociada a una causa infecciosa y un 35,4% a una causa desconocida. Se realizaron 67 cirugías de derivación ventriculoperitoneal y 15 ventriculostomías endoscópicas. La tasa de complicaciones fue del 23,17%, principalmente fueron infecciosas (15,85%) y por mal funcionamiento de la derivación (7,31%).

Durante el mismo periodo, se estudiaron 41 casos de mielomeningocele con una edad media de 6,1 14,6 días. El 53.7% fueron eran varones. Un 51,2% eran de Unguja, 39% de Pemba y 9,8% de Tanzania continental. Se descubrió que el 78% de todas las madres se habían sometido a una ecografía prenatal y el 85,4% de todos las pacientes recibieron cirugía.

La infección de la herida quirúrgica fue la complicación más frecuente (23,8%). Se observó un riesgo significativamente mayor de complicaciones en niños procedentes de la isla de Pemba ( $p=0,046$ ) y nacidos mediante parto vaginal ( $p=0,694$ ).

### **Conclusión**

La hidrocefalia y los defectos del tubo neural son afecciones neuroquirúrgicas consideradas esenciales dentro del ámbito de la neurocirugía global. El Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar es uno de los escasos centros de África del Este que registra la actividad asistencial, gracias a ello se ha podido realizar este estudio en el que se demuestra, que un buen control del embarazo los controles ecográficos durante la gestación, la atención temprana, la estandarización en la atención y el seguimiento son fundamentales para poder obtener un diagnóstico precoz y mejorar el manejo posterior de estos pacientes.

**Palabras clave:** Hidrocefalia, Defecto del tubo neural, Mielomeningocele, Cirugía global, África del Este, Fundaciones, Neurocirugía, Cuidados enfermeros, Educación, Desarrollo, NED Institute.

## **Abstract**

### **Introduction**

Child hydrocephalus and spina bifida in low-income countries represent one of the most conflictive ethical and health problems facing international health development. The most optimistic estimates indicate that 200,000 born annually will develop hydrocephalus or be born with a neural tube defect in East, Central and South Africa.

To understand the problem, it is necessary to know how these diseases develop and prevent, what structures they affect, where their clinical manifestations will be deduced, what methods will be used for their early diagnosis; and finally, the effectiveness and impact of the different treatments and nursing care.

On the other hand, the World Bank and the Lancet Commission through their Global Surgery 2030 report conclude that the development of surgery, including neurosurgery, in developing countries significantly improves health and promotes international economic development.

### **Objective**

To analyse a series of cases of childhood hydrocephalus and myelomeningocele in a context of poverty and assess the incidence factors and post-surgical risk.

### **Material and methods**

A retrospective descriptive and analytical observational study was conducted at the Mnazi Mmoja Surgical NED Institute in Zanzibar (Tanzania), in patients diagnosed and treated with childhood hydrocephalus and myelomeningocele, in the period from September 2016 to September 2018. After Implantation of performance protocols in these patients, the results obtained after their treatment were described and analysed.

## **Results**

A total of 96 patients were treated for childhood hydrocephalus. 51% (n = 49) were male, with a mean age of 9.25 months. All mothers were monitored during pregnancy, but only 8% received folic acid during pregnancy.

81% of children were born through vaginal delivery or uncomplicated spontaneous delivery. With respect to the etiology, 27.1% of treated hydrocephalus was associated with an infectious cause and 35.4% with an unknown cause. 67 ventriculoperitoneal bypass surgery and 15 endoscopic ventriculostomies were performed. The complication rate was 23.17%, mainly they were infectious (15.85%) and due to malfunction of the shunt (7.31%).

During the same period, 41 cases of myelomeningocele were studied with an average age of 6.1 14.6 days. 53.7% were male. 51.2% were from Unguja, 39% from Pemba and 9.8% from mainland Tanzania. It was found that 78% of all mothers had undergone prenatal ultrasound and 85.4% of all patients received surgery.

Infection of the surgical wound was the most frequent complication (23.8%). A significantly higher risk of complications was observed in children from the island of Pemba ( $p = 0.046$ ) and born by vaginal delivery ( $p = 0.694$ ).

## **Conclusion**

Hydrocephalus and neural tube defects are neurosurgical conditions considered essential within the scope of global neurosurgery. The Mnazi Mmoja Surgical NED Institute of Zanzibar is one of the few centres in East Africa that records the care activity, thanks to this it has been possible to carry out this study in which it is demonstrated that a good control of pregnancy ultrasound controls during pregnancy, early care, standardization in care and follow-up are essential to obtain an early diagnosis and improve the subsequent management of these patients.

**Keywords:** Hydrocephalus, Neural tube defect, Myelomeningocele, Global surgery, East Africa, Foundations, Neurosurgery, Nursing care, Education, Development, NED Institute.

## Índice

1. Introducción .....	26
1.1. Hidrocefalia .....	26
1.1.1. Etiología .....	30
1.1.2. Clasificación.....	30
1.1.3. Clínica .....	39
1.1.4. Diagnóstico .....	42
1.1.5. Tratamiento.....	44
1.1.5.1. Válvulas o Shunt de derivación (VD) .....	46
1.1.5.2. La ventriculostomía del tercer ventrículo o endoscopia del tercer ventrículo (ETV) .....	52
1.2. Espina bífida abierta o mielomeningocele (MMC).....	56
1.2.1. Etiología .....	62
1.2.2. Diagnóstico .....	64
1.2.3. Tratamiento.....	64
1.2.4. Cuidados perioperatorios en el tratamiento del MMC .....	68
1.2.5. Complicaciones derivadas del MMC .....	69
1.2.6. Prevención de los defectos del tubo neural .....	73
1.3. Global Surgery 2030. ....	75
1.3.1. Neurocirugía Global .....	83
1.3.2. Fundaciones internacionales relacionadas con la neurocirugía global. 92	
1.3.3. Fundación NED (Neurocirugía, Educación y Desarrollo) .....	99
1.3.4. El Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar .....	103
1.4. Características de la Hidrocefalia y defectos del tubo neural en PBMI 107	
1.4.1. Características clínicas y particularidades de la Hidrocefalia y defectos del tubo neural .....	107
1.4.2. Cuidados de enfermería y su impacto en países empobrecidos 112	
1.5. Justificación del trabajo .....	120
2. Objetivos .....	122
2.1. Objetivo principal .....	122
2.2. Objetivos secundarios .....	122
3. Material y métodos.....	123



3.1. Ámbito del estudio .....	123
3.2. Diseño de estudio.....	123
3.3. Población y muestra .....	126
3.3.1. Población diana .....	126
3.3.2. Población a estudio .....	126
3.3.3. Muestra .....	126
3.4. Criterios de inclusión: .....	126
3.5. Criterios de exclusión: .....	126
3.6. Búsqueda bibliográfica .....	127
3.7. Variables de estudio .....	129
3.8. Análisis de los resultados .....	135
3.9. Aspectos ético-legales: .....	136
4. Resultados .....	137
4.1. Resultados hidrocefalia .....	137
4.1.1. Resultados demográficos hidrocefalia .....	137
4.1.2. Historia maternal y prenatal hidrocefalia .....	138
4.1.3. Datos clínicos hidrocefalia al ingreso en el MNSNI .....	141
4.1.4. Tipo cirugía .....	144
4.1.5. Estancia media hospitalaria y seguimiento de los pacientes tratados de hidrocefalia.....	148
4.2. Resultados Mielomeningocele (MMC) .....	150
4.2.1. Resultados demográficos Mielomeningocele (MMC) .....	150
4.2.2. Historia maternal y prenatal MMC .....	151
4.2.1. Datos clínicos mielomeningocele al ingreso en el MNSNI ...	153
4.2.1. Cirugía practicada en los pacientes afectados de MMC .....	154
5. Discusión .....	158
6. Conclusiones .....	170
7. Bibliografía .....	172
8. Anexos .....	192

## **Índice de ilustraciones**

Ilustración 1: Descripción anatómica de la circulación de LCR .....	29
Ilustración 2: Reservorio subcutáneo Ommaya .....	33
Ilustración 3: Hidrocefalia en niño .....	40
Ilustración 4: Figura 1A y 1B ecografía transfontanelar realizada a los dos meses de vida .....	43
Ilustración 5: Derivación Ventriculoperitoneal .....	48
Ilustración 6: Imagen Ventriculostomía endoscópica .....	53
Ilustración 7: Esquema de la teoría del cierre del tubo neural .....	57
Ilustración 8: Proceso de Neurulación .....	59
Ilustración 9: Columna vertebral normal y columna con espina bífida .....	61
Ilustración 10: Mielomeningocele de un niño tratado en el Instituto NED de Zanzibar .....	66
Ilustración 11: Mmazi Mmoja Surgical NED Institute Zanzibar (Tanzania) .....	101
Ilustración 12: Mmazi Mmoja Surgical NED Institute Zanzibar (Tanzania) .....	104
Ilustración 13: Manual básico en cuidados de enfermería editado para el MMSNI .....	106
Ilustración 14: Primera cirugía en el MMSNI .....	107

## Índice de tablas

Tabla 1: Etiología de la hidrocefalia infantil. ....	30
Tabla 2: Clasificación tipos de hidrocefalia.....	31
Tabla 3: Clasificación de Papile.....	33
Tabla 4: Diferencias clínicas entre la malformación de Chiari I y II. ....	38
Tabla 5: Anamnesis y clínica de la hidrocefalia.....	41
Tabla 6: Clasificación general de tipos de Defecto del Tubo Neural. ....	60
Tabla 7: Principales factores de riesgo no genéticos de los DTN. ....	63
Tabla 8: Cuidados perioperatorios del paciente afecto de MMC.....	68
Tabla 9: Complicaciones asociadas al MMC.....	72
Tabla 10: Descriptores en Ciencias de la Salud.....	128
Tabla 11: Descripción variables de la hidrocefalia para el estudio. ....	130
Tabla 12: Descripción variables Mielomeningocele (MMC).....	133
Tabla 13: Representación frecuencia y porcentaje edad pacientes hidrocefalia infantil MMSNI. ....	138
Tabla 14: Impacto de los factores asociados y el riesgo de complicaciones. ....	147
Tabla 15: Tabla datos mortalidad hidrocefalia.....	148
Tabla 16: Complicaciones e hidrocefalia secundaria. ....	156

## Índice de gráficos

Gráfico 1: Gráfico representativo del sexo de los pacientes atendidos de hidrocefalia infantil en el MMSNI. ....	137
Gráfico 2: Representación lugar procedencia de los pacientes tratados de hidrocefalia. ....	138
Gráfico 3: Representación gráfica de los datos maternas de los niños atendidos de hidrocefalia en el MMSNI. ....	139
Gráfico 4: Semana de embarazo al nacimiento.....	140
Gráfico 5: Representación gráfica de los niños con macrocefalia al nacimiento. ....	141
Gráfico 6: Origen de infección temprana. ....	141
Gráfico 7: Representación gráfica malformaciones congénitas. ....	142
Gráfico 8: Representación gráfica episodios convulsivos. ....	142
Gráfico 9: Diagrama de barras representativo de los exámenes preoperatorios.....	143
Gráfico 10: Gráfico de barras representativo de las causas de hidrocefalia. ....	144
Gráfico 11: Tipo de cirugía practicada.....	145
Gráfico 12: Gráfico de sectores del lado de implantación de DVP.....	145
Gráfico 13: Gráfico de sectores en representación del número de complicaciones. ....	146
Gráfico 14: Gráfico de barras tipo de complicación.....	147
Gráfico 15: Gráfico representativo del sexo de los pacientes atendidos de mielomeningocele en el MMSNI. ....	150
Gráfico 16: Representación lugar procedencia de los pacientes tratados de MMC. ....	151
Gráfico 17: Representación gráfica de los datos maternas de los niños atendidos de MMC en el MMSNI.....	152
Gráfico 18: Características defecto tubo neural. ....	153
Gráfico 19: Representación gráfica de ubicación del mielomeningocele. ....	154

## **Índice de Anexos**

Anexo 1:Perímetro cefálico para la edad Niños(43).....	192
Anexo 2:Perímetro cefálico para la edad Niñas(43).....	193
Anexo 3: Listado de verificación quirúrgica (Check-list) modificado para el MMSNI(128) .....	194
Anexo 4: Certificado Comité Ético e Investigación Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania) .....	195

## **Acrónimos / Abreviaturas**

AFP: Alfafetoproteína

ASEA: Asociación de Cirujanos de África Oriental

COSECSA: College of Surgeons of East, Central and Southern Africa

DeCS: Descriptores en Ciencias de la Salud

DTN: Defectos del tubo neural

DVP: Drenaje Ventriculoperitoneal

EEUU: Estados Unidos

ETV: Endoscopia Tercer Ventrículo

DEV: Drenaje extraventricular

HIC: Hemorragia intracraneal

HPI: Hemorragia postinfecciosa

LCR: Líquido cefalorraquídeo

PIC: Presión intracraneal

PL: Punción lumbar

SNC: Sistema Nervioso Central

TCE: Traumatismo craneoencefálico



La hidrocefalia infantil y la espina bífida en países de bajos ingresos representan uno de los problemas éticos y sanitarios más conflictivos con los que se enfrenta el desarrollo de la salud a nivel internacional. Este hecho viene determinado por tres motivos.

En primer lugar, su incidencia. Son las enfermedades neuroquirúrgicas, y pediátricas en general, con mayor incidencia en los países empobrecidos. Las estimaciones más optimistas señalan que 200.000 nacidos anualmente desarrollarán una hidrocefalia o nacerán con un defecto del tubo neural en África Oriental, Central y Sur de África (ECSA)(1). Se calcula que menos del 10% de estos niños serán operados mediante derivaciones o condiciones de mala calidad con un índice de complicaciones muy elevado (2–5).

En segundo lugar, estas enfermedades poseen una gravedad potencial y real muy elevada implicando tanto al pronóstico vital como funcional del niño. La hidrocefalia es una enfermedad que se caracteriza por existir un exceso de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el interior de los ventrículos cerebrales. Este acúmulo de líquido aumenta la presión en el interior de la cavidad intracraneal y comprime el cerebro lesionándolo a veces de forma irreversible sino se soluciona de forma temprana. Por otro lado, la espina bífida abierta es un defecto de cierre del tubo neural espinal con exposición de su contenido: la médula espinal y raíces nerviosas. Su morbilidad es elevadísima y afecta la calidad de vida durante la infancia, adolescencia y edad adulta, lo que supone un desafío e impacto socioeconómico de gran complejidad en las áreas más pobres de la Tierra que afecta a las personas, familias y a la sociedad en general (6).

Finalmente, el tema posee una gran vigencia científica y es por otro lado un exhorto del Banco Mundial, estimulando a diseñar estrategias globales que promuevan el acceso universal a servicios quirúrgicos básicos. La comisión Lancet a través de su informe Global Surgery 2030(7) concluyó que el desarrollo de la cirugía en países en vías de desarrollo mejora de forma significativa la salud y promueve el desarrollo económico

internacional. El desarrollo de subespecialidades incluida la Neurocirugía, es uno de los desafíos actuales más importantes para conseguir una atención quirúrgica sanitaria esencial. La OMS clasificó hace unos años el desarrollo neuroquirúrgico africano e incluyó a Tanzania en el grupo 3 junto a aquellos países que contaban 1-4 neurocirujanos, y una proporción de 1 neurocirujano por cada 9.268.800 personas. Desde entonces, algunas organizaciones se han enfocado en mejorar la disponibilidad de la atención neuroquirúrgica en esta zona. Actualmente, la fundación NED con sede en Valencia está desarrollando un nuevo modelo para abordar este problema. La creación y gestión de un Instituto en Tanzania (única institución neuroquirúrgica con carácter exclusivamente humanitario de África y posiblemente a nivel internacional) está permitiendo el desarrollo y la consolidación de la neurocirugía en dicho país, mejorando la atención de las enfermedades neurológicas más predominantes (8–12).

De lo dicho se desprende que para comprender el problema de la hidrocefalia y espina bífida abierta en los países de bajos ingresos es necesario conocer cómo se desarrollan y previenen estas enfermedades, que estructuras afectan, de donde se deducirá sus manifestaciones clínicas, qué métodos se utilizaran para su diagnóstico precoz; y finalmente la efectividad e impacto de los diferentes tratamientos y cuidados de enfermería en el contexto de pobreza extrema.

## **1. Introducción**

### **1.1. Hidrocefalia**

El término hidrocefalia se deriva de las palabras griegas “hidro” que significa agua y “cephalus” significa cabeza.

En términos fisiopatológicos se define la hidrocefalia infantil como un síndrome caracterizado por un desequilibrio, por acúmulo de líquido cefalorraquídeo (LCR), lo que llega a ocasionar, un aumento del tamaño ventricular. Esta dilatación ventricular va asociada generalmente a una elevación de la presión intracraneal (PIC), lo que se denomina hidrocefalia activa o hipertensiva, y que la distingue de la provocada por el aumento del tamaño de las cavidades ventriculares por atrofia cerebral, que suele aparecer en la senectud y que se conoce como hidrocefalia pasiva o exvacuo(13).

Se atribuye a Hipócrates el primer tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia extrayendo el líquido de la cabeza por punción craneal a través de la fontanela anterior. Galeno consideraba intratable el acúmulo de líquido por debajo de las meninges. Durante toda la antigüedad se intentaron todo tipo de tratamientos médicos, a cuál más ineficaz, como el empleo de astringentes y vendajes compresivos para evitar el crecimiento de la cabeza(14–16).

En 1838 Conquest refiere curar la mitad de los hidrocéfalos puncionando los ventrículos a través de la sutura coronal y Cleater en 1845 empezó a utilizar los drenajes ventriculares continuos manteniendo abierta la punción con hilas de lino, tubos de oro, goma o cristal(16).

Hasta el último tercio del s. XIX la hidrocefalia era considerada como una inflamación de los ventrículos que producía un aumento en la producción de líquido. Los avances en el conocimiento de la fisiología del LCR cambiaron este concepto y posibilitaron una nueva orientación del tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia(16).

En 1827, Francois Magendie realizó una descripción completa del líquido cefalorraquídeo (LCR) incluyendo su producción y reabsorción. En 1891 Quinke practicó la primera punción lumbar (PL) y, junto Queckenstedt, estudió la presión del LCR y sus variaciones. Ese mismo año, Broca y Keen comunican por separado la utilización de drenaje ventricular externo cerrado, a fin de disminuir el riesgo de infección. Unos años más tarde (1898), Ferguson realizó la primera derivación lumboperitoneal comunicando la teca lumbar con la cavidad peritoneal a través de un taladro en una vértebra por el que pasaba un hilo de plata(16,17).

En 1879, Carl-Friedrich Nitze presentó un endoscopio, es decir, una óptica rígida para visualizar estructuras dentro del cuerpo humano. En 1910, Víctor Lespinasse utilizó el endoscopio para realizar el primer intento de tratamiento de la hidrocefalia en dos pacientes jóvenes, pero sin éxito. No fue hasta el año 1922, cuando Walter Dandy utilizó esta óptica rígida, para visualizar los ventrículos, el foramen de Monro, el plexo coroideo e incluso la anatomía de los vasos circulatorios en la pared del ventrículo, lo consideramos la primera ventriculostomía endoscópica(18).

Por otra parte, en 1914 los neurocirujanos Dandy y Blackfan demostraron que el LCR se producía en los plexos coroideos. Con este descubrimiento se terminó de entender la fisiología del LCR. Ante el fracaso de los anteriores tratamientos descritos (drenaje y derivación del LCR), Dandy cambia el enfoque orientándolo por dos caminos distintos: disminuir la producción de LCR cauterizando los plexos coroideos en las hidrocefalias comunicantes , para compensar los problemas de reabsorción; y en las hidrocefalias no comunicantes u obstructivas, trata de comunicar los ventrículos con el espacio subaracnoideo mediante la técnica de ventriculostomía(6,16,19).

Holter, un técnico en una empresa de maquinaria y padre de un niño con mielomeningocele, en 1955, diseñó un dispositivo empleando silicona y una válvula de hendidura en el catéter distal. No llegó a tiempo para

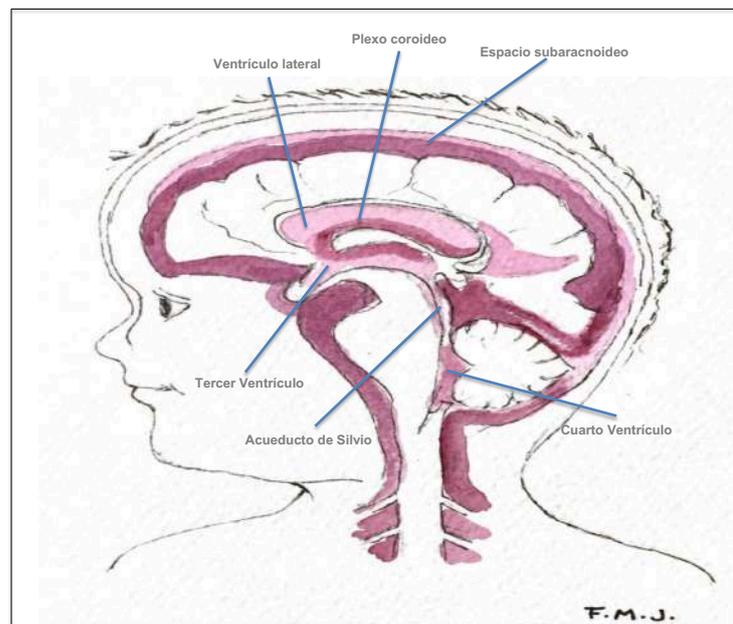
utilizarla en su hijo, pero por fin, se dispuso de una derivación eficaz que no producía reacción ni permitía el reflujo y que permitió el tratamiento eficaz y con muchas menos complicaciones, en los pacientes con hidrocefalia. No fue hasta 1967, que se empezó a utilizar la derivación ventriculoperitoneal con buenos resultados, ya que los catéteres de silicona tampoco producían reacciones en el peritoneo. Cabe destacar, que casualmente este tipo de válvulas son las más utilizadas en la actualidad(16).

En las dos últimas décadas se han desarrollado múltiples modelos y sistemas de derivaciones ventriculares regulados por válvula, y se han diseñado nuevos mecanismos de dispositivos antisifón. Se han popularizado las derivaciones lumboperitoneales y durante los años noventa se han desarrollado válvulas con resistencia variable según el flujo y válvulas cuya presión puede ser programada y variada desde el exterior. En resumen, la evolución de los materiales, la ingeniería, los tipos de dispositivos y el perfeccionamiento de la técnica quirúrgica, así como las técnicas de asepsia, han facilitado un tratamiento eficaz de la hidrocefalia(16,17,20).

El LCR es un fluido transparente y acuoso compuesto por una disolución en agua de iones con algunas macromoléculas en suspensión, isotónico con el líquido intersticial de tejido nervioso y una composición similar a la de dicho líquido intercelular cerebral(16). Se produce principalmente en los plexos coroideos de los ventrículos cerebrales y tras circular por el sistema ventricular y el espacio subaracnoideo, se reabsorbe o drena, en las granulaciones aracnoideas adyacentes a los principales senos aracnoideos(16).

El líquido cefalorraquídeo ejerce una función esencial. Por una parte, se encarga de la producción “hidromecánica” del cerebro, amortiguando impactos y evitando que se dañe el tejido nervioso al chocar contra las paredes rígidas del estuche craneoespinal, con las aceleraciones y deceleraciones a que este se ve sometido. El LCR es fundamental para

mantener la forma, el volumen y la estructura del neuroeje, ya que su comportamiento hidráulico es esencial en la biomecánica cerebral. Por otro lado, participa en la homeostasis, en el balance electrolítico, circulación de células activas y eliminación de catabolitos (productos de peroxidación, proteínas glicosiladas). En condiciones normales el volumen de LCR es aproximadamente de 150 ml en adultos (25 ml en los ventrículos y 125 ml en el espacio subaracnoideo). Existe también una regulación “humoral”, es decir, transporta neuropéptidos, hormonas y otros mensajeros químicos desde su lugar de producción a sus receptores en lugares alejados del neuroeje (16,17).



*Ilustración 1: Descripción anatómica de la circulación de LCR. (Fuente cortesía de FMJ)*

La incidencia informada de la hidrocefalia en la población general es desconocida y varía según la población de estudio y la clasificación utilizada. Estudios posteriores señalan que la hidrocefalia en recién nacidos es de 5 por cada 10.000 nacimientos(13,21).

### 1.1.1. Etiología

La hidrocefalia infantil obedece a una etiología muy diversa y puede ser un síntoma de una gran cantidad de trastornos: está asociada a tumores e infecciones y también puede desarrollarse como una complicación a causa de la prematuridad o causas desconocidas. Por lo tanto, una clasificación atendiendo al concepto fisiopatológico podría ser debida a trastornos de la producción, de la circulación y de la reabsorción de LCR(13). En la tabla 1, se representan los tipos de hidrocefalia, según esta clasificación.

*Tabla 1: Etiología de la hidrocefalia infantil.*

Trastorno en la producción	Trastornos de circulación	Trastornos de reabsorción
Papiloma de plexo coroideo • Hipervitaminosis A	Tumores y masas no tumorales • Estenosis de acueducto de Silvio • Malformaciones congénitas • Traumatismos	Infección, autoinmunidad y HIV • Traumatismos • Trombosis de senos y craneosinostosis • Tumores

### 1.1.2. Clasificación

No existe una categorización universalmente aceptada para la hidrocefalia. En el siglo XX Dandy(17) establece los conceptos de hidrocefalia comunicante y no comunicante, que constituyen la base del tratamiento de la hidrocefalia y sigue siendo la clasificación más común. Por otra parte, estos términos se utilizaron previamente de forma intercambiable con obstructiva y no obstructiva. Así mismo, la hidrocefalia también existe otra subdivisión: congénita o adquirida y por último hay

otras categorías que incluyen la hidrocefalia de presión normal y la hidrocefalia ex vacuo, pero estas últimas ya son un tipo de hidrocefalia en el adulto(6,22).

En las hidrocefalias comunicantes el LCR se forma adecuadamente y fluye correctamente desde los ventrículos hasta los espacios subaracnoideos, pero existe un trastorno de la reabsorción. Esta forma se denomina comunicante porque el LCR aún puede fluir entre los ventrículos, que permanecen abiertos. La reabsorción del LCR está alterada en las vellosidades aracnoides por infecciones o hemorragias(22).

La hidrocefalia no comunicante, llamada también obstructiva, se produce cuando el flujo del LCR se ve obstaculizado a lo largo de una o más de las vías estrechas que conectan los ventrículos. Una de las causas más comunes es la estenosis del acueducto de Silvio, y es la causa más frecuente de hidrocefalia congénita que afecta al recién nacido. Otras causas son la malformación de Arnold-Chiari asociada o tumores localizados en el tronco del encéfalo y región pineal o por hemorragias cerebrales y subaracnoideas o cicatrices post-meningitis(22).

En la tabla 2, representamos la clasificación de la hidrocefalia comunicante y no comunicante:

*Tabla 2: Clasificación tipos de hidrocefalia.*

Comunicante o no obstructiva	No comunicante o obstructiva
<ul style="list-style-type: none"> <li>•Posthemorrágica</li> <li>•Papiloma del plexo coroideo o carcinoma del plexo coroideo</li> <li>•Obstrucción venosa como en el síndrome de la vena cava superior</li> <li>•Postinfecciosa</li> <li>•Traumatismos craneoencefálicos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Estenosis acueducto de Silvio</li> <li>•Lesiones congénitas (malformación venosa de Galeno, tumores congénitos)</li> <li>•Quiste aracnoideo</li> <li>•Malformaciones de Chiari con o sin mielomeningocele.</li> <li>•Hidrocefalia ligada al cromosoma X</li> <li>•Malformación de Dandy-Walker</li> <li>•Gliosis acueductal (poshemorrágica o postinfecciosa)</li> <li>•Lesiones que ocupan espacio, como tumores o quistes.</li> </ul>

Por otra parte, se debe destacar otra clasificación dependiendo de la edad del niño. Durante el período neonatal hasta la infancia tardía (0 a 2 años y en la infancia tardía (2 a 10 años)(13,23,24):

#### *1. En los dos primeros años de vida*

Los factores etiológicos más frecuentes que conducen a una hidrocefalia incluyen: la hidrocefalia posthemorrágica del prematuro, hemorragia postinfecciosa y otras causas.

#### *Hidrocefalia posthemorrágica del prematuro*

Es la complicación más frecuente en el niño prematuro. Esta entidad se debe a una inmadurez de la matriz germinal, que a pequeños cambios de presión arterial producen hemorragia intraventricular o intraparenquimatosa.

Los niños prematuros mantienen restos de la matriz germinal sobretodo en el epéndimo a nivel de los núcleos caudados. Esta matriz germinal tiene vasos muy frágiles, es un área de perfusión límite, por lo cual serán los primeros en afectarse en caso de isquemia o hipoxia por hipotensión o asfixia neonata, lesionándose su pared. En consecuencia, estos vasos tenderán a romperse y sangrar al aumentar su presión intraluminal, secundario a un aumento de la presión venosa central por aumento de la presión intratorácica. Este aumento de la presión intratorácica se produce, sobretodo, por el traumatismo de parto y los esfuerzos respiratorios, a los que contribuyen las maniobras de intubación, aspiración de secreciones, tos, distrés, etc. La mayoría de estas hemorragias se producen en las primeras 24 horas tras el nacimiento.

La clasificación más usada de las hemorragias de matriz germinal del prematura es la de Papile (véase tabla 3), que distingue 4 grados que pueden diagnosticarse por ecografía transfontanelar: grado I, solamente

hemorragia subependimaria; grado II, hemorragia intraventricular sin dilatación ventricular; grado III hemorragia intraventricular y dilatación y grado IV, hemorragia intraventricular y hematoma intraparenquimatoso(16).

Tabla 3: Clasificación de Papile

Grado	Localización de la hemorragia	Cobertura ventricular	SHUNT
I	Hemorragia subependimaria	<10%	8%
II	HIV sin dilatación	<50%	22%
III	HIV con dilatación	>50%	55%
IV	HIV y hematoma intraparenquimatoso		80%

Este tipo de patología, en un principio puede ser reversible, pero en algunos casos puede requerir de una derivación definitiva. Se debe vigilar la fontanela, el perímetro craneal y el peso, además de realizar un control ecográfico seriado (24, 48, 72 y 96 horas) tras el nacimiento. Si la hidrocefalia es progresiva, con índice de Evans mayor del 30%, se realizarán punciones lumbares evacuadoras diarias. Técnicamente son difíciles de efectuar, con lo que hay que plantearse la implantación de un reservorio Ommaya (véase ilustración 2) para evacuar directamente el LCR, para el control de la presión intracraneal (PIC) (25–27).



Ilustración 2: Reservorio subcutáneo Ommaya(28).

El reservorio subcutáneo Ommaya se conecta a un catéter ventricular, para extracción de LCR diariamente y así poder regular la PIC además de aclarar el líquido. Con esta técnica se pretende realizar una extracción constante de LCR de las cavidades ventriculares, manteniendo una presión intracerebral normal y estable. Uno de los principales inconvenientes es el riesgo de infección, además de la obstrucción, con lo que se combinan tratamientos fibrinolíticos, para la conservación del drenaje. No se debe extraer el líquido aspirando ya que se puede provocar una hemorragia ex vacuo, se pueden producir hipotensiones e incluso parada cardiorrespiratoria, por lo cual la técnica de punción se debe realizar con una palomilla o catéter de 25G, evacuando un máximo de 10 ml/kg y según ecografía(29).

Si a pesar de todo, la hidrocefalia persiste habrá que intervenir al niño, para poner una derivación ventriculoperitoneal (DVP). El momento más adecuado para implantar la derivación es cuando el neonato supere los 1.500 g, tenga más de cinco semanas de vida y el líquido presente unas proteínas inferiores a 200 mg/dL(30).

#### *Hidrocefalia postinfecciosa*

Los patógenos predominantes y causantes de la meningitis infecciosa son *Escherichia Coli*, *Streptococo grupo B*, *Haemophilus influenzae tipo B*(31).

Las meningitis bacterianas suelen acompañarse de ventriculitis, y producir múltiples compartimentos tabicados por membranas o septos, por lo que sería necesario comunicar estos compartimentos. La fenestración de los septos se puede realizar mediante ventriculostomía del tercer ventrículo. Una vez exista una sola cavidad, se es necesario se implantaría una derivación ventriculoperitoneal, teniendo den cuenta que no se debe implantar directamente, hasta tanto no se resuelva el cuadro infeccioso, ya que podría diseminar gérmenes al peritoneo(29).

### *Traumatismos obstétricos que provocan anoxia.*

El trauma obstétrico se define como cualquier deterioro de estructura o función del cuerpo del neonato producido durante el parto. Estos traumatismos pueden derivar en lesiones intracraneales que pueden producir hidrocefalia. Este riesgo aumenta en partos instrumentados frente a los eutócicos, estimándose una incidencia de 3,7 por 10.000 en los eutócicos, frente a 16,2 por 10.000 en partos instrumentados por fórceps o ventosas(32).

### *Otras causas de hidrocefalia en los dos primeros años de vida*

Otras causas que producen hidrocefalia en esta etapa serían la presencia de quistes aracnoideos; tumores cerebrales; malformaciones arteriovenosas, como aneurismas de la vena de Galeno y las fístulas durales.

## *2. En la infancia temprana y tardía (2 a 10 años)*

Cabe destacar, que la mayor parte de hidrocefalia en esta etapa es causada por malformaciones congénitas siendo la estenosis del acueducto de Silvio, malformación de Dandy-Walker y malformación de Chiari, las más predominantes. Otras causas, también comunes de hidrocefalia son fundamentalmente los tumores de la fosa posterior, como los Epindimoma, Meduloblastoma y en menor medida Artrocitoma policítico, que debutan con hidrocefalia y su tratamiento sería la ventriculostomía de urgencia(23).

### *Estenosis del acueducto de Silvio*

La estenosis del acueducto de Silvio es la causa más frecuente de la hidrocefalia infantil y puede deber-se a una compresión por una masa adyacente o a causas intrínsecas (estenosis no tumoral). El acueducto de

Silvio es una estructura tubular situada en el dorso del mesencéfalo que comunica el III y IV ventrículo con una sección que oscila entre 0,2-1,8 mm<sup>2</sup>, y su estenosis es la responsable del 6 - 66% de casos de hidrocefalia infantil(29,33).

En el 75% de los pacientes, la etiología de la estenosis se desconoce, y en el resto de casos puede atribuirse a diferentes razones, apareciendo asociada a diversas enfermedades genéticas (síndrome X frágil o neurofibromatosis). También puede desarrollarse tras procesos infecciosos, hemorragias ventriculares, malformaciones del sistema nervioso central, o ser de tipo funcional, al establecerse un gradiente de presión entre los compartimentos supra e infratentorial (p. ej., hiperdrenaje valvular). En las compresiones extrínsecas, los tumores y las malformaciones vasculares son las causas más frecuentes(33).

La radiología simple de cráneo muestra macrocefalia, pudiendo observarse signos de hipertensión intracraneal tales como diastasis de las suturas. El TAC muestra una hidrocefalia triventricular con un IV ventrículo normal y un borramiento de los espacios subaracnoideos de la convexidad. La RM en proyección sagital en el corte de línea media permite ver directamente la estenosis del acueducto, una disminución de la distancia pontomamilar, y un afilamiento del tectum mesencefálico. También permite valorar la existencia de flujo de LCR(29).

Actualmente el tratamiento de elección es la ETV, realizando control de TAC o RM postoperatorios, para valorar el flujo de la ventriculostomía. Con la técnica endoscópica se solucionan la mayoría de los casos, implantando una DVP en los casos en los que la neuroendoscopia falle.

### *Malformación de Dandy-Walker*

Esta entidad fue descrita inicialmente por Dandy y Blackfan en 1914 y modificado en 1942 por Taggart y Walker en 1942, por ello el nombre de malformación de Dandy-Walker. Consiste en una agenesia parcial o completa del vermis cerebeloso asociado a una dilatación quística del

cuarto ventrículo, fosa posterior agrandada y la existencia de atresia de los orificios de Luschka y Magendie, con lo que el cuarto ventrículo no se comunica eficazmente con el espacio subaracnoideo(29,34,35).

Su etiología es de origen desconocido, aunque se considera que ocurre durante el desarrollo embrionario del cerebelo y el cuarto ventrículo. La incidencia supone el 4% de las hidrocefalias y ocurre en 1 de cada 25-30,000 nacimientos vivos(29,35).

El origen de la malformación es una alteración del desarrollo de los procesos cerebelosos derivados de las láminas alares del mesencéfalo, entre la cuarta y la octava semanas de gestación que se traducen en una agenesia de vermis cerebeloso a la que se añade una ausencia de regresión del *velum medulare* posterior, que producirá un quiste que separará ambos hemisferios cerebelosos en la parte inferior del cuarto ventrículo. Este quiste produce una hidrocefalia obstructiva.

La forma más habitual de ser diagnosticada es por la hidrocefalia, que suele aparecer en el 70-90% de los casos(34). La prueba de elección para llevar a cabo el diagnóstico es la RM craneal, pues permite visualizar todos los componentes de esta malformación, valorar la asociación con la estenosis de acueducto y realizar un diagnóstico diferencial.

El tratamiento quirúrgico generalmente se dirige al tratamiento de la hidrocefalia o el quiste de la fosa posterior, o ambos, ya sea por DVP o por técnicas endoscópicas, mediante la ventriculostomía del suelo del tercer ventrículo, que consiste en realizar una comunicación para la salida del LCR.

### *Malformación de Chiari*

Es una malformación que aparece frecuentemente asociada a mielomeningocele (MMC) y que se acompaña de una estenosis del acueducto. Se caracteriza por un descenso de alguna de las estructuras que ocupan la fosa posterior, por debajo del borde posterior del agujero

occipital, configurando distintos tipos que Chiari describió. En 1894, Arnold Chiari hizo las primeras descripciones de esta anomalía, asociada a una hidrocefalia aparentemente congénita y distinguiendo dos tipos(6,13,19):

- a) *Chiari tipo I*: herniación de amígdalas cerebelosas >5mm por foramen magno.
- b) *Chiari tipo II*: herniación de vermis cerebeloso, tronco cerebral (bulbo) y cuarto ventrículo por agujero magno. Está asociado a MMC y alteraciones cerebrales múltiples. Es frecuente que asocie hidrocefalia y siringomielia.
- c) *Chiari tipo III*: encefalocele del cerebelo y parte inferior del tronco cerebral a nivel occipito-cervical.
- d) *Chiari tipo IV*: hipoplasia de cerebelo.

La sintomatología es muy variada y dependerá del tipo de malformación. En la tabla 4 se recogen las diferencias clínicas entre al malformación de Chiari tipo I y II(34).

*Tabla 4: Diferencias clínicas entre la malformación de Chiari I y II.*

Características clínicas	Chiari I	Chiari II
Desplazamiento caudal a través del foramen magno	Amígdalas	Vermis inferior, IV ventrículo y tronco cerebral (bulbo)
Mielomeningocele	Raro	Casi siempre
Siringomielia	20-30%	40-95%
Hidrocefalia	Poco frecuente	Frecuente
Deformidad medular	No	Frecuente
Edad de presentación	Niño y adulto joven	Infancia
Presentación clínica	Cervicalgia, cefalea suboccipital que aumenta con Valsalva	Clínica de hidrocefalia Afectación del bulbo, pares bajos y médula espinal

Cabe destacar, que en el tipo II, en niños menores de 2 años, puede encontrarse dificultad en la deglución con posibilidad de broncoaspiración, estridor inspiratorio, apneas, hipotonía, tetraparesia y opistotonos. En niños más mayores, afectación medular, cerebelosa y oftalmológica (estrabismo, nistagmus y alteración de la conjugación de la mirada).

La prueba diagnóstica de elección es la RM de cráneo y columna completa, ya que permite valorar la herniación amigdalor y la presencia de siringomielia, que ocurre en un 20-30% en el Chiari tipo I, y en un 50-90% en el Chiari tipo II(34). También es preciso descartar la escoliosis y el anclaje medular. Para detectar daño asociado al SNC, se pueden solicitar pruebas neurofisiológicas que incluyen potenciales evocados de tronco y medula espinal.

El tratamiento en el Chiari I suele ser expectante y en caso de ser sintomático, se debe realizar una descompresión craneocervical. En el caso del Chiari II se incluye el tratamiento de la hidrocefalia con DVP, que además permite un mejor cierre del MMC, disminuyendo la incidencia de fístulas. Por otra parte, la cirugía endoscópica para el tratamiento de la hidrocefalia, también es exitosa en más de la mitad de los casos. Cuando existe sintomatología del tronco cerebral progresiva, que no mejora tras la implantación de una derivación, se debe plantear la descompresión quirúrgica de la fosa posterior, mediante craneotomía(29).

### **1.1.3. Clínica**

La clínica de la hidrocefalia se asocia fundamentalmente a un incremento de la PIC (presión intracraneal). En mayor o menor medida, la clínica va a depender de la edad, del cierre o no de las suturas craneales y de la fisiopatología de la misma. En el período neonatal (recién nacido y lactante) la presentación clínica dependerá de la apertura de las suturas. Con las suturas abiertas existe un aumento del perímetro cefálico, que normalmente es de 35-36 cm al nacer, y se incrementa progresivamente,

lo que se denomina macrocefalia. La macrocefalia puede variar, desde la considerada discreta en numerosos casos, a las macrocefalias monstruosas, síntoma muy frecuente y de un interés diagnóstico considerable. Cronológicamente, su inicio puede ser difícil de precisar. Debido a ella nos encontramos: una clara desproporción craneofacial; cabeza globulosa destacando la frente abombada; piel tirante y brillante; se hacen visibles las venas epicraneales muy distendidas y en muchas ocasiones colapsadas, pudiéndose seguir en todo su trayecto. Las fontanelas suelen estar a tensión y agrandadas, y las suturas craneales separadas. Además, a veces nos encontramos con una implantación baja de las orejas, una exoftalmia y un progresivo descenso de los ojos adoptando una posición de “puesta de sol” (signo de Parinaud). Este signo asocia una retracción del párpado superior y, sobre todo, una desviación permanente hacia debajo de los ejes de los glóbulos oculares, lo que hace que la esclera sea visible por encima del iris, siendo ésta una desviación permanente. En los casos extremos puede llegar a desaparecer el iris bajo el párpado inferior (Ilustración 3). Se puede dar en niños normales o prematuros, pero su persistencia después de 2-3 meses resulta siempre patológica. Dentro de este contexto ocular se podrían asociar diferentes formas de estrabismo, movimientos erráticos de los globos oculares, anormalidades pupilares, anormalidades de la convergencia y nistagmus, parálisis de los oculomotores uni o bilaterales(36–39).



*Ilustración 3: Hidrocefalia en niño. (Fuente cortesía de FMJ)*

Neurológicamente deberíamos señalar que no tiene por qué existir una correlación absoluta entre los signos clínicos y la dilatación ventricular. En muchas ocasiones la gravedad del cuadro clínico va a estar condicionada por la rapidez evolutiva, más que por el mayor o menor grado de macrocefalia. En general la sintomatología, cuando el tamaño ventricular y nos encontramos con niños que están más o menos irritables, que presentan vómitos o que están prácticamente asintomáticos(13).

Los signos de hidrocefalia corresponderían a: aumento del perímetro cefálico; fontanela anterior tensa; apertura de las suturas; prominencia de los vasos epicraneales; signo de Parinaud y rigidez en el cuello. Por el contrario, una evolución rápida condicionaría una clínica con vómitos más repetidos, somnolencia, mayor o menor afectación motora y crisis convulsivas.

Cuando el trastorno aparece en niños con fontanelas cerradas, es decir, los mayores de 2 años, el cuadro clínico corresponde a una HIC más o menos aguda, donde la macrocefalia es discreta o inexistente, y la sintomatología está dominada por cefaleas, vómitos, edema papilar y afectación de algún par craneal, frecuentemente el VI par, que ocasionaría estrabismo, por la compresión directa del quiasmo óptico por el aumento del tamaño del III ventrículo y coma(16).

La tabla 5 resume la anamnesis y clínica de la hidrocefalia infantil.

Tabla 5: Anamnesis y clínica de la hidrocefalia.

Clínica hidrocefalia en menores de 2 años	Clínica hidrocefalia en mayores de 2 años
<ul style="list-style-type: none"><li>•Aumento de perímetro craneal (macrocefalia)</li><li>•Fontanela tensa y agrandada. Transiluminación.</li><li>•Piel atrófica y presencia de vasos epicraneales</li><li>•Desproporción craneofacial</li><li>•Signo de Parinaud</li><li>•Irritabilidad y llanto discontinuo y débil</li><li>•Paralisis oculomotoras y estrabismo.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>•Clínica de hipertensión intracraneal parecida al adulto.</li><li>•Si hidrocefalia compensada clínica más crónica</li></ul>

#### **1.1.4. Diagnóstico**

El diagnóstico clínico de las formas de hidrocefalia rápidamente evolutivas es relativamente sencillo, y basado fundamentalmente en el aumento anormal del perímetro craneal, además de los signos clínicos y pruebas complementarias.

La hidrocefalia en menores de 2 años, es de evolución lenta y progresiva. El diagnóstico de sospecha ha de basarse en los antecedentes maternos, en la historia clínica y en el examen físico. La historia clínica con una buena anamnesis nos reflejaría la posibilidad de la existencia de algún problema durante el embarazo o parto (infecciones, malnutrición, etc.) que pudieran condicionar la aparición de una hidrocefalia. Un criterio válido de diagnóstico podría ser la medición repetida del perímetro occipitobregmático, lo cual no plantearía, en la mayoría de las ocasiones, dudas diagnósticas en las macrocefalias. Pero el problema radica cuando el crecimiento del volumen craneal es poco acentuado y además lento y progresivo, en cuyo caso convendría disponer de sucesivas medidas de dicho perímetro, para realizar una curva con las medidas, y compararla con la curva de crecimiento(37,40–42). En los anexos 1 y 2 se incluyen los patrones de crecimiento infantil, en referencia al perímetro cefálico para niños y niñas(43).

El perímetro cefálico al nacer, se sitúa alrededor de los 34 cm. Durante el primer año, el aumento aproximado es de 1 cm por mes. Esta progresión no es absolutamente regular. Es más rápida en los primeros 6 meses de vida, y al año el perímetro suele ser de unos 45 cm. Durante el 2º y 3º año el crecimiento suele ser de 2 cm por año, estabilizándose a los 18 años en unos 58 cm aproximadamente(13,16,17,19).

La percusión de la cabeza pone en evidencia el sonido de “olla cascada” (signo de McEwen) bastante frecuente en los niños hidrocefálos los por encima de los dos años, como expresión de la separación de las suturas. La auscultación del cráneo puede revelar un ruido craneal, y que no necesariamente ha de revelar una lesión vascular(44).

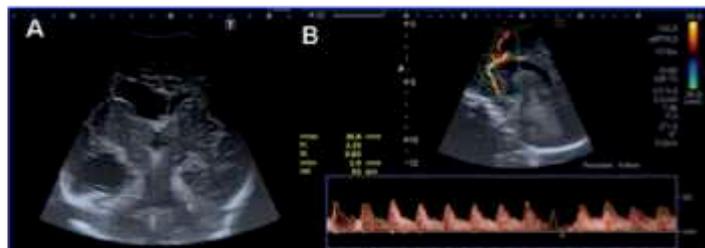
Para la confirmación del diagnóstico de hidrocefalia se debe recurrir a estudios complementarios destacando(13,23):

*a) Ecografía transcraneal*

Es el método más inocuo, rápido, económico y conveniente para demostrar el agrandamiento ventricular en lactantes con fontanela abierta. Existen determinados índices ecográficos que se consideran útiles para el diagnóstico y seguimiento de este tipo de pacientes. La medición del ancho ventricular desde la línea media hasta el borde lateral del ventrículo lateral en la vista coronal media, es la medición con la menor variabilidad entre los posibles especialistas, además de existir los percentiles para la edad gestacional. Esta técnica no requiere sedación para obtener imágenes de ultrasonido, y el procedimiento puede repetirse con frecuencia sin ningún efecto adverso. Es posible que no se visualice correctamente la fosa posterior y que no siempre se establezca un diagnóstico etiológico.

Los signos ecográficos utilizados para evaluar el incremento del tamaño ventricular son tanto cualitativos (redondeamiento de las cavidades ventriculares), como cuantitativos (índice ventricular de Levene: distancia entre la línea media hasta el borde externo del ventrículo lateral, en una proyección coronal a nivel del foramen de Monro)(45,46). Según este índice se considera el tratamiento de la hidrocefalia cuando la distancia está 4mm por encima del percentil(47–49).

En la ilustración 4, se describe una ecografía transfontanelar realizada a los dos meses de vida, con dilatación del ventrículo lateral derecho e incremento de índice de resistencia de la arteria pericallosa(50).



*Ilustración 4:Figura 1A y 1B ecografía transfontanelar realizada a los dos meses de vida(50).*

b) *Tomografía axial computerizada (TAC)*

Desde su introducción en la práctica médica en 1973, el TAC constituye el método de elección en el estudio de la hidrocefalia. Esta exploración radiológica permite ver no solamente el aumento de tamaño de las cavidades ventriculares, sino, en muchas ocasiones, la causa etiológica que ha provocado la hidrocefalia. El auge del TAC ha ocasionado que otras exploraciones más agresivas que estuvieron de moda hace unos años, como la neumoencefalografía, la ventriculografía o la cisternografía isotópica, hayan sido relegadas y pasadas prácticamente al olvido, a pesar de que en su momento fueran consideradas pruebas fundamentales en el diagnóstico.

c) *Resonancia magnética (RM)*

Las imágenes que proporciona la RM ha facilitado establecer casi de manera definitiva la causa etiológica de la hidrocefalia, por pequeña que sea, y que no pudiera haber sido detectada por el TAC, por encontrarse por debajo de la detección radiológica. Con la RM, se llega al diagnóstico, no sólo de los procesos supratentoriales, sino, y muy especialmente, de los procesos tanto congénitos como adquiridos de la fosa posterior que pudieran cursar con una hidrocefalia.

### **1.1.5. Tratamiento**

Para llegar a plantear el tratamiento de un niño con hidrocefalia, en primer lugar, se debe llegar al diagnóstico fisiopatológico de dicha entidad y esto que parece obvio y sencillo, en muchas ocasiones se convierte en un gran dilema y requiere de un análisis profundo, particularmente en casos de ventriculomegalia asintomática. Actualmente la derivación ventriculo-peritoneal (DVP) de LCR sigue siendo protagonista en la terapia de la

hidrocefalia, seguida de técnicas endoscópicas como la ventriculostomía o endoscopia del tercer ventrículo, como modalidad más relevante(20).

El tratamiento actual de la hidrocefalia es eminentemente quirúrgico y se divide en dos grandes líneas; la derivación interna de LCR fuera del cráneo y la endoscopia cerebral. La derivación interna de LCR a otros órganos está encabezada por la derivación ventriculoperitoneal y seguida posteriormente por las derivaciones lumboperitoneales y ventriculoatriales. Otras técnicas como la ventriculopleural han caído en el olvido por las numerosas complicaciones y mayor comodidad técnica de las derivaciones anteriormente citadas. En este apartado se debería mencionar la trascendencia del tipo de dispositivo; sea de presión fija o programable con/sin antisifón/antigravitorio. La endoscopia cerebral encabezada por la tercerventriculostomía es una técnica vanguardista iniciada por Dandy en los años 20 del siglo pasado, que permite comunicar de forma natural el espacio subaracnoideo intraventricular con el pericerebral solucionando de forma fácil, sencilla y rápida la hidrocefalia. Su indicación clásica es la hidrocefalia obstructiva liderada por la estenosis acueductal o causa tumoral; aunque también se utiliza de forma ocasional en hidrocefalias comunicantes cuyo componente es tan arreabsortivo como obstructivo pudiendo en algunos casos prescindir de la valvulodependencia. Esta técnica incorpora la posibilidad terapéutica de realizar biopsia o exéresis de tumores intraventriculares o intraparenquimatosos con extensión intraventricular, comunicación de hidrocefalia multicompartimentales, septostomías, coagulación de los plexos coroideos y acueductoplastia para el tratamiento de IV ventrículo atrapado.

Ante lo anteriormente expuesto, se podría describir el tratamiento ideal de la hidrocefalia, como el restablecimiento al estado basal las alteraciones anatómicas o fisiológicas que causan la enfermedad, en los casos en que esto no es posible, adoptar cuidados paliativos que eviten los daños producidos por el acúmulo de LCR y aumento de la PIC. Es por ello, que los objetivos del tratamiento podrían ser resumidos de la siguiente forma(20):

- Disminuir la PIC y consecuentemente salvar la vida del paciente.
- Proteger el sistema nervioso central de deterioro en su función.
- Mantener las vías de circulación de LCR abiertas, permitiendo el flujo libre del mismo entre los diferentes compartimentos.
- Crear un ambiente de producción, absorción y circulación de LCR que mantenga la dinámica fisiológica del mismo.
- Minimizar la necesidad de reintervención a lo largo de la vida del paciente.

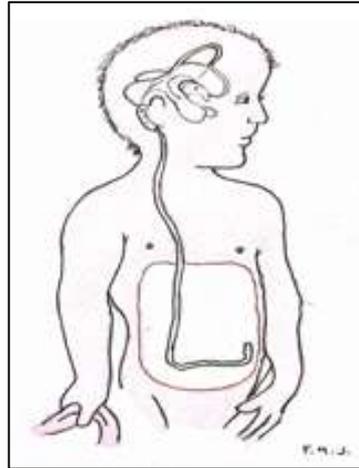
De las alternativas al tratamiento de la hidrocefalia describiremos el tratamiento mediante válvulas de derivación y la ventriculostomía del tercer ventrículo:

#### **1.1.5.1. Válvulas o Shunt de derivación (VD)**

La derivación del LCR es el tratamiento estándar más común en el manejo a largo plazo de la hidrocefalia. Implica la colocación de un catéter ventricular para desviar el LCR a otra cavidad corporal, donde se puede absorber. Hay muchos dispositivos de derivación diferentes con diferentes componentes, todos con características similares. Los tres componentes principales de una derivación son un catéter proximal (ventricular), una válvula y un catéter distal. El catéter ventricular es un tubo de silástico que se coloca a través de un abordaje frontal o parieto-occipital, generalmente en el hemisferio cerebral no dominante derecho. El tipo de derivación más utilizado es la derivación ventriculoperitoneal (DVP), aunque existen otras alternativas, como la derivación ventrículoatrial y la lumboperitoneal, pero que son más complicadas de colocar y también tienen más riesgos para el

paciente. Si se producen complicaciones o malfuncionamiento, y hay que retirar el dispositivo, la alternativa sería utilizar alguno de éstos.

Las VD regulan el LCR por medio de un Shunt o válvula. En la actualidad, las válvulas más utilizadas en la hidrocefalia pediátrica son las DVP con válvulas de presión diferencial, las de regulación del flujo y las resistentes a los sifones. La presión a la que se abren las válvulas se denomina presión de apertura. Típicamente, hay válvulas de baja, media y alta presión en cada categoría, que se refieren a presiones de apertura de aproximadamente 5, 10 y 15 cm H<sub>2</sub>O, respectivamente. La mayoría de las válvulas son válvulas de presión diferencial y están diseñadas para abrirse y permitir el drenaje del LCR a medida que la presión interventricular aumenta por encima de la presión de apertura de la válvula. Las válvulas de regulación de flujo intentan mantener el flujo del LCR constante a pesar de los diferenciales de presión cambiantes y la posición del paciente. Las válvulas resistentes al sifón se utilizan para evitar el sifón del LCR y la complicación de un hiperdrenaje. El sifón es un fenómeno en el que se produce una infección en pacientes en los que hay un flujo de LCR con un aumento de la gravedad cuando el paciente está en posición vertical. Finalmente, existen válvulas cuya presión de apertura se puede variar con un instrumento externo, en función de las necesidades del paciente, en referencia a cambios de presión. Estos dispositivos llamados válvulas programables, disponen de rangos de presión variables, en función de las necesidades del paciente, evitando los recambios quirúrgicos. La elección de qué válvula usar se basa en las preferencias personales del neurocirujano y generalmente se basa en la capacitación y la experiencia personal. No existen datos que respalden una recomendación de un diseño de DVP en particular o una válvula sobre otra(22,51,52).



*Ilustración 5: Derivación Ventriculoperitoneal. (Fuente cortesía de FMJ)*

En el quirófano, una vez anestesiado el paciente se coloca en decúbito supino, con la cabeza girada hacia el lado opuesto a la derivación propuesta. El cuello debe extenderse con un “rodillo” debajo del cuello y el hombro para una correcta alineación del cuello cabelludo y las incisiones abdominales. Varios estudios han demostrado que los antibióticos profilácticos que con espectro para los organismos de la piel son efectivos, con lo que son muy recomendables(53). Además, se debe rasurar el cuero cabelludo momentos antes de la cirugía, previo lavado de la cabeza, para evitar infecciones(54). Hay que destacar que la técnica quirúrgica debe de realizarse en la más estricta asepsia, pintando el campo quirúrgico con antiséptico. Muchos neurocirujanos, además de la profilaxis antibiótica, utilizan una solución de Vancomina® 500mg para impregnar los dispositivos y realizar un lavado previo a la colocación.

En primer lugar, se coloca el catéter ventricular; se han descrito diferentes puntos de entrada, siendo el más usado el punto de Kocher o coronal (entrada usualmente derecha, a 2-3cm de la línea media, 1-2cm por delante de la sutura coronal hacia el canto interno del ojo. Cabe destacar que si las fontanelas están abiertas no se utiliza el trépano para realizar el orificio en el cráneo. Dicho catéter debe conectarse a la válvula, y ésta a su vez al catéter peritoneal, que deberá ser tunelizado hasta la

zona abdominal. Tras comprobar el buen funcionamiento de los dos catéteres y la válvula, se procederá a la internalización mediante mini-laparotomía.

Con todo lo descrito, las válvulas de derivación, son el tratamiento más frecuente, pero no están exentas de complicaciones que comportan casi siempre una reintervención quirúrgica. La técnica y la asepsia quirúrgica, así como, la profilaxis antibiótica es fundamental para disminuir su incidencia. En los países empobrecidos donde la asistencia sanitaria es escasa, donde los centros de salud pública están inadecuadamente equipados, donde los pacientes son incapaces de visitar regularmente los centros de salud y recibir el tratamiento apropiado, las DVP, pueden ser dispositivos extremadamente problemáticos, ya que crea dependencia de por vida y requiere una vigilancia periódica por especialistas cualificados(3,55).

De entre las complicaciones en pacientes portadores de una válvula de derivación, podríamos destacar:

- Complicaciones agudas tras la inserción del catéter proximal incluyen: hemorragia, infección y lesión neurológica. La hemorragia intraparenquimatosa relacionada con la cirugía de derivación resulta en aproximadamente el 1% de los casos y es más común si se extrae el antiguo catéter ventricular (56). La hemiparesia es posible si el catéter atraviesa la cápsula interna, pero en la mayoría de los casos este déficit es transitorio.
- Complicaciones tempranas: alteraciones neurológicas, infección, hemorragia, hematoma subdural y perforación visceral
- Complicaciones tardías: exceso de drenaje y malfuncionamiento de la derivación (obstrucción, desconexión, rotura, exposición y migración), y crisis epilépticas.

Se ha identificado la infección de derivación de baja virulencia con *Staphylococcus epidermidis* o *Porpionibaterium acnes* como el factor causal, con una tasa de al menos 60%(56). Además de la infección, se han identificado como factores de riesgo para la aparición de infecciones y pseudoquistes (saco lleno de líquido), múltiples intervenciones abdominales previas y niveles elevados de proteína en el LCR. La formación de pseudoquistes generalmente ocurre de manera tardía, incluso hasta años después de la última operación de derivación, y pueden causar dolor abdominal, distensión, vómitos, fiebre o anorexia. La gran mayoría de los pacientes con pseudoquistes no muestran síntomas de mal funcionamiento de la derivación. El tratamiento de estos quistes requiere la extracción del catéter peritoneal y rara vez se requiere una laparotomía. Dada la alta incidencia de infección, se recomienda iniciar la terapia con antibióticos inmediatamente y continuarla durante 21 días o hasta que los cultivos de LCR sean negativos.

La lesión visceral o vascular abdominal puede suceder después de la colocación de una derivación peritoneal. La perforación de las vísceras se puede producir en el momento de la inserción de la derivación o de forma tardía, por la erosión del tubo a través de la pared visceral. Se pueden producir en el estómago, intestino delgado y grueso, vejiga y útero.

Otro aspecto a tener en cuenta es que las derivaciones del líquido cefalorraquídeo (LCR) siguen siendo uno de los dispositivos médicos más propensos a fallos mecánicos y malfuncionamiento en la práctica médica moderna, con tasas de fallos entre un 30% a 40% al año y aproximadamente 50% a los 2 años en pacientes pediátricos(53). La obstrucción del catéter ventricular es probablemente la complicación mecánica más habitual de las derivaciones, y representa el 63,2% de las complicaciones mecánicas(56). La oclusión puede ocurrir en cualquier punto a lo largo del sistema de derivación; sin embargo, ocurre de forma más común en el catéter ventricular. Las obstrucciones proximales y las infecciones son las causas de complicación más tempranas, mientras que

las oclusiones distales y las desconexiones fueron más frecuentes en el malfuncionamiento tardío.

La obstrucción de la válvula es mucho menos común y generalmente ocurre de forma temprana después de la inserción de la derivación o la revisión de la derivación proximal. Presumiblemente, la oclusión de la válvula se debe a detritus celulares o restos sanguíneos(56).

Una complicación mecánica más rara, aunque es posible que ocurra, es que los mecanismos de la derivación ventriculoperitoneal se desconecten, o incluso que todo el sistema o alguno de sus componentes migre distalmente. Este tipo de efecto adverso tiende a ocurrir de forma precoz tras la intervención quirúrgica y se podría detectar fácilmente mediante radiografía simple.

Otra inconveniente tardío es la rotura del tubo de derivación. Por lo general, se ha observado en tubos que llevan mucho tiempo implantados, pueden llegar a sufrir calcificaciones y posterior agrietamiento. Las roturas de los tubos de derivación generalmente no son visibles en las radiografías simples y el cuello es el lugar más común donde se produce este tipo de anomalías. Datos publicados determinan que este tipo de complicación ocurre en un 2,9% de los procedimientos de(56).

De los cuidados enfermeros específicos en los pacientes intervenidos de derivación de LCR, podemos destacar:

- Valoración neurológica del paciente.
- Vigilar signos de aumento de la PIC.
- Control de la aparición de convulsiones y crisis epilépticas.
- Medición del perímetro craneal y abdominal.
- Colocar al niño en posición de semifowler (30°), para evitar el aumento de la PIC, alternando con la colocación del lado no operado.
- Verificar la permeabilidad de la válvula.
- Control de la termorregulación.
- Proporcionar alimentación: oral o parenteral.

- Cuidados de la piel, vigilando signos de infección del sitio quirúrgico.

La dinámica de los programas de seguimiento de los pacientes portadores de sistemas de derivación de LCR consiste en la realización de asesoramientos periódicos del desarrollo y la salud del niño que determinen si las intervenciones realizadas son suficientes y efectivas. La programación de las visitas pediátricas debe de realizarse con una periodicidad trimestral durante el primer año de vida. Posteriormente se recomienda una visita semestral hasta la edad escolar (6-7 años). En el caso de seguimiento de recién nacidos a término, las visitas se realizarán considerando su edad corregida hasta los 2 años de vida(20).

#### **1.1.5.2. La ventriculostomía del tercer ventrículo o endoscopia del tercer ventrículo (ETV)**

Es una técnica utilizada principalmente para tratar la hidrocefalia obstructiva. Se utiliza un endoscopio rígido o flexible y la técnica quirúrgica consiste en la realización de un pasaje en el piso del tercer ventrículo, para permitir el drenaje del LCR en las cisternas basales(57).

La neuroendoscopia del tercer ventrículo, se utiliza como una alternativa a la DVP, en pacientes correctamente seleccionados, es decir en pacientes diagnosticados de hidrocefalia obstructiva, lo que ha demostrado en numerosas publicaciones, que es vital para el éxito de la técnica.

La técnica habitual consiste en la inserción de un neuroendoscopio rígido o flexible equipado con un canal de trabajo con un lúmen de lavado y otro de drenaje. Se accede al sistema ventricular a través de un trépano frontal derecho (punto de Kocher o adyacente) atravesando la asta frontal derecha, identificando las siguientes estructuras: plexo coroideo, vena septal anterior y vena talamoestriada superior, que sirven de guía para

localizar el agujero de Monro y que lleva hasta el tercer ventrículo. Una vez allí, tomando como referencias los cuerpos mamilares y el infundíbulo, se procede a la fenestración de la membrana preliminar y la membrana de Lilliequist, dicha fenestración suele realizarse con instrumentos romos o con un catéter con balón de 3 ó 4 French tipo Fogarty®. Una vez realizada la fenestración, se comunica el tercer ventrículo con la cisterna interpeduncular, pudiendo vislumbrar estructuras fundamentales tales como la arteria basilar(20).



*Ilustración 6: Imagen Ventriculostomía endoscópica. (Fuente: NED Foundation)*

En un análisis multicéntrico internacional publicado por Kulkarni, Sgouros y Constantini(58) describen que la tasa de éxito de la ETV, en la hidrocefalia obstructiva oscilaba entre el 95% y el 83%, según el rango de edad mejorando los resultados frente a la implantación de una DVP(22,58,59). La ventriculostomía del tercer ventrículo es un procedimiento que resulta sencillo y seguro en manos experimentadas, pero no se debe olvidar que no está exenta de complicaciones, que en algunos casos pueden ser catastróficas, siendo el riesgo global de aparición de las mismas del 2% al 7% según las diferentes series publicadas(20). De las complicaciones menores hay que destacar: la fístula de LCR, higromas subdurales o neumoencéfalo; y las complicaciones graves: alteración de la memoria por lesión fornicial, epilepsia, etc. Otros eventos devastadores, aunque excepcionales serían, lesión de la arteria basilar o sus perforantes, lesión de pares craneales, lesión de estructuras venosas profundas y lesión hipotalámica.

Las numerosas publicaciones(3,6,55,58,60,61) determinan que ETV es útil para la práctica de varios procedimientos en los países de bajo ingresos. En la situación descrita anteriormente, con pacientes incapaces de visitar regularmente los centros de salud, las válvulas ventriculoperitoneales pueden ser dispositivos extremadamente problemáticos.

De los cuidados enfermeros en el paciente operado de neuroendoscopia podemos destacar:

- Control de constantes y valoración neurológica del paciente.
- Vigilar signos de aumento de la PIC.
- Medición del perímetro craneal y abdominal.
- Colocación del niño en posición de semifowler (30°).
- Control de la termorregulación.
- Control de la aparición de convulsiones y crisis epilépticas.
- Proporcionar alimentación: oral o parenteral.
- Cuidados de la piel, vigilando signos de infección del sitio quirúrgico.
- Observación de la herida, valorando la posibilidad de fístula de LCR.

El seguimiento general del niño, una vez tratado de hidrocefalia, consiste en realizar somatometrías completas, es decir, mediciones de peso, talla y perímetro craneal en cada una de las visitas. Respecto al control del perímetro craneal una vez implantada la derivación es posible observar un descenso de 1-2 cm en los lactantes en relación al descenso de la PIC. Tras este descenso inicial el perímetro craneal debería crecer de forma armónica y proporcionalmente, de forma que una divergencia superior respecto a la curva, de percentiles de crecimiento, es indicativa de disfunción valvular hasta que se demuestre lo contrario(62).

El asesoramiento en neurodesarrollo se realiza mediante valoraciones seriadas del niño. La valoración neurológica en cada visita

incluye evaluación de la postura, tono muscular, reflejos y habilidades funcionales, ya que estos niños pueden presentar alteraciones tales como asimetrías, hipertonía extensora de cabeza y cuello con retracción de hombros, hipotonía, hipertonía e hiperreflexia de miembros inferiores (opistotonos), durante el primer año de vida. También es recomendable el seguimiento ordinario por un oftalmólogo pediátrico a los 6 meses de edad y una revisión posterior anual y en casos de pacientes que desarrollan una disfunción o infección del sistema de derivación deben acudir a un otorrinolaringólogo, para valoración auditiva(62).

Es importante que en el seguimiento en consulta se utilicen herramientas, según la edad del paciente, para la detección precoz y el análisis de retrasos cognitivos o discapacidades tales como parálisis cerebral infantil, retraso mental, sordera, ceguera, retraso en el lenguaje, discapacidad en el aprendizaje, aprosodia, ataxia e incontinencia urinaria, entre otras(62).

Otra cuestión a mencionar, es la de las vacunaciones en niños en tratamiento de hidrocefalia, en períodos pre y postoperatorios inmediatos, se recomienda demorar la profilaxis para no confundir con síntomas de fiebre y/ o otros signos de infección. Tras un período prudente, se deberá ajustar al calendario vacunal(56).

La hidrocefalia es una enfermedad crónica en la que existe un riesgo de daño neurológico añadido en relación a la disfunción del sistema de derivación a lo largo de toda la vida. Este hecho es un motivo importante de preocupación y ansiedad para los padres o tutores del niño. Para una atención adecuada y mejora del desarrollo del niño es importante la intervención sistemática y frecuente de un equipo interdisciplinar, que facilita el asesoramiento a los cuidadores habituales. La familia debe conocer los signos de alerta para evitar daños más severos, debiendo acudir a un hospital con servicio de Neurocirugía, para tratar las posibles complicaciones.

## **1.2. Espina bífida abierta o mielomeningocele (MMC)**

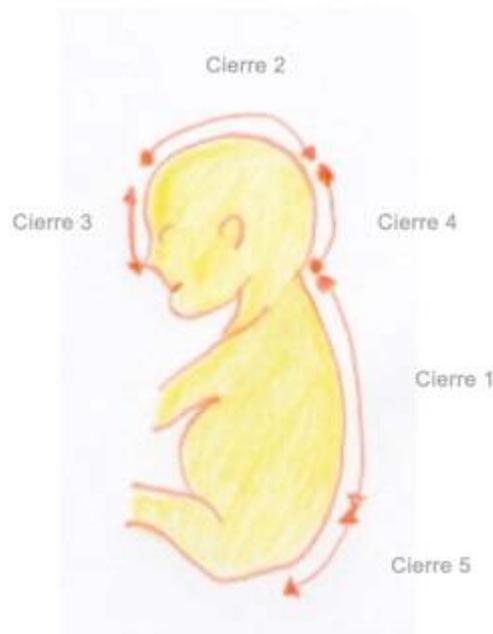
La espina bífida (disrafismo espinal, síndrome meilodisplásico espinal o defectos del tubo neural) es un nombre genérico que comprende numerosas patologías que comparten las alteraciones del SNC, originadas durante la época embrionaria(63). Los defectos del tubo neural (DTN) se producen durante la embriogénesis temprana al no cerrarse el tubo neural durante el primer mes de embarazo. El cierre del tubo neural en los humanos acontece durante la tercera y la cuarta semanas de la embriogénesis, y se manifiesta en diferentes formas. Para entender la espina bífida y sus diferentes variantes hay que entender el proceso de neurulación.

Hacia el final de la tercera semana de gestación, cuando está concluyendo la gastrulación, la placa neural sufre unos cambios que llevan a la formación del tubo neural. Dicho proceso recibe el nombre de neurulación. La neurulación se presenta de dos formas(21,64–66):

*Neurulación primaria:* Consiste en el repliegue de la placa neural para constituir el tubo neural (tubo neural primario). Resulta en la formación del cerebro y de la médula espinal. El SNC se desarrolla a partir de una zona engrosada del ectodermo embrionario, llamada placa neural que aparece a partir del día 18 de la gestación, en el periodo de embrión trilaminar, como respuesta a la inducción por parte de la notocorda y del ectodermo circundante. Aproximadamente en el día 18 del desarrollo la placa neural se invagina a lo largo del eje longitudinal del embrión para formar el surco neural con los pliegues neurales a ambos lados. Hacia el final de la tercera semana los pliegues neurales se comienzan a fusionar de modo que la placaneural se convierte en el tubo neural alrededor de los días 22 y 23. Los dos tercios craneales el tubo neural representan el futuro encéfalo y el tercio caudal, lo que será la médula espinal. La fusión de los pliegues neurales se desarrolla de manera irregular a partir del área que será la unión del tallo cerebral con la médula espinal y en dirección craneal

y caudal simultáneamente. Por ello el tubo neural se encuentra temporalmente abierto en ambos extremos y se comunica libremente con la cavidad amniótica.

En la ilustración 7 se muestra la localización de los somitas (zona donde comienza el cierre del tubo neural), el cierre 1 comienza a nivel de los somitas 1-3 y procede bidireccionalmente, caudalmente progresa hacia el neuroporo posterior y forma la médula espinal; el cierre 2 se inicia en la porción cefálica a nivel del somita 2-4 (proscencéfalo- mescencéfalo) y progresa a nivel bidireccional; el cierre 3 progresa unidireccionalmente y caudalmente para encontrarse con el cierre 2; el cierre 4 se sitúa en el somita 5 (romboencéfalo), pero de forma diferente. El orificio craneal llamado neuroporo anterior se cierra alrededor del día 25 de gestación y el neuroporo caudal llamado neuroporo posterior un par de días más tarde, alrededor del día 27 del embarazo. Las paredes del tubo neural se engrosan para formar el encéfalo y la médula espinal, y la luz del tubo se convierte en el sistema ventricular del encéfalo y el conducto del epéndimo de la médula espinal.



*Ilustración 7: Esquema de la teoría del cierre del tubo neural. (Elaboración propia)*

Todas las malformaciones congénitas del encéfalo resultan del cierre defectuoso del neuroporo anterior y afecta a los tejidos que descansan sobre esa zona: meninge, cráneo y cuero cabelludo.

Todas las malformaciones congénitas de la médula espinal se producen como consecuencia de defectos del cierre del neuroporo posterior hacia el final de la cuarta semana de desarrollo e involucran también a los tejidos que descansan sobre la médula: meninges, arcos vertebrales, músculos dorsales y piel.

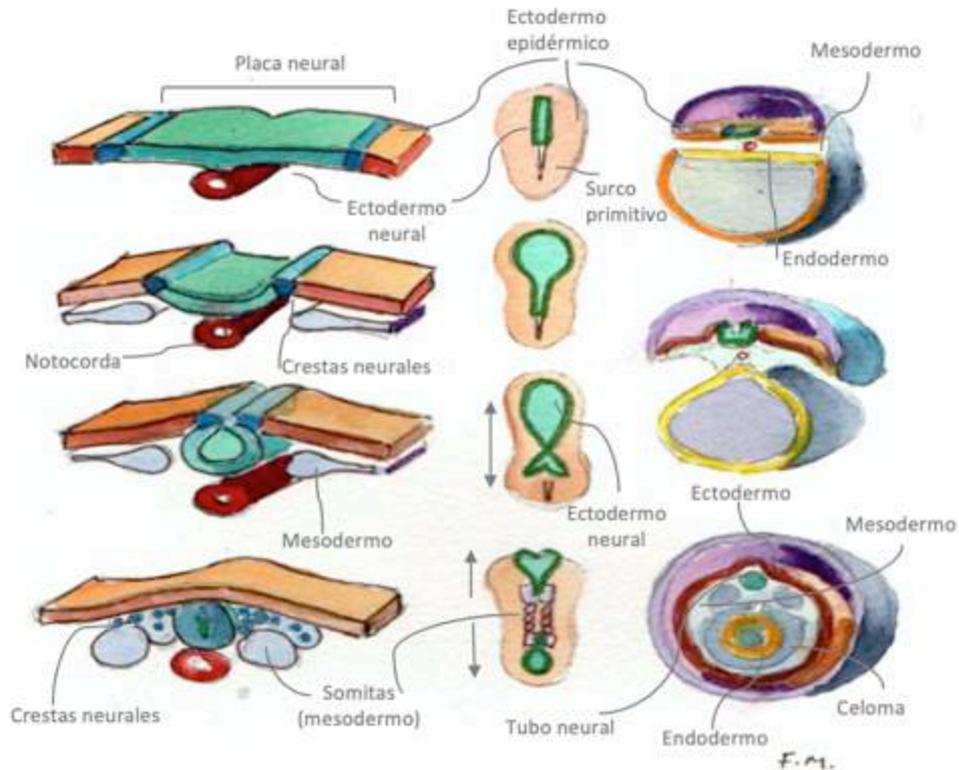
*Neurulación secundaria:* se desarrolla la formación y canalización del cordón neural (tubo neural secundario), estructura caudal y distinta al tubo neural primario. Resulta en el desarrollo de la parte más caudal de la médula espinal. Este proceso comprende la condensación de la población de las células derivadas del brote de la cola del embrión (en la región baja sacrocoxígea) formando una barra epitelial que sufre una canalización.

En consecuencia, de lo descrito, la espina bífida abierta resulta de una alteración de la neurulación primaria (días 22-28 de la gestación), por fallo del cierre del neuroporo anterior como posterior, que debería producirse entre el día 27 y 28 de gestación. Esta alteración provoca una transformación de todo el sistema nervioso central (SNC)(63).

Tras lo descrito, según el momento de alteración del cierre del tubo neural, existe un importantísimo mosaico de gravedad de espina bífida. Esta entidad puede ser cerrada o abierta. Refiriéndonos a espina bífida abierta, la que mayor gravedad entraña y dependiendo de la localización y topografía y del momento en que se produce la alteración del cierre del tubo podemos realizar la siguiente clasificación:

1. Neuroporo anterior: meningocele, meningoencefalocele y encefalocele.
2. Neuroporo posterior: meningocele, mielomeningocele y mieloquisis.

En nuestro trabajo nos centraremos en la espina bífida abierta más frecuente; de la derivada del defecto de cierre del neuroporo posterior y en concreto del mielomeningocele.



*Ilustración 8: Proceso de Neurulación. (Fuente cortesía de FMJ).*

Clínicamente, el MMC es la malformación más frecuente y grave de las compatibles con la vida extrauterina. En este tipo de espina bífida, el tejido neural expuesto degenera, resultando en un déficit neurológico que varía con el nivel de la lesión. Ocurre en alrededor de 1 por 1000-1500 nacimientos en todo el mundo, aumentando su incidencia en dos o tres veces en los países de bajos y medianos ingresos(63). No obstante, la profilaxis con suplementos de ácido fólico en las mujeres gestantes y en edad fértil previo embarazo, el diagnóstico precoz intraútero y la posibilidad de interrupción voluntaria del embarazo, ha reducido su incidencia cerca

del 50-70%, por lo que es una patología muy poco frecuente en países de alto ingreso(63,67).

En la tabla 6 se describe una clasificación general:

*Tabla 6: Clasificación general de tipos de Defecto del Tubo Neural.*

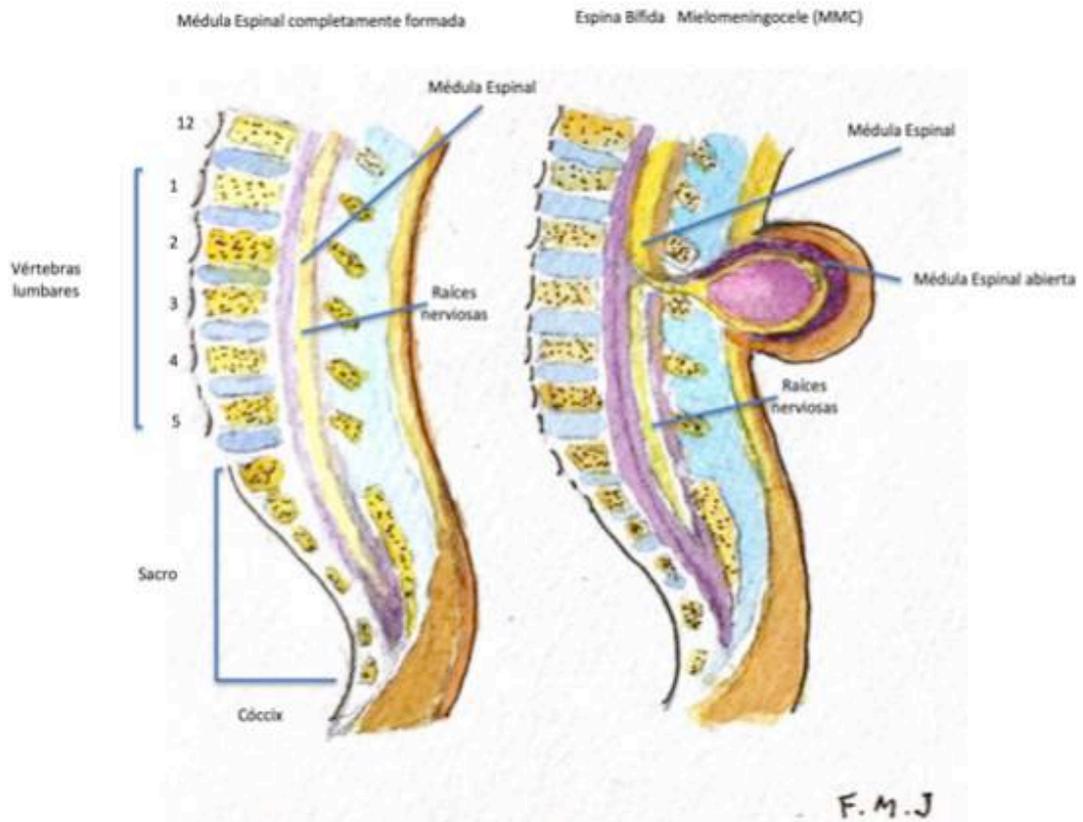
<b>Término</b>	<b>Defecto</b>	<b>Abierto</b>	<b>Cerrado</b>
Anencefalia	Condición fatal en la que faltan partes del cerebro y el cráneo del neonato	x	
Encefalocele	Sacronas protuberancias del cerebro y las membranas que lo cubren.	x	
Meningocele	Saco de líquido que sobresale por la espalda.	x	
Mielomeningocele	Parte de la médula espinal y nervios en saco que sobresalen a través de la espalda	x	
Disrafismo espinal oculto	Término general que incluye la médula espinal atada		
Espina bífida	Término general que significa "espina de fractura"	x	x
Espina bífida oculta	Brecha pequeña en la columna vertebral, pero sin abertura en la espalda o el saco, pueden presentarse anomalías cutáneas	x	
Disrafismo espinal	Término relacionado con malformaciones de la médula espinal.	x	x
Síndrome del cordón atado	Trastorno causado por el estiramiento de la médula espinal unida al canal espinal	x	

El MMC es la principal forma de espina bífida se asociada a otras malformaciones del SNC, hidrocefalia, malformación de Chiari, médula anclada y siringomielia.

El MMC Es una malformación congénita que consiste en una disgenesia de los elementos que envuelven la médula espinal y en ocasiones una displasia de la propia médula. Literalmente, un mielomeningocele es una estructura similar a un "saco" con contenido de LCR y tejido nervioso en su interior que no afecta el sistema nervioso únicamente, sino también otros sistemas, como el urinario, el intestinal y el musculoesquelético. Existe una falta de unión de los arcos posteriores y se asocia con la hernia de las meninges de la médula y de las raíces nerviosas. La pared del saco herniario está formada por médula y los nervios paraespinales adheridos a las meninges y la piel. Muchas veces la lesión

se encuentra revestida por una fina membrana; en otros casos la médula está al descubierto.

Los individuos con MMC a menudo exhiben un déficit neurológico motor y sensorial por debajo del nivel de la lesión. Esto puede resultar en debilidad de las extremidades inferiores o parálisis que dificulta o impide la deambulación, y la falta de sensación que aumenta el riesgo de úlceras por presión. Además, la incontinencia urinaria y fecal se produce con frecuencia, al igual que hay presencia hidrocefalia asociada, que deriva en un retraso cognitivo, que a menudo requiere una cirugía de derivación.



*Ilustración 9: Columna vertebral normal y columna con espina bífida. (Fuente cortesía de FMJ)*

### **1.2.1. Etiología**

A pesar de múltiples investigaciones y publicaciones, la etiología precisa de los defectos del tubo neural (DTN) no se comprende completamente(63,67–71).

Se cree que la presencia de múltiples factores, tales como los genéticos, nutricionales y ambientales, están constados. El gen MTHR está involucrado en el procesamiento de folato en el cuerpo. El folato, una vitamina B, es necesaria para la síntesis del ADN durante la división celular. La ingesta dietética de folato puede ser inadecuada para alcanzar la demanda durante el embarazo o puede haber una incapacidad genética para procesar el folato debido a una o más variantes del gen MTHFR, con lo que cualquiera de los dos puede contribuir al fracaso de las células neurales para fusionarse y completar la formación del tubo neural(69,70,72).

El papel genético también puede implicar mutaciones en los genes que contribuyen a una anomalía o falta de cierre del tubo neural entre la tercera y la cuarta semana de desarrollo uterino. Los estudios clínicos han demostrado que las familias con antecedentes conocidos de un defecto del tubo neural tienen un riesgo 2 a 5% más alto de recurrencia, que es una prevalencia 25 a 50 veces mayor que en la población general(69–71).

Los factores de riesgo no genéticos incluyen: la falta de ingesta de ácido fólico, la terapia anticonvulsiva materna, la diabetes mellitus y la obesidad. Es por ello, que es primordial a prevención primaria con ácido fólico antes y durante la gestación, incluso alargando el tratamiento hasta la finalización de la lactancia materna. También hay que destacar que el control del embarazo, por parte de ginecología, así como controles ecográficos, ofrece un diagnóstico temprano, para el manejo posterior de los defectos asociados, incluida la malformación de Chiari II, hidrocefalia, y secuelas urológicas y ortopédicas(73).

En la tabla 7 se recogen los principales factores de riesgo no genéticos de DTN:

*Tabla 7: Principales factores de riesgo no genéticos de los DTN.*

Principales factores de riesgo potenciales para DTN	Otros factores maternos	Factores medioambientales
Nutrición materna	Fumadora	Contaminación del aire ambiente
Consumo de alcohol	Hipertermia 208	Subproductos desinfectantes en agua potable
Uso de cafeína	Bajo estatus socioeconómico	Contaminación del aire interior
Baja ingesta de folato	Infecciones y enfermedades maternas	Compuestos relacionados con nitratos
Baja calidad dietética	Diabetes Mellitus insulónoddependiente	Disolventes orgánicos
Carga o índice glucémico elevado	Obesidad	Plaguicidas
Nivel sérico bajo de vitamina B12	Estrés psicosocial	Hidrocarburos aromáticos policíclicos
Nivel bajo de vitamina C		
Bajo consumo de zinc		

Actualmente es posible detectar los casos más severos de DTN como anencefalia o encefaloceles de gran tamaño en la ecografía prenatal de la semana 12<sup>a</sup>-14<sup>a</sup>. Sin embargo, el diagnóstico de pacientes con espina bífida abierta es más complejo, ya que hasta la semana 20<sup>a</sup> de gestación es difícil visualizarlo. De forma rutinaria, en países de altos ingresos, se realizan controles ecográficos entre las semanas 18<sup>a</sup>-22<sup>a</sup>, además de un control analítico, para determinar los valores de alfafetoproteína (AFP) en sangre materna durante el segundo trimestre (semana 14<sup>a</sup>-21<sup>a</sup>)(63). Los niveles elevados de AFP en sangre materna, como prueba aislada, pueden detectar entre un 60% a un 70% de los casos. Otra prueba a la que se recurrir es la amniocentesis, donde se puede medir niveles de AFP y de acetil-colinesterasa en líquido amniótico, ofertando un valor predictivo positivo del 99%. La RM es una prueba de segunda línea, cuando el diagnóstico con ecografía no es concluyente o como prueba prequirúrgica en pacientes que optan por una cirugía intrauterina(63).

### **1.2.2. Diagnóstico**

Actualmente, los controles ecográficos durante el embarazo, han hecho posible el diagnóstico prenatal, a partir de la semana 23<sup>o</sup> de gestación.

Para diferenciar las formas abiertas, el mielomeningocele, como ya hemos explicado, la más grave, se puede acudir a la determinación de la alfa-fetoproteína en el líquido amniótico o en sangre, de la madre. Esta proteína representa el 90% de las seroproteínas fetales, que en las malformaciones abiertas del SNC pasa al líquido amniótico y de ahí, al suero sanguíneo de la gestante. Su identificación en el líquido a partir de la 26<sup>o</sup> semana del embarazo es de garantía diagnóstica absoluta(74).

El diagnóstico precoz, intraútero de esta compleja patología permite dos opciones de tratamiento, en el caso que no se decida la interrupción del embarazo. La reconstrucción del defecto intraútero y reconstrucción del defecto extraútero sería dichas alternativas.

Desde la década de los 30, los bebés nacidos con un MMC se sometían a una cirugía posnatal para cerrar el defecto espinal. Pero el avance en la exploración mediante ecografía y la mejora en la técnica quirúrgica ha llevado a implantar este tipo de técnica, que disminuye la morbimortalidad del 98% de complicaciones al 68%, pero hay que destacar que debe de realizarse por un equipo multidisciplinar muy especializado(71).

### **1.2.3. Tratamiento**

Cuando existe diagnóstico de espina bífida abierta, intraútero, la paciente debe ser derivada a un centro hospitalario especializado. El

estudio prenatal incluye: ecografía 4D por una unidad de diagnóstico prenatal especializado, amniocentesis, estudio de cariotipo fetal, RM intraútero, evaluación materna completa y evaluación del feto por un equipo interdisciplinar.

Esta intervención intraútero se realiza por un equipo interdisciplinar formado por ginecólogos, anestesiólogos, neonatólogos, neurocirujanos y enfermeros. La cirugía está indicada entre las semanas 22<sup>a</sup>-26<sup>a</sup> de gestación. En primer lugar, se realiza una laparotomía a la madre, para exponer el útero, tras histerotomía mediante un dispositivo de grapado uterino, después de lo cual el feto se coloca con la lesión espinal visible a través de la herida uterina, para tratar de realizar un cierre por planos, del defecto. Para finalizar la intervención quirúrgica, se vuelve a introducir el feto en el interior del útero, para que pueda continuar la gestación. Durante todo el procedimiento el feto es monitorizado mediante ecocardiografía intraoperatoria. La madre permanecerá ingresada y se realizarán ecografías seriadas, para control del feto, hasta que se le practique una cesárea electiva entre la semana 32<sup>a</sup>-34<sup>a</sup> de embarazo. El recién nacido será trasladado a la Unidad de Neonatología, para observación y controles ecográficos cerebrales, para el control del tamaño ventricular; resonancia magnética del cráneo y raquis; control ecográfico abdominal para estudio de posible reflujo vesicouretral y telemetría de columna (63,73,75–78).

Por otra parte, en el caso de que el tratamiento sea postnatal, clasificamos la espina bífida en abierta u oculta e implica la necesidad de tratamiento urgente al nacimiento. Esta clasificación hace referencia a si la placa neural está recubierta por piel (oculta) y, por tanto, no existe riesgo de meningitis o si las estructuras están en contacto con el exterior (abierta) y debe corregirse en las primeras 48-72 horas tras el nacimiento, tanto para prevenir infecciones como para preservar la función neurológica a edad temprana. Establecido el diagnóstico previo al parto, lo recomendable es programar una cesárea para evitar traumatismos a través de la placa neural, a través del canal del parto(63,79).



*Ilustración 10: Mielomeningocele de un niño tratado en el Instituto NED de Zanzibar. (Fuente: NED Foundation)*

Tras el corte del cordón umbilical se debe: administrar la profilaxis antibiótica establecida para cualquier recién nacido; colocar al paciente en decúbito prono, con una gasa húmeda que cubra el defecto; explorar al paciente para determinar el nivel neurológico de la lesión; canalizar una vía venosa; mantener una dieta absoluta, solicitar un control de hemograma y reserva de hemoderivados tanto de hematíes como plasma; si el MMC es abierto lo recomendable es analizar el líquido cefalorraquídeo (LCR), si el análisis es normal se procede a la reparación del MMC, si no se inicia antibioterapia hasta que el LCR esté libre de infección; realizar RM cráneo-espinal para reconocer la severidad de las lesiones y mantener un ambiente libre de látex.

El cierre quirúrgico del MMC debe ser considerado como una urgencia inmediata, o como se ha dicho anteriormente, no demorarse más allá de las primeras 24-48 horas, para evitar que la placa pueda infectarse, deteriorarse por desecación, trauma, etc. Para la reparación y cierre del MMC, el recién nacido, bajo anestesia general, se coloca en posición prona, protegiendo el tórax y la pelvis con almohadillas, dejando el abdomen libre, para evitar congestión venosa. Dependiendo de las dimensiones y forma de la lesión se incluye en una incisión biconvexa sagital u horizontal, alcanzando la disrafia raquídea, disecando el plano subcutáneo para identificar el saco meníngeo finalizar su apertura. Una vez identificado su

contenido, se disecciona la placa para proceder a su cierre, mediante microsutura de los restos aracnoideos que coronan sus bordes, reconstruyéndose el tubo neural, al que sigue la duramadre, siendo cuidados para evitar fístulas de LCR, procurando confeccionar un fondo de saco que aloje con holgura la médula y sus raíces. El defecto se repara con sendos colgajos musculoaponeuróticos obtenidos de las masas musculares y paravertebrales. El defecto de piel, aunque sea importante, podrá cubrirse si se realiza un amplio despliegue de sus bordes o si se recurre a la movilización de colgajos mediante la técnica de zetaplastia(74,79).

Durante el postoperatorio hasta la consolidación de la cicatriz, el niño debe de permanecer en decúbito prono, con las nalgas a mayor altura, exigiendo que el apósito de la herida quirúrgica esté, en la mayor medida posible, descubierto de pañales, etc., por si se mancha de excrementos pueda ser advertido y sustituido de forma temprana.

Como ya se ha explicado, el MMC se asocia a hidrocefalia. Una vez se ha realizado el cierre del defecto, ésta se puede instaurar de forma progresiva, si no está ya desarrollada. Prácticamente todos los neonatos con lesiones de nivel torácico necesitan una derivación ventriculoperitoneal, mientras que alrededor del 85% de los pacientes con lesión de nivel lumbar y aproximadamente el 70% con una lesión sacra requieren de dicha derivación. Cabe destacar, que en los últimos cinco años, la ventriculostomía endoscópica combinada la coagulación de los plexos coroideos se ha convertido en un tratamiento alternativo para la hidrocefalia asociada a la espina bífida, ya que esta técnica quirúrgica podría disminuir la producción de LCR(71,73). Warf(80) determina que la endoscopia en la que se realiza coagulación de los plexos coroideos fue exitosa en el 73% de los lactantes menores de 1 año de edad con formas congénitas de hidrocefalia y en el 62% de aquellos con hidrocefalia como resultado de una infección. Por otra parte, la dependencia a una DVP podría evitarse desde el principio en más del 75% de los lactantes con hidrocefalia y mielomeningocele. Estos resultados sugieren que esta

técnica es un tratamiento primario eficaz para la hidrocefalia en lactantes, especialmente en países en desarrollo.

#### 1.2.4. Cuidados perioperatorios en el tratamiento del MMC

El cuidado perioperatorio del bebé con MMC puede variar en cada centro médico, pero existen unos cuidados básicos que se describen de forma resumida en la tabla 8:

*Tabla 8: Cuidados perioperatorios del paciente afecto de MMC.*

Cuidados Preoperatorios del niño afecto de MMC	Cuidados Postoperatorios inmediatos del niño afecto de MMC
Cubrir el defecto de MMC con un apósito estéril empapado en solución salina y evitar el secado del apósito manteniéndolo húmedo.	Colocar al bebé en posición prona o acostada y lateral, así como la movilización en bloque, durante 3 días, para minimizar el riesgo de fugas de LCR o compromiso de la herida.
Colocar al bebé en posición prona o reclinada lateral hasta la cirugía.	Administración de antibioterapia y fluidos endovenosos, durante las primeras 24 horas o hasta que el bebé esté amamantando o tomando bien la alimentación oral.
Restricción de la alimentación oral para mantener un "intestino aséptico", lo que disminuye el riesgo de infección al defecto abierto.	La posición plana u horizontal mantiene el LCR distribuido de manera algo uniforme a lo largo de la médula espinal y disminuye la presión sobre el cierre de mielomeningocele, lo que favorece la cicatrización.
Administración si hay inicio de pauta con antibióticos intravenosos.	Si se debe colocar al bebé en posición supina por cualquier motivo, se puede colocar una protección en forma redonda alrededor del sitio quirúrgica para evitar la presión sobre la incisión.
Administración de fluidoterapia y mantener al niño en ayunas, previo a la cirugía.	Control y cura de la herida quirúrgica, según protocolo.
Educación sanitaria acerca de la lactancia materna, para la estimulación del pecho, así como del almacenamiento de la leche materna.	Valoración neurológica y nivel de conciencia (llanto o irritabilidad), así como la función motora y sensibilidad de los miembros inferiores
Observar signos de infección: fiebre, secreción purulenta, tumefacción, hemorragia, irritabilidad...	Función renal (hacer recuento de líquidos y valorar presencia de edemas)
Reducir las pérdidas de calor mediante mantas y gorro	Glucemia
	Reducir las pérdidas de calor mediante mantas y gorro
	Reducir las pérdidas de calor mediante mantas y gorro
	Control del dolor

Hay que destacar, que los pacientes con espina bífida tienen un alto riesgo de desarrollar una sensibilidad o alergia látex, con lo que se deberá actuar en referencia a este tipo de sensibilidades, como es el caso de colocar una sonda urinaria de silicona, en caso de precisar sondaje vesical.

Ya en el cuidado postoperatorio al alta del paciente, es importante educar a la familia sobre el cuidado del bebé en el hogar para que se sientan más seguros en la transición fuera del hospital. Se instruye a la familia para que controle al bebé en busca de signos y síntomas de infección, como fiebre o enrojecimiento, hinchazón o drenaje de las incisiones, e hidrocefalia progresiva. Los signos o síntomas de hidrocefalia incluyen plenitud de la fontanela, irritabilidad, menor interés en la alimentación, letargo o vómitos en proyectiles. La medición diaria del perímetro craneal es útil para detectar la aparición de hidrocefalia. Es igualmente importante observar al bebé para detectar síntomas indicativos de problemas causados por la malformación de Chiari, incluida la disnea, estridor, apnea, estrangulamiento o arcadas.

### **1.2.5. Complicaciones derivadas del MMC**

Como ya se ha explicado, la espina bífida es una malformación de la parte inferior de la columna y médula espinal, por falta de cierre. Como consecuencia, estos niños pueden tener parálisis de extremidades inferiores que puede ser desde un problema leve hasta una parálisis completa con pérdida de las sensaciones de tacto, dolor, presión, frío o calor en aquellas zonas relacionadas con las raíces nerviosas afectadas por la lesión medular. Además, pueden padecer de incontinencia urinaria y/o de heces, que son las consecuencias de la mielodisplasia más difíciles de llevar(74).

### 1. *Secuelas ortopédicas*

Los problemas musculoesqueléticos dependerán del grado de afectación. Además de la mayor o menor paraplejia son muchos los problemas que se pueden asociar, tales como: espasticidad, dificultades del equilibrio, escoliosis y cifosis, luxación de caderas y pies zambos, son los más comunes.

Otro aspecto a tener en cuenta es la posibilidad de padecer fracturas sin traumatismos importantes. Está descrito que los huesos por debajo del nivel de la lesión son más frágiles y pueden fracturarse con más facilidad(74).

### 2. *Secuelas urológicas*

La incontinencia urinaria es un problema que afecta a la calidad de vida de los pacientes con MMC. La mayor parte o menor afectación de esfínteres va a tener repercusión en las vías urinarias. Se debe realizar ecografía para el control del riñón y de las vías urinarias poco después del nacimiento, para su evaluación inicial. Solamente del 5 al 10% de los niños con espina bífida tienen un control urinario normal y son capaces de retener orina y miccionar de forma espontánea. Incluso estos sujetos pueden desarrollar problemas urológicos en la pubertad(74).

La vejiga neurógena se presenta en varios patrones de disfunción del detrusor y del esfínter, clasificando como fallo en el almacenamiento (el paciente tiene incontinencia urinaria) o fallo en el vaciado (el paciente tiene residuo vesical, reflujo vesicouretral y probablemente infecciones urinarias, etc.). En el MMC, la mayoría de los pacientes presentan hiperreflexia del detrusor y disinergia esfinteriana. Estas alteraciones producen una elevada presión intravesical.

El tratamiento urológico irá encaminado a preservar la función renal y después intentar conseguir controlar la incontinencia. El tratamiento para mejorar la incontinencia se basa en el uso de anticolinérgicos, para relajar el detrusor, que tiene un predominio de terminaciones parasimpáticas y conseguir que se pueda almacenar más orina.

Otra alternativa de tratamiento, frente a la incontinencia es el cateterismo vesical intermitente, para el vaciado de la vejiga a intervalos regulares, tratando de evitar, así, disminuir la frecuencia de infecciones del tracto urinario. Se ha demostrado que el cateterismo vesical intermitente preserva la presión intravesical, facilitando el vaciado de riñones y uréteres, lo que implica un menor riesgo de complicaciones, tales como el reflujo vesicouretral, dilatación del tracto urinario superior y de estructuras renales. Por otra parte, al vaciar la vejiga antes de que llegue a la presión de pérdida de orina, es decir, orinar por rebosamiento, se consigue solucionar la incontinencia en un número considerable de pacientes y en otros atenuarla. El cateterismo intermitente no está exento de infecciones urinarias, pero en se recomienda que las evitas al disminuir la presión intravesical(71,73,81–83).

El sondaje intermitente se debe iniciar de forma temprana. Se debe educar a la familia para que pueda realizar dicha técnica e incluso promover el autosondaje del paciente, que se suele realizar alrededor de los 5 años de edad, siendo una técnica más sencilla. El intervalo de los sondajes se establece en función de las características de la vejiga(74).

### 3. *Trastornos endocrinos*

Son también frecuentes en estos enfermos. Hasta los tres o cuatro años de edad su desarrollo evoluciona normalmente, después se hace progresivamente llamativas la baja estatura y la tendencia a la obesidad y en la mayoría de las niñas, la pubertad precoz. La corta estatura puede justificarse a la atrofia de la cintura pelviana y de los miembros inferiores.

### 4. *Alergia al látex*

Hay que tener en cuenta, que las numerosas intervenciones quirúrgicas que deben soportar estos pacientes provocan que adquieran hipersensibilidad al látex. Es sabido que muchos dispositivos médicos entran

en contacto con membranas mucosas, lo cual permite la absorción de las proteínas del látex que pueden desencadenar en una reacción alérgica.

Los síntomas pueden ser: ojos llorosos, insuficiencia respiratoria, urticaria, erupción e incluso reacción anafiláctica.

Se recomienda la preparación de quirófano libre de látex para el paciente que va a ser intervenido.

En el domicilio, también se debe de tener en cuenta el uso de productos libres de látex.

En la tabla 9, se representan las complicaciones derivadas del MMC:

*Tabla 9: Complicaciones asociadas al MMC.*

<b>Complicaciones clínicas asociadas al MMC</b>
Hidrocefalia
Malformación de Arnold-Chiari tipo II
Paraplejia flácida y arrefléxica
Alteración de la sensibilidad (táctil y dolorosa)
Trastornos de los esfínteres (disfunción vesical e incontinencia fecal)
Infecciones urinarias de repetición
Pielonefritis crónica
Paraplejia
Úlceras tróficas
Deformidades ortopédicas (pies zambos, subluxación de cadera, escoliosis)
Sistema esquelético
Fracturas óseas
Periostitis
Osteomielitis

El MMC es una patología que asocia un gran número de trastornos, con lo que estos pacientes serán atendidos y seguidos por un amplio equipo multidisciplinar. El personal de enfermería debe evaluar la familia, el nivel actual de comprensión de la enfermedad y su capacidad y disposición de aprendizaje, acerca de los cuidados de este tipo de patología del recién nacido. Aunque la mayoría de los padres han tenido tiempo de

prepararse para el parto si el diagnóstico se realizó mediante pruebas prenatales, es posible que otros hayan aprendido sobre el diagnóstico por primera vez después del parto.

### **1.2.6. Prevención de los defectos del tubo neural**

Una revisión sobre los costes estimados, de por vida, de un recién nacido diagnosticado de esta patología, en más de 500.000 €, de los cuales el 37% incluye costes médicos directos y el resto en la inversión necesaria en educación especial, neurocirugía, psicólogos, médicos rehabilitadores, traumatólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, cuidadores, etc., y pérdidas de posibilidades de empleo(73).

La prevención de las DTN, con la ingesta de ácido fólico se empezó a implementar en E.E.U.U en los años 80. Smithells y sus colegas(84) encontraron que las dietas y los niveles en sangre después del parto de las mujeres que tuvieron un embarazo afectado por DTN, eran levemente deficientes para ciertos micronutrientes, incluido el folato. Un suplemento multivitamínico que contiene folato redujo el riesgo de recurrencia de los DTN, en mujeres con un embarazo previamente afectado, con lo que las recomendaciones son la ingesta de complejos multivitamínicos en se mujeres de "alto riesgo", con antecedentes de embarazo afectado por DTN, que tomen 4 mg de ácido fólico mientras planifican un embarazo, mientras que las que tienen un riesgo bajo deben tomar 0,4 mg(71,73,84–86).

El folato es la forma natural del ácido fólico y se encuentra en los vegetales de hojas verdes (espinacas), los frijoles, el hígado y las frutas cítricas. No se absorbe en una proporción del 100% de los alimentos que se ingieren; por lo tanto, se recomienda la suplementación con vitaminas. El ácido fólico es un compuesto sintético soluble en agua utilizado en suplementos vitamínicos y alimentos fortificados. Los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC) y el Servicio de Salud Pública de los Estados Unidos (USPHS) ya en 2004 recomendaban que

todas las mujeres en edad fértil, deben tomar 400 mg de ácido fólico diariamente, independientemente de que estén planeando o no un embarazo, así como las mujeres que han tenido un embarazo previo o antecedentes familiares de un trastorno neuronal.

Con este tipo de recomendaciones y prevención activa, incluyendo la ingesta de ácido fólico, ha reducido, en países como E.E.U.U, Chile, Costa Rica, Canadá, Sudáfrica y Arabia Saudí, en un 50% la prevalencia de la espina bífida(73).

Un estudio de reciente publicación, liderado por Wilson RD(87), sobre la ingesta de ácido fólico para proporcionar información actualizada sobre el uso del ácido fólico oral, con o sin un suplemento multivitamínico / micronutriente, para la prevención de defectos del tubo neural y otras anomalías congénitas, antes y durante el embarazo. En este informe los autores concluyen que se debe aconsejar a las mujeres que mantengan una dieta saludable rica en folato para garantizar los niveles de eritrocitos de folato que están asociados con la provisión de máxima protección contra los defectos del tubo neural, además, se debe proporcionar a todas las mujeres en edad reproductiva (12 a 45 años) que aún son fértiles, debido a que muchos embarazos ocurren de forma inesperada.

El ácido fólico se debe ingerir durante al menos dos o tres meses antes de la concepción, durante todo el embarazo y de cuatro a seis semanas después del parto (o mientras continúe la lactancia), sobretodo en mujeres de riesgo moderado a alto.

En la mayoría de países, excepto los de bajo ingreso, los comprimidos de multivitamínicos que contienen ácido fólico generalmente están disponibles en 3 tamaños: multivitamínicos de venta sin receta con 0,4 a 0,6 mg de ácido fólico, multivitaminas prenatales de venta sin receta con 1,0 mg ácido fólico y multivitamínico con 5.0 mg de ácido fólico.

### 1.3. Global Surgery 2030.

La Cirugía Global se define como *“un área de estudio, investigación, práctica y abogacía que buscan mejorar los resultados en salud y lograr equidad para todas las personas que necesiten atención quirúrgica y anestésica, con especial énfasis en las poblaciones menos favorecidas y en crisis. Mediante estrategias colectivas, seccionales y nacionales; así como un conjunto de estrategias poblacionales con enfocado al cuidado individual”* (7,88–91).

En 1980, el entonces director general de la OMS Halfdan Mahler(92) se refirió al *"papel apropiado de la cirugía para acercar a las personas del mundo a la meta de salud para todos"*(7,92). Por otra parte, en enero de 2014, el presidente del Banco Mundial, Dr. Jim Yong Kim, en el acto de presentación del informe Global Surgery 2030, publicado por la Comisión Lancet, formalizó una llamada a *"compartir la visión y estrategia para la equidad global en la atención quirúrgica esencial"*, afirmando que *"la cirugía es una parte indivisible e indispensable de la atención en salud."* Este llamamiento se produjo en un momento crucial para la salud mundial(93).

El informe "Cirugía Global 2030" sirve como punto de referencia para la Comisión de Cirugía Global de la revista The Lancet, en el que describe el papel fundamental de la atención quirúrgica y anestésica en la mejora de la salud de las personas y la productividad económica de los países de bajo y medianos ingresos (PBMI). El acceso universal a una atención quirúrgica y de anestesia segura y asequible es esencial para lograr mejoras generalizadas y equitativas en la salud, el bienestar y el desarrollo a nivel mundial(7,88–90,94,95).

Los hallazgos del reporte de la Comisión de Lancet, reafirmaron fuertemente sus declaraciones, indicando que nueve de cada diez personas no tienen acceso a tratamientos quirúrgicos básicos en países de ingresos bajos y medios. La inequidad en el acceso es más marcada cuando se considera que de la proporción de procedimientos quirúrgicos realizados a nivel mundial, solo el 6% de los 313 millones de

procedimientos realizados anualmente, ocurren en los países mas pobres, donde habita un tercio de la población mundial. Dentro de las causas de este difícil masivo al acceso al cuidado, existen múltiples barreras para la realización de la atención quirúrgica. Económicamente, 33 millones de individuos enfrentan gastos catastróficos debido a costos relacionados con salud, debido al pago de cirugía y anestesia cada año, con los costos no relacionados con salud que suman un adicional de 48 millones de casos de gastos catastróficos. Mas allá, el efecto de gastos catastróficos es más alto en países de bajos y medianos ingresos, e incluso dentro de cualquier país, afecta mas a las poblaciones pobres(7,40,88–90,95–104).

Refiriéndose a sistemas de salud, se evidencia un enorme déficit, tanto de recursos físicos como humanos para la atención quirúrgica y anestésica. Las personas que buscan atención se encuentran con sistemas de salud frágiles, con un déficit de cirujanos y/o anestesiólogos, falta de medicaciones, oxígeno y/o sangre. En África, existe el menor numero de médicos por número de habitantes comparado a cualquier otro continente, donde la presencia de cirujanos es muy baja y se limita casi exclusivamente a los distritos urbanos. Por ejemplo, Ruanda, Uganda, Liberia y Etiopia tienen menos de un medico cirujano por 100000 habitantes. Esta distribución no equitativa se encuentra a nivel mundial, con una mayor densidad de Cirujanos, Anestesiólogos y Obstetras en áreas urbanas comparadas con áreas rurales. Esto complica aún más el trabajo para alcanzar atención quirúrgica para muchas poblaciones desfavorecidas por la distancia geográfica y la falta de infraestructura de viaje segura(7,40,96–104).

El caso por la Cirugía Global la necesidad de integrar la atención quirúrgica y cuidados anestésicos en la agenda de Cobertura Universal de Salud y los objetivos del desarrollo sostenible, no se pueden subestimar debido al impacto de las enfermedades no transmisibles y lesiones que están incrementando significativamente, sin mencionar el ya mencionado derecho a la salud(7,100,105).

Evidencia muestra que las patologías quirúrgicas son responsables de un tercio del problema de salud mundial, y que proveer atención quirúrgica puede ser altamente costo-efectivo. Mas aún, cada subcategoría del problema global de salud requiere atención quirúrgica en al menos una parte del tiempo. Considerando la salud materna, por ejemplo, mas de 300000 mujeres mueren cada año en el parto debido a la ausencia de servicios quirúrgicos y medios para detener la hemorragia postparto o realizando cesáreas para resolver labor de parto detenida/obstruida(7,40,96–104).

Si no se logra alcanzar los 143 millones de procedimientos cada año adicional recomendados, incluso patologías quirúrgicas menores generalmente evolucionarán con el tiempo y la falta de tratamiento a ser condiciones letales. En términos económicos, este aumento a escala de servicios quirúrgicos puede tener un profundo impacto económico positivo en las comunidades, regiones y naciones. Actuar sobre la actual y alarmante ausencia de atención quirúrgica se estima que reduzca el producto interno bruto de los países de ingresos bajos y mediano, tanto como un 20% para el 2030. La cantidad de enfermedades quirúrgicas no tratadas, lesiones musculo esqueléticas, y trauma, por ejemplo, pueden incapacitar a un individuo para poder trabajar, afectando potencialmente el estatus económico de familias enteras. Este escenario desfavorable, que podría ser en gran parte evitado por un procedimiento quirúrgico, afecta profundamente la productividad de los mas pobres, siendo ellos principalmente quienes tienen mas falta de acceso a cirugía(7,100,105).

A pesar que el movimiento de Cirugía Global ha logrado algunos avances pioneros en su campo en los últimos dos años, entre los mas importantes: la aprobación de la resolución de la OMS WHA 68.15(106) para *“fortalecer la atención quirúrgica y anestésica esencial y de emergencia como componentes del Cuidado Universal de Salud”*, por parte de la OMS y sus 194 estados miembros durante la Asamblea Mundial de la Salud numero 68 en Mayo del 2015; así como la inclusión de múltiples indicadores quirúrgicos en la Lista de Referencia Global de los 100

indicadores clave en Salud de la misma OMS(107), ayudando a los países a crear planes de cirugía nacionales y planear hacia el cumplimiento de sus objetivos asignados hasta el 2030. Sin embargo, aún existen varios retos a ser superados en el avance de la Cirugía Global, ya que carece de la habilidad de captar emocionalmente la atención de la comunidad, sumado a los prejuicios comunes sobre la complejidad y el coste de la cirugía(7,100,105).

Directamente hablando, no existe un equivalente quirúrgico a una campaña de vacunación o un mosquitero, a pesar de ello; un análisis simple de coste-efectividad revela que la cirugía tiene un efecto favorable similar a intervenciones como la terapia retroviral para VIH o mosquiteros de cama para malaria(7). Es verdad que la adecuada provisión de atención quirúrgica requiere no solo de un cirujano sino también de anestesia, quirófanos, suministro continuo de insumos, sin mencionar el cuidado post operatorio y un banco de sangre, esto sumado a los desafíos de mantenimiento a largo plazo, aún queda mucho por hacer en inversión en infraestructura, esencial para el cumplimiento de los Objetivos de Desarrollo Sostenible en Salud, lo cual se correlaciona con los requerimientos de Cobertura Universal de Salud y el fortalecimiento de los sistemas de salud(7,88–90,95,100,105).

Para La Comisión de Cirugía Global de la revista The Lancet en 2015, se han logrado avances notables en la salud mundial en los últimos 25 años, pero el progreso no ha sido uniforme. La mortalidad y la morbilidad por enfermedades comunes que requieren cirugía han aumentado en las regiones más pobres del mundo. Por otra parte, también se informa que el desarrollo de las especialidades quirúrgicas y anestesia seguras, se ha paralizado en los países de ingresos bajos y medios (PMBI)(7).

Este estudio indica que 5.000 millones de personas no tienen acceso a atención quirúrgica y anestesia segura y asequible cuando es necesario, especificando que 9 de cada diez personas no pueden acceder a una atención quirúrgica básica, en los PBMI; a nivel mundial, cada año se

practican más de 300 millos de cirugías, realizándose solamente un 6% en los países de más bajo ingreso, donde vive un tercio de la población mundial(7,100,105).

El informe de la revisa Lancet fue desarrollado por un equipo multidisciplinar formado por 25 comisarios expertos y muchos otros colaboradores de más de 110 países y 6 continentes. El dossier contiene una serie de recomendaciones, indicadores y metas, para que exista el acceso universal a la atención de cirugía y anestesia segura, explicando que el crecimiento progresivo de la cirugía en países de ingresos bajos y medios mejora la salud general y promueve el crecimiento económico(7,100). La comisión fue formada por cuatro grupos de trabajo que se centraron en los dominios de la prestación y gestión de la atención médica; fuerza de trabajo, capacitación y educación; economía y Finanzas; y gestión de la información. El informe Lancet destacó cinco mensajes clave, un conjunto de indicadores y recomendaciones para mejorar el acceso a atención quirúrgica y de anestesia segura y asequible en los PMBI(7):

1. 5 mil millones de personas no tienen acceso a atención quirúrgica y anestesia segura y asequible cuando sea necesario. El acceso es peor en los PMBI, donde nueve de cada diez personas no pueden acceder a la atención quirúrgica básica.
2. Se necesitan 143 millones de procedimientos quirúrgicos adicionales en los PMBI cada año para salvar vidas y prevenir la discapacidad. De los 313 millones de procedimientos llevados a cabo en todo el mundo cada año, solo el 6% ocurre en los países más pobres, donde vive más de un tercio de la población mundial. Los bajos volúmenes operativos se asocian con altas tasas de mortalidad por afecciones quirúrgicas comunes y tratables. La necesidad insatisfecha es mayor en los países África Oriental, Central y Sur de África (ECSA) y el sur de Asia.

3. 33 millones de personas se enfrentan a unos costes elevadísimos en referencia a la atención sanitaria y sobretodo debido al abono por cirugía y anestesia cada año. Otros 48 millones de casos son por los importes elevadísimos derivados de a los costes no médicos para acceder a la atención quirúrgica. Una cuarta parte de las personas que se someten a un procedimiento quirúrgico incurrirán en una catástrofe financiera como resultado de la búsqueda de atención. La carga económica para poder acceder a cirugía es más alta en los PMBI y recae más en las personas pobres.
4. Invertir en servicios quirúrgicos en PMBU es asequible, salva vidas y promueve el crecimiento económico. Para satisfacer las demandas actuales y proyectadas de la población, se necesita una inversión urgente en recursos humanos y físicos para la atención quirúrgica y anestesia. Si los PMBI pudieran ampliar los servicios quirúrgicos, dos tercios de los países podrían alcanzar un volumen operativo mínimo de 5000 procedimientos quirúrgicos por cada 100.000 habitantes para 2030. Sin una inversión urgente y acelerada, los países más pobres continuarán teniendo pérdidas en la productividad económica, estimadas acumulativamente en 12.3 billones de dólares entre 2015 y 2030.
5. La cirugía es una *"parte indivisible e indispensable de la atención médica"*. La atención quirúrgica y de anestesia debe ser un componente integral de un sistema nacional de salud en países en todos los niveles de desarrollo. Los servicios quirúrgicos son un requisito previo para el logro completo de los objetivos de salud locales y globales en áreas tan diversas como el cáncer, las lesiones, las enfermedades cardiovasculares, las infecciones y la salud reproductiva, materna, neonatal e infantil. La cobertura de salud universal y las aspiraciones de salud establecidas en los Objetivos de

Desarrollo Sostenible posteriores a 2015 serán imposibles de lograr sin garantizar que la atención quirúrgica y de anestesia esté disponible, sea accesible, segura, oportuna y asequible.

Un concepto erróneo común sobre la cirugía es que es demasiado costosa para ser implementada como parte de las políticas de salud pública. Sin embargo, la cirugía puede ser extremadamente rentable, incluso en comparación con las intervenciones no quirúrgicas populares, como la inmunización contra el sarampión. El Proyecto de prioridades de control de enfermedades en los países en desarrollo, estableció que la cirugía emergente y esencial (CEE) en África es tan beneficiosa para la economía como las vacunas infantiles y que la implementación de CEE a nivel de hospital de distrito es una de las más rentables intervenciones de salud pública(108).

En resumen, los hallazgos clave de la Comisión muestran que las consecuencias humanas y económicas de las condiciones quirúrgicas no tratadas en los PMBI son muy elevadas y durante muchos años no se han reconocido. Durante las últimas dos décadas, la salud global se ha centrado en enfermedades individuales. El desarrollo de servicios de salud integrados y sistemas de salud ha sido algo descuidado. Como tal, la atención quirúrgica ha recibido baja prioridad en las regiones más pobres del mundo. Este informe presenta un claro desafío a este enfoque(7,88–91,95).

La atención quirúrgica tiene un papel incuestionable y transversal en el logro de los desafíos de salud locales y globales. Es una parte importante de la solución a muchas enfermedades, tanto para las viejas amenazas como para los nuevos desafíos, y un componente crucial de un sistema de salud funcional, sensible y resistente. Los beneficios para la salud de la ampliación de la atención quirúrgica en los PMBI son excelentes y los beneficios económicos sustanciales. Se acumulan en todas las categorías de causas de enfermedades y en todas las etapas de la vida, pero benefician especialmente a nuestras poblaciones de jóvenes y adultos

jóvenes. La provisión de atención quirúrgica y de anestesia segura y asequible cuando se necesita no solo reduce la muerte prematura y la discapacidad, sino que también aumenta el bienestar, la productividad económica, la capacidad y las libertades, lo que contribuye al desarrollo a largo plazo(7,96,98,102,109).

El informe de la Comisión Lancet de 2015 estimó que las condiciones quirúrgicas representan entre el 28% y el 32% de la carga global de enfermedad global(11,96). Sin embargo, la necesidad de cirugía varía entre las regiones según los patrones de enfermedad, los determinantes sociales y la disponibilidad y el uso de la atención médica(110). En un sistema de salud con recursos suficientes, se realizan intervenciones quirúrgicas relacionadas con trastornos musculoesqueléticos en un 80%, aproximadamente el 60% de las neoplasias reciben tratamiento quirúrgico, el 45% de las lesiones por accidentes de tráfico y aproximadamente el 10% de los trastornos neurológicos en pacientes ingresados en un hospital(11).

Rose et al(97) informaron datos sobre la necesidad total mínima y la necesidad insatisfecha de cirugía en el estudio Global Burden of Disease. La necesidad total estimada en la región del África subsahariana oriental con una población de 356 millones fue de 6145 cirugías por cada 100.000 habitantes, y la necesidad insatisfecha estimada fue de 4935 por cada 100.000 habitantes, que es la segunda mayor necesidad insatisfecha en todo el mundo después de África occidental subsahariana. Según un informe publicado recientemente, se estima que fallecieron 16,9 millones de personas (es decir, el 32,9% de todas las muertes en todo el mundo) debido a afecciones que requirieron tratamiento quirúrgico en el año 2010. Por lo tanto, las tasas de mortalidad anuales debido a la falta de atención quirúrgica superan con creces las tasas de mortalidad anuales. debido al VIH / SIDA, la tuberculosis y la malaria juntos (1.46 millones, 1.20 millones y 1.17 millones, respectivamente)(11).

De los 313 millones de procedimientos quirúrgicos realizados en todo el mundo anualmente, solo el 6% se realiza en PBMI. El mayor déficit se encuentra en África subsahariana, donde aproximadamente 9 de cada 10 personas no tienen acceso a una cirugía segura y asequible(39).

Además, este documento relata que hay 44 procedimientos quirúrgicos esenciales, tales como la cesárea, cirugía de fracturas abiertas, cirugía de mama, herniorrafias, hidroceles, etc. Ya en el campo de la Neurocirugía, la craneotomía, el drenaje de hematomas subdurales y el tratamiento de la hidrocefalia, estarían incluidas dentro de estas cirugías esenciales. Es por ello, que el desarrollo de subespecialidades quirúrgicas, incluida la neurocirugía, y su amplia disponibilidad se encuentran entre los principales objetivos de la comunidad internacional para la cirugía global(100,111–113).

### **1.3.1. Neurocirugía Global**

Las disparidades en la disponibilidad y el acceso a la atención médica causan millones de muertes y discapacidades innecesarias. El problema afecta a los más vulnerables en los PBMI. Global Health encarna los esfuerzos colectivos para aliviar esta inequidad(12,114).

Un esfuerzo global para combatir enfermedades infecciosas como el VIH / SIDA, la tuberculosis y la malaria ha resultado en una reducción dramática en las muertes por estas condiciones. De hecho, las enfermedades infecciosas han dominado las prioridades mundiales de salud durante las últimas dos décadas(12).

Como ya se ha mencionado anteriormente, en 2015, la cirugía, o más bien la falta de atención quirúrgica, surgió como un problema global urgente que causa tres veces más muertes que el trío de enfermedades infecciosas combinadas(7,88–91,95). De manera análoga a Global Health, Global Surgery define el esfuerzo para abordar la atención quirúrgica no

satisfecha. En la última Asamblea Mundial de la Salud, la resolución 68.15 fue aprobada por unanimidad llamando a "fortalecer la atención quirúrgica y de anestesia esencial y de emergencia como parte de la atención médica universal"(12,114).

En el marco de la atención quirúrgica esencial y de emergencia, los servicios de neurocirugía son indispensables. Tome el caso de una lesión cerebral traumática. De la carga actual de afecciones quirúrgicas que no se cumplen, las lesiones representan más de la mitad. De estas lesiones, el traumatismo craneoencefálico (TCE) es la causa más común de muerte en países de bajos ingresos. Las lesiones en la columna vertebral, aunque generalmente no ponen en peligro la vida, también conducen a discapacidades significativas e impactan a las familias y la sociedad. Las afecciones congénitas como la hidrocefalia y los defectos del tubo neural, y los tumores e infecciones pueden no ser factibles de tratar a nivel de distrito, pero sin embargo requieren intervención neuroquirúrgica en los hospitales de nivel de referencia(9,115).

Se estima que el 90% de las personas en países de bajos ingresos no tienen acceso a la atención quirúrgica (Comisión Lancet sobre Cirugía Global). Solo podemos conjeturar que aún más no tienen acceso a la atención neuroquirúrgica(99,116–119).

En el ámbito de la neurocirugía, un estudio de Dewan y colaboradores(12), de reciente publicación definen las 10 afecciones neuroquirúrgicas esenciales: los tumores cerebrales y espinales, la hidrocefalia, lesión cerebral traumática, lesión espinal traumática, defectos del tubo neural, accidente cerebrovascular, vascular del SNC anomalías, infecciones del SNC y epilepsia. Si se tratan estas patologías esenciales, el impacto resultaría en la disminución de la discapacidad severa o el número de muertes(12,114,116–118).

Con estos datos, el informe concluye que invertir en servicios quirúrgicos en PBMI es posible, salva vidas y promueve el crecimiento económico ya que disminuyen las discapacidades. Esta inversión se basa

en destinar recursos para incrementar el número de cirugías y la formación de cirujanos, anestesistas, enfermeros, etc. La Comisión de Cirugía Global se ha marcado el objetivo para el 2030 se deben poder realizar un mínimo de 5000 intervenciones quirúrgicas por cada 100.000 habitantes(7).

Aunque la carga específica de la enfermedad neuroquirúrgica en África Oriental es difícil de estimar y la neurocirugía se ha considerado una especialidad de terror, se ha hecho evidente que el traumatismo craneal, la lesión de la médula espinal, los defectos del tubo neural y la hidrocefalia tienen implicaciones significativas en la mortalidad y la morbilidad en PBMI. Estas condiciones dan como resultado una pérdida significativa de años productivos y crean una carga para la sociedad debido a la discapacidad(39,116–119).

Profundizando en los países de África del Este, hay muchos factores dificultan el crecimiento estructurado de las subespecialidades quirúrgicas, tales como el aislamiento geográfico de muchas comunidades, resistencia burocrática, inestabilidad política, cambios socioeconómicos constantes, altas tasas de pobreza y analfabetismo, y una población en rápido crecimiento. Sin duda, la compleja situación en África del Este dificulta el crecimiento de la neurocirugía, siendo un desafío inevitable que los médicos africanos y los cirujanos globales deben afrontar durante este siglo(99). Además, no existe ni un solo registro mundial de neurocirujanos, ni siquiera un consenso en cuanto a la capacitación y las competencias necesarias de un neurocirujano(12). Aún así, en 2017, la OMS publicó cifras sobre el número aproximado de neurocirujanos en varias regiones del mundo, destacando: 8856 en Europa, 6546 en los EEUU y 565 en África, recalando que en solamente en África Oriental había 27 neurocirujanos para atender una población de 270 millones de habitantes siendo una proporción de 1 neurocirujano por cada 10 millones)(8–12,116,120).

La neurocirugía se ha desarrollado de manera constante a medida que los cirujanos locales que se formaron en el extranjero y los cirujanos

extranjeros que dedicaron parte de sus carreras en los hospitales locales adoptaron técnicas avanzadas. Se han establecido nuevas escuelas de medicina y programas de entrenamiento quirúrgico a través de asociaciones regionales e internacionales, y la era del entrenamiento quirúrgico especializado regional acaba de comenzar(93,117,118,121,122).

La neurocirugía es una subespecialidad avanzada de cirugía, y su experiencia es necesaria tanto en áreas rurales como urbanas, y en comunidades ricas y pobres. Con un aumento del tráfico de vehículos automotores y accidentes resultantes, lesiones frecuentes, mayor reconocimiento y conciencia de defectos congénitos y tumores cerebrales, la necesidad de acceso a cirugía neurológica ha aumentado de forma exponencial. Paralelamente, con los avances en el equipamiento quirúrgico, la evolución en la obtención de imágenes radiológicas complementarias y la atención perioperatoria sofisticada, ha provocado que la disponibilidad de recursos neuroquirúrgicos varíe entre comunidades, regiones y países de todo el mundo(117,118,122).

Antes de enumerar las diferentes entidades y fundaciones desempeñan grandes esfuerzos para y por el desarrollo de la neurocirugía en África del Este, es necesario realizar una breve descripción de los inicios de esta especialidad quirúrgica y una reseña histórica de las asociaciones en estas regiones africanas.

Harvey Cushing (1869 -1939), un neurocirujano estadounidense, ideó técnicas e instrumentos operativos básicos para realizar cirugías cerebrales, y es ampliamente considerado el padre de la "neurocirugía moderna". La era posterior a Cushing marcó el comienzo de los procedimientos avanzados de neurocirugía, incluido el acceso mínimo cirugía, recorte de aneurisma y enrollamiento, todo con tasas de mortalidad dramáticamente reducidas. Aquí se observan algunos avances importantes en el campo de la neurocirugía básica, más aún en lo que respecta al

desarrollo del campo en PBMI. En los años cincuenta y sesenta, el uso del microscopio quirúrgico empujó a la neurocirugía a la era de la microcirugía, lo que permitió realizar cirugías complejas con mínimas complicaciones. El siguiente desarrollo responsable de avanzar en el campo de la neurocirugía fue el desarrollo de la tomografía computarizada (TAC). La primera tomografía computarizada del cerebro se realizó en 1971, y se volvió comercialmente convencional durante las dos siguientes décadas. Posteriormente, se desarrolló de la resonancia magnética clínica (MRI) a fines de la década de 1970. En 1974, en el área de neurotrauma clínico, Teasdale y Jennett describieron la Escala de coma de Glasgow como la medida más práctica y confiable de la conciencia alterada en pacientes con trauma. Este fue uno de los primeros pasos en el establecimiento de una evaluación uniforme de pacientes comatosos, estimulando así el concepto de atención especializada en enfermería neuroquirúrgica. Estos hitos en neurocirugía se establecieron primero en países occidentales y luego se exportaron a otras partes del mundo con éxito(121).

Las primeras trepanaciones en Kenia y/o África Oriental, fueron reportadas por estudios previos, que revelan que estos procedimientos tienen una larga tradición y es una práctica que se ha transmitido durante generaciones. Los “Ababari Ernetwe” o en su traducción del swahili, “Craniotomistas” (cirujanos del cráneo), realizaban trepanaciones en dos tipos de afecciones, los traumatismos craneales agudos y las cefaleas postraumáticas. Este procedimiento ha prevalecido entre algunas tribus hasta hace poco. Incluso con el avance de las técnicas quirúrgicas, cirugías menos invasivas y tratamientos mejorados, una gran mayoría de la población no tiene acceso a la neurocirugía moderna(39,108,121,123). No obstante, el desarrollo de la neurocirugía en Kenia y resto de regiones orientales del continente africano, tubo sus inicios durante la década de 1940, cuando se empezaron a realizar procedimientos electivos, tales como cirugías de malformaciones congénitas, encefalocelos, ventriculostomías, para el tratamiento de la hidrocefalia(123).

A fines de la década de 1940, la era moderna de la neurocirugía en Kenia fue liderada por el Dr. JF Jarvis, quien realizó los primeros procedimientos neuroquirúrgicos en el país, como la ventriculostomías del tercio anterior para la hidrocefalia y la reparación de la encefalocele anterior. En 1967, el Dr. Renato Ruberti se unió al personal del Hospital Nacional Kenyatta después de graduarse de la Universidad de Padua, Italia, y se le atribuye la fundación de neurocirugía en Kenia. En 1974, la División de Neurocirugía fue creada como una división separada del Departamento de Cirugía por el neurocirujano indio Dr. Jawahir Dar. Dr. G.M. Sande fue el primer cirujano entrenado localmente para ser seleccionado para entrenamiento neuroquirúrgico. Entre los neurocirujanos contemporáneos en Kenia, el Dr. Mahmood Qureshi fue el primero entrenado. El Dr. Qureshi fue seleccionado para entrenamiento en cirugía general en 1981 y 1985, y para entrenamiento neuroquirúrgico en 1986. Después de un año en la unidad de neurocirugía en el Hospital Nacional Kenyatta, se dirigió a Southampton, Inglaterra, donde se formó desde agosto de 1987 hasta diciembre de 1991. Obtuvo FRCSEd (SN) como parte de esta capacitación. El Dr. Qureshi regresó a Kenia en enero como jefe de la unidad de neurocirugía en el Hospital Nacional Kenyatta en Nairobi, seguido de David Oluoch-Olunya en 1999, quien también se capacitó en el Reino Unido. En 2007, se estableció una segunda unidad de neurocirugía en Eldoret con el Dr. Florentius Koech(123).

El primer paso hacia la neurocirugía moderna en Tanzania fue el establecimiento de servicios de ortopedia y trauma en 1971 en el Centro Médico Muhimbili (MMC) por el Prof. Philemon Sarungi.<sup>7,8</sup> En ese momento, los cirujanos ortopédicos trataban la mayoría de los traumatismos craneales y espinales. En los años siguientes, varios neurocirujanos extranjeros de Cuba, China y la Unión Soviética pasaron períodos cortos practicando neurocirugía en MMC. El Dr. HJ Reulen, ex profesor y presidente de neurocirugía en el Hospital Universitario de Inselspital, Berna, Suiza, y más tarde en Munich, Alemania, impulsó el establecimiento de un programa de neurocirugía en MMC como hospital

docente de la Universidad de Dar. es Salaam, creando un programa "sandwich" con formación dividida entre centros nacionales e internacionales. Entrenó al Dr. Simpert Kinunda, un cirujano plástico que más tarde se convirtió en el primer tanzano con entrenamiento en neurocirugía. Peter Kadyanji fue el primer neurocirujano de Tanzania totalmente entrenado, y se unió a MMC en 1985 después de completar su entrenamiento en la Unión Soviética. En Tanzania El núcleo de la experiencia especializada en el país está formado por los neurocirujanos contemporáneos, capacitados localmente, que brindan capacitación neuroquirúrgica en MOI y atención neuroquirúrgica en varias instituciones de atención médica en todo el país. Actualmente hay 11 neurocirujanos en el país, de los cuales 8 están en servicio público (1: 6 millones de habitantes) en 3 hospitales. Actualmente hay 4 neurocirujanos en formación, y se estima que habrá 20 neurocirujanos entrenados para 2027 (1: 5 millones de habitantes). No hay enfermeras o camas dedicadas a neurociencia disponibles en las salas; sin embargo, hay 8 camas de unidades de cuidados intensivos neuroquirúrgicos en MOI(123).

La Escuela de Medicina de la Universidad de Makerere (MUSM) se estableció en 1924, y es la escuela de medicina más antigua del este de África.<sup>8,9</sup> En la década de 1960, cada clase tenía 100 estudiantes, lo que producía suficientes médicos para conducir a la especialización y formación de nuevos departamentos. El Prof. V. Logue, entonces jefe del Hospital de Enfermedades Nerviosas, Queen Square, Londres, fue invitado por el gobierno en 1968 para asesorar sobre el establecimiento de la primera unidad de neurocirugía en el Hospital Mulago. Tras la recomendación de Logue, Ian Bailey se mudó a Uganda y fue instrumental en el establecimiento de la primera unidad de neurocirugía en Uganda en el Hospital Mulago en 1969, equipada con 54 camas para el departamento de neurocirugía y cirugía cardiorácica. Jovan Kiryabwire se convirtió en el primer neurocirujano indígena de Uganda y en el primer neurocirujano africano en África oriental y central. Asistió a la escuela de medicina en MUSM en Kampala y posteriormente completó la formación de posgrado

en el Royal College of Surgeons en Irlanda y Escocia; También entrenó en Queens Square con el Prof. Logue. El Dr. Dzintars Svenne y el Dr. M. Kahwa se formaron en el departamento, y este último se convirtió en el decano de la nueva facultad de medicina del oeste de Uganda(123).

La primera entidad de cirujanos que se conoce en África del Este es la Asociación de Cirujanos de África Oriental (ASEA), fundada en 1950 en Nairobi (Kenia), siendo Kenia, Uganda y Tanzania los estados miembros. Ya a partir de 1974, se unieron Zambia, Zimbabue, Malawi, Mozambique, Etiopía y finalmente Ruanda, ya en 2008(39,108,111,121).

Por otra parte, en 2001, se constituyó el Colegio de Cirujanos de África Oriental, Central y Meridional (COSECSA) entidad que acredita y organiza cursos de postgrado, programas de capacitación, exámenes en diversas disciplinas quirúrgicas, talleres y conferencias a nivel local y sobretodo establece estándares éticos para la práctica de la cirugía segura en África. ASEA y COSECSA se fusionaron en la misma entidad en 2007(11,37,39,109,112,115,116).

Otra sociedad a tener en cuenta es PAANS, Asociación Panafricana de Ciencias Neurológicas, que se creó en 1972, con una vertiente neurológica y otra neuroquirúrgica, pero la parte quirúrgica un año después se unió a la Federación Mundial de Sociedades de Neurocirugía (WFNS)(124,125).

Desde 1999, varios colectivos, tales como Organizaciones No Gubernamentales (ONG), como Fundaciones privadas sobretodo procedentes de EEUU y Europa, han realizado esfuerzos por implantar programas de formación para médicos locales y desarrollar varias especialidades médico-quirúrgicas.

Además de estas Asociaciones y entidades oficiales, hay que destacar varias iniciativas independientes de varias instituciones educativas internacionales, tanto gubernamentales, como Fundaciones sobretodo procedentes de EEUU y Europa, que también apoyan la

educación y desarrollo de la Neurocirugía y otras especialidades médico-quirúrgicas, para contribuir tanto en la capacitación básica como la especializada, como es el caso de la Fundación NED (Neurocirugía, Educación y Desarrollo) o la Fundación para la Educación Internacional en Neurocirugía (FIENS)

En 2006, el Dr. José Piquer, Presidente de la Fundación NED y Jefe de Neurocirugía del Hospital Universitario de la Ribera, en Alzira (Valencia), D. Antonio Gómez Brau, Patrono Honorífico de NED y Adjunto del Área Quirúrgica del Hospital Universitario de la Ribera, Alzira (Valencia) y el Dr. Paul Young, procedente de la Universidad de Sant Louis de presidente Honorífico NED y miembro de la junta directiva de FIENS, se desplazaron a Kenia, y junto al Dr. Mubashir Mahmood Qureshi, Vicepresidente Honorífico de NED, iniciaron un programa de formación para el tratamiento de la hidrocefalia, a través de la neuroendoscopia del tercer ventrículo (ETV). Estos curso-taller, de cinco días de duración, abordaban un repaso anatómico de la anatomía del cráneo y una formación en la técnica de la neuroendoscopia, así como una formación para el personal de enfermería en la instrumentación quirúrgica y la limpieza, desinfección y esterilización del instrumental quirúrgico necesario para la cirugía. Este tipo de curso taller, fueron impartiendo en varios países de África del Este, cambiando la morbimortalidad de los pacientes afectados de hidrocefalia obstructiva(55,123). En la actualidad, las fundaciones NED y FIENS siguen con gran implicación en el desarrollo de las neurociencias en África. NED está muy presente, ya que, con la construcción y dirección de un Instituto neuroquirúrgico en 2014, es miembro de COSECSA y tiene capacidad de acreditar cursos de capacitación para neurocirujanos en formación.

Otras entidades, como Weill Cornell Medicine han organizado otro tipo de formación de carácter anual además de financiar intercambios y rotatorios entre hospitales, para facilitar una mejor formación a los jóvenes neurocirujanos africanos(39,121,123).

### **1.3.2. Fundaciones internacionales relacionadas con la neurocirugía global.**

Como ya hemos comentado anteriormente, cada año, más de 5 millones de personas que padecen afecciones neuroquirúrgicas tratables nunca se someterán a una intervención quirúrgica terapéutica. Las poblaciones en África y el sudeste asiático, donde la proporción de neurocirujanos a la enfermedad neuroquirúrgica es críticamente baja, están especialmente en riesgo. Es necesario aumentar el acceso a la atención neuroquirúrgica esencial en PBMI, a través de la inversión en la formación de neurocirujanos acreditados, como parte de las recomendaciones publicadas desde la revista Lancet en 2015, como de varios autores como Dewan, Piquer, Leidinger, Warf, Qureshi, Santos, etc., como parte de la consolidación del sistema quirúrgico para prevenir la discapacidad severa y la muerte de millones de personas con enfermedades neurológicas.

Actualmente los centros hospitalarios donde se desarrolla la neurocirugía en África Subsahariana son:

- En Kenia: Hospital Nacional Kenyatta Currently, Kenyatta National Hospital and the Aga Khan University Hospital in Nairobi, the Coast Provincial General Hospital in Mombasa, Moi Teaching and Referral Hospital at Eldoret and Kijabe Mission Hospital in the Rift Valley.
- En Tanzania, los centros neuroquirúrgicos son the Muhimbili Orthopedic Institute (MOI) and the Aga Khan Hospital in Dar es Salaam and Bugando Medical Center in Mwanza, and Mnazi Mmoja Hospital in Zanzibar.
  - En Uganda: Mulago Hospital in Kampala, the Mbarara Regional Hospital in Mbarara, and the CURE Children's Hospital in Mbale.

Sin embargo, el acceso a la neurocirugía para la población general es mínimo. Los servicios de neurocirugía son proporcionados por un

número limitado de médicos. La relación neurocirujano con respecto a la población en África Oriental es de aproximadamente 1: 6,000,000 en comparación con la proporción internacional de 1: 230,000 o 1: 80,000 en América del Norte(39). Además, los neurocirujanos suelen trabajar en un centro terciario centralizado. Por ejemplo, de los 9 especialistas en neurocirugía en Tanzania, 6 desarrollan su actividad en MOI en Dar es Salaam (y 2 trabajan en hospitales privados.). Además de debido al número limitado de neurocirujanos en ejercicio, actualmente hay pocos residentes de neurocirugía en formación en África Oriental, lo que limita aún más el acceso a la atención. Por lo tanto, obtener y proporcionar atención neuroquirúrgica en la región de África Oriental es difícil, sobre todo debido a la falta de equipos e instalaciones y la desproporción significativa entre las necesidades de la población y la disponibilidad de atención.

De las distintas entidades y fundaciones que cooperan actualmente en la promoción y desarrollo de la neurocirugía en África Oriental, podemos destacar (39,108,121):

- En América del Norte, la Fundación para la Educación Internacional en Cirugía Neurológica (FIENS), que comenzó su trabajo en África en 1989 en el Hospital Korle Bu, Accra, Ghana, ha coordinado misiones neuroquirúrgicas en muchos países africanos.
- El proyecto de neurocirugía Weill Cornell en Tanzania fue iniciado en 2008 por el Dr. Roger Härtl en colaboración con FIENS. El programa se enfoca en el Centro Médico Bugando en Mwanza, norte de Tanzania, y el Instituto Ortopédico Muhimbili en Dar es Salaam. El programa consta de 6 componentes:
  1. Capacitación práctica: una misión quirúrgica que consiste en un equipo interdisciplinario compuesto por neurocirujanos, anestesiólogos, enfermeras, ingenieros biomédicos y, a menudo, estudiantes que instruyen a profesionales médicos locales para realizar procedimientos básicos de neurocirugía utilizando equipos y recursos disponibles en la región

Además, existe un programa de formación dedicado al personal de enfermería, con el objetivo de establecer un plan de estudios formal de enfermería en neurocirugía y cuidados intensivos.

2. Selección de cirujanos bien capacitados para que realicen un rotatorio en el Departamento de Neurocirugía de Weill Cornell Medicine en Nueva York. El concepto de identificar y brindar la oportunidad, mediante becas, a jóvenes cirujanos “prometedores”, para que además de realizar una formación en Neurocirugía y Cuidados Intensivos, participen en conferencias y reuniones.
3. Llamadas semanales por Skype y reunión multidisciplinar: estas llamadas están diseñadas para fomentar reuniones interdisciplinarias, para discutir casos difíciles, manejo de pacientes y proyectos de investigación y educación en curso.
4. Investigación: Se implementó una base de datos y un registro de pacientes para lesiones cerebrales traumáticas, traumatismos en la columna e hidrocefalia en el MOI y el Centro Médico Bugando para observar los resultados y el éxito de varios tratamientos quirúrgicos, que además se publican en revistas internacionales.
5. Beca de Neurocirugía Global: un neurocirujano capacitado en Europa o América del Norte recibe fondos para vivir y trabajar en Tanzania, lo que facilita una tutoría duradera. La primera investigadora global de neurocirugía financiada a través del programa, la Dra. Maria Santos, ha estado expandiendo la neurocirugía pediátrica en el Centro Médico Bugando y MOI.

El Proyecto de Neurocirugía de Weill Cornell en Tanzania comenzó como un programa integral de ayuda con misiones quirúrgicas, capacitación y transferencia de equipos, y actualmente se centra en la

enseñanza y la capacitación, cuyo objetivo a largo plazo de la misión es capacitar y formar suficientes médicos y enfermeras locales.

- Duke Global Neurosurgery and Neuroscience es otro de los grandes programas de apoyo a la neurocirugía que operan en Uganda. El programa Duke Global Neurocirugía y Neurociencia se estableció en 2007, inicialmente como una colaboración directa entre el Dr. Michael Haglund de la Universidad de Duke y el Hospital Nacional de Referencia de Mulago auspiciado por COSECSA
- Misión local en Kenia: durante un período de 16 años desde noviembre de 2001, un equipo de cooperantes locales dirigido por el Dr. Mahmood Qureshi ha realizado más de 200 misiones a varias ciudades en el este de África y misiones mensuales regulares durante los últimos 16 años a la ciudad costera de Mombasa para Brindar servicios de neurocirugía. Posteriormente, esta iniciativa se expandió para incluir visitas a Eldoret y Nyeri en Kenia, seguidas de misiones de enseñanza y cirugía a Addis Abeba (Etiopía), Harare (Zimbabwe), Kigali (Ruanda), Kampala (Uganda), Jartum y Madani (Sudán), y Dar es Salaam y Zanzíbar (Tanzania), que se realizaron en colaboración con FIENS y la Fundación de Educación y Desarrollo en Neurocirugía (NED). De hecho, los esfuerzos de los equipos locales de misión fueron significativos para lograr la colaboración con FIENS y la Fundación NED, e influyeron, en gran medida, en el desarrollo de Programa de capacitación neuroquirúrgica de la región de África Oriental, Central y del Sur (ECSA), que se ha convertido en un programa clave de capacitación neuroquirúrgica en la región. El programa de capacitación en el Hospital Nacional Kenyatta, Kenia, ha sido reconocido como un Sitio de Capacitación de Referencia por la Federación Mundial de Sociedades Neuroquirúrgicas (WFNS), el segundo sitio de referencia después del Sitio de Capacitación Rabat en Marruecos. Desde su aprobación por COSECSA, el programa ha capacitado a 10 neurocirujanos locales, de Kenia (4 neurocirujanos y otros 2



actualmente en capacitación), Uganda (4 neurocirujanos) y Etiopía (2 neurocirujanos).

- Fundación de Educación y Desarrollo en Neurocirugía, Tanzania: Como ya se ha explicado anteriormente, en 2006, la Fundación NED, dirigida por el Dr. José Piquer, desarrolló un programa móvil de capacitación en neuroendoscopia. El objetivo de NED era capacitar a neurocirujanos y enfermeras locales en todo el África subsahariana para realizar ventriculostomías del suelo del tercer ventrículo (ETV) con un sistema móvil que pudiera transportarse con facilidad. Posteriormente, la Fundación NED ayudó a desarrollar la neurocirugía en Tanzania, a través de un neuroquirúrgico en Zanzibar en 2009 en el Hospital Mnazi Mmoja. Numerosos pacientes se han sometido a operaciones desde 2006, incluidos 376 casos de hidrocefalia pediátrica, todos tratados con una unidad de endoscopia móvil y 360 cirugías sin hidrocefalia, incluidos traumatismos de columna y cabeza, oncología e infección. En 2013, los esfuerzos de la Fundación NED llevaron a la construcción del Instituto Mnazi Mmoja Surgical NED Institute en Zanzibar. Este centro neuroquirúrgico oferta asistencia a 1,5 millones de personas. Este centro sanitario es un referente y ejemplo de hospital especialmente diseñado para el desarrollado de la cirugía global; tiene el objetivo de superar 3 desafíos principales: buscar atención, alcanzar atención y recibir atención. Si bien el desarrollo de servicios de neurocirugía en comunidades anteriormente desfavorecidas tiene un valor significativo, también llama la atención sobre la necesidad de desarrollar otras especialidades complementarias (por ejemplo, anestesiología o cuidados intensivos) que son esenciales para mantener y apoyar el desarrollo de un tratamiento médico especializado.
- CURE International fue fundada por Sally y Scott Harrison en 1996 como una organización benéfica médica dedicada al tratamiento de niños con discapacidades. El primer hospital fue inaugurado por



CURE con la colaboración de la Iglesia Africana Interior en Kijabe, Kenia, en 1998. Posteriormente, CURE se expandió a Uganda y estableció el CURE Children's Hospital dedicado al tratamiento de la hidrocefalia y los defectos del tubo neural. Este centro pediátrico, dirigido por el Dr. Benjamin Warf, se fundó con el propósito de atender a población pediátrica de África subsahariana pudieran recibir un tratamiento especializado y moderno y convertirse en un centro de capacitación para neurocirujanos de África Oriental que deseen desarrollar un servicio similar en sus países de origen. El Hospital de Niños CURE abrió en Mbale, Uganda, en 2000. En 2010, se estableció el programa de Hidrocefalia CURE. El programa se basa en varios principios: ampliar el acceso a la atención quirúrgica de la hidrocefalia al proporcionar un centro de referencia en África subsahariana; capacitación y equipamiento de neurocirujanos de PBMI (se lanzó el programa CURE Hydrocephalus Surgeon Fellowship junto con el Programa Internacional para Avanzar en el

- BethanyKids en el Hospital Kijabe: la neurocirugía pediátrica en África Oriental comenzó en Kijabe, Kenia, en 1997 cuando el Dr. Dick Bransford comenzó a tratar la hidrocefalia y la espina bífida. Desde entonces, con el apoyo de BethanyKids, la Fundación Medtronic, y con el Dr. Leland Albright uniéndose al equipo, el Hospital Kijabe se ha convertido en un centro establecido para neurocirugía pediátrica en Kenia con un programa activo de becas para neurocirugía pediátrica, similar al Hospital de Niños CURE en Uganda y la Fundación NED en Zanzíbar.
- Red Canadiense para Cirugía Internacional: el Dr. Ronald Lett, fundador y director internacional de la Red Canadiense de Cirugía Internacional, ha dirigido un gran cuerpo de trabajo educativo en África Oriental con un enfoque específico en trauma avanzado soporte vital y manejo traumático de lesiones cerebrales y de columna dirigidas a residentes quirúrgicos y cirujanos generales en ejercicio. Una de las razones principales de la mortalidad y la



morbilidad por lesiones en el África subsahariana es la falta de un manejo calificado de la lesión cerebral traumática y el acceso a la craneotomía.

- Madaktari Africa: fue fundado por el Dr. Dilan Ellegala y establecido en el Hospital Luterano Haydom en el norte de Tanzania, donde se capacitó a profesionales paramédicos locales durante un período de 6 meses para realizar operaciones neuroquirúrgicas simples, tales como derivaciones ventriculoperitoneales, cierres abiertos de mielomeningocele y procedimientos básicos de neurotrauma.
- Iniciativa AFRICA 100: en 2012, junto con la WFNS, el Dr. Madjid Samii encabezó la iniciativa África 100, que tenía como objetivo capacitar a 100 jóvenes neurocirujanos africanos. El programa se implementó en conjunto con centros de referencia y capacitación en Argelia, Marruecos, Túnez y Egipto, y fue financiado a través del WFNS. El proyecto es una continuación del desarrollo patrocinado por WFNS del Centro de referencia de Rabat para la capacitación de jóvenes neurocirujanos africanos, que se estableció originalmente en 2002. La iniciativa África 100 es un proyecto ambicioso que representa un enfoque en la calidad garantizada entrenamiento neuroquirúrgico para enfrentar la crisis laboral. Los centros que han aceptado candidatos para la capacitación están en Marruecos (4 centros) y Argelia (2 centros). Aunque Sudáfrica no se ha unido al Africa 100, tiene varios aprendices africanos en su último año que se espera que regresen a sus países como neurocirujanos calificados en los próximos años.
- La Fundación WFNS: se ha desarrollado para promover la educación en neurocirugía en todo el mundo, centrándose en la capacitación y el apoyo a la educación de posgrado de jóvenes neurocirujanos en países en desarrollo con una red internacional establecida de centros de capacitación.

El objetivo general de las organizaciones citadas es impartir y participar en los programas de formación para los jóvenes neurocirujanos, así como el organizar misiones con profesionales de otros países con mejores recursos, facilitan el desarrollo de la neurocirugía como un campo independiente mediante la capacitación de un número adecuado de neurocirujanos que se distribuyen de manera uniforme en la región y poder abordar la creciente carga de la enfermedad neuroquirúrgica, tal y como recomendaba el informe de Lancet Commission(12,39,99,108,121,123).

Por otra parte, las Fundaciones y Organizaciones no Gubernamentales, que se desplazan a los PBMI, su intervención debe llevarse a cabo con precaución y respeto, con el objetivo de guiar a los médicos locales hacia prácticas más seguras. Su objetivo debe ser el facilitador del desarrollo en dichos lugares, colaborando en la formación de los profesionales locales(78).

### **1.3.3. Fundación NED (Neurocirugía, Educación y Desarrollo)**

NED es una fundación registrada con el número 487V en el registro de Fundaciones de la Comunidad Valenciana, que tiene como objetivo la promoción del desarrollo sanitario a los países más necesitados del África del Este, suscitando la actividad científica, técnica, cultural y la formación del personal sanitario en neurociencias con la finalidad de mejorar el desarrollo tecnológico y sus aplicaciones en este campo de la salud.

Conciliando la voluntad colaboradora de un grupo de personas relacionadas con las Neurociencias, la fundación NED es el instrumento que permite desarrollar sus inquietudes e incentivar el aprendizaje y progreso de los diferentes ámbitos de la neurociencias y especialidades relacionadas, polarizando sus esfuerzos como línea principal de actuación hacia el “Desarrollo de las Neurociencias en África Central y del Este.

La Fundación empieza su cooperación programando una serie de cursos-taller, para la formación en la Neuroendoscopia del Tercer

Ventrículo, que tal y como ya se ha explicado, puede ser una alternativa al tratamiento de la hidrocefalia obstructiva, evitando así el implantar una válvula de derivación.

NED llega a Zanzíbar (Tanzania) en 2008 y empieza a colaborar más activamente con el Mnazi Mmoja General Hospital de Zanzíbar, desplazándose varias misiones al año, ya que en dicho hospital no hay neurocirujanos locales.

Una de las particularidades del programa de colaboración internacional que promovió la Fundación es que cuando empezó a es que cuando comenzó a operar en los quirófanos MMH, no había atención neuroquirúrgica disponible en la región. Antes de la presencia de esta Organización en Zanzíbar, los pacientes debían ser transportados por aire o agua al centro de neurocirugía más cercano en la parte continental de Tanzania.

Los objetivos principales de este programa de colaboración internacional es atención neuroquirúrgica a la población de Zanzíbar y brindar educación neuroquirúrgica y capacitar a los cirujanos que atiende a dicha población. Desde 2008, más de 129 misiones de cooperación han atendido la demanda de atención neuroquirúrgica de Zanzíbar. Se han desplegado más de 597 voluntarios y se han realizado miles de procedimientos neuroquirúrgicos.

En 2013, La Fundación NED vislumbra la construcción de un Instituto Neuroquirúrgico (Véase ilustración 11), que sirva para el desarrollo de personal sanitario de la región y tenga capacidad de brindar atención neuroquirúrgica de la población de dicha zona. Esta construcción se creó gracias a los esfuerzos privados bajo la dirección de Paul H. Young, José Piquer y Mahmood M. Qureshi y condujo a una relación más dinámica entre la Fundación y el Mnazi Mmoja General Hospital. Además, esta edificación recibió todo el apoyo del Ministerio de Salud. La dirección del Instituto contrató a personal sanitario del MMH, y el mantenimiento general del edificio pasó a ser responsabilidad del departamento administrativo de

MMH. Al mismo tiempo, que el personal que desempeñaba sus funciones el MMSNI, permitió tener un control más preciso de las patologías neuroquirúrgicas más relevantes y sobretodo una formación rápida para poder abordar las emergencias neuroquirúrgicas.



*Ilustración 11: Mnazi Mmoja Surgical NED Institute Zanzibar (Tanzania). (Fuente NED Foundation)*

Debido a la ausencia previa de neurocirujanos en Zanzibar, el impacto de NED ha sido un cambio positivo sin precedentes para la salud de la población. Por ejemplo, en 2006, solo 4 casos de lesión cerebral traumática grave fueron ingresados en la UCI de MMH, ninguno de los cuales recibió tratamiento quirúrgico o sobrevivió después del quinto día de ingreso.(99) Presumiblemente, muchos otros casos llegaron al hospital ese año, pero ninguno fue ingresado en la UCI, probablemente debido a la ausencia de pautas o experiencia en el manejo de dicha patología. Por el contrario, solo en 2015, 129 pacientes fueron ingresados en la UCI de MMH con un diagnóstico de lesión cerebral traumática grave. De estos pacientes, 42 se sometieron a cirugía con una tasa de mortalidad del 32,5%. Además, en 2017, casi el 50% de las cirugías de trauma fueron realizadas por médicos locales.

En muchas ocasiones el presidente de la Fundación, el Dr. Piquer, ha relatado que la Neurocirugía es una especialidad “paraguas”, ya que con

la implantación de un programa de colaboración internacional, esta compleja especialidad quirúrgica ha servido para el desarrollo de otras especialidades, tales como la especialidad médica de Intensivos, de hecho desde la Fundación, hay un programa de colaboración en Zanzíbar, coordinado por el Dr. Estremera, y dirigido por la fundación NED para la formación de Intensivistas. Ocurre lo mismo con la especialidad de Traumatología y Ortopedia, Ginecología, médicos Rehabilitadores, Fisioterapeutas, Cirugía General, Cirugía Plástica, Cirugía Pediátrica, Urología y sobretodo Enfermería, ya que debe de estar presente en cada uno de los proyectos y misiones. Estos proyectos médicos están presentes en Zanzíbar y la isla de Pemba.

Como ya se ha comentado anteriormente COSECSA, es una entidad internacional africana, que tiene la capacidad de acreditar la formación continuada para neurocirujanos en formación. NED fue acreditada por esta entidad y desde el MNSNI se están organizando cursos de formación y reuniones internacionales para residentes de Neurocirugía y Neurocirujanos de África Oriental.

Para NED, la formación se realiza en diferentes niveles(3,39,108,126):

- El primer nivel sería la formación del personal sanitario local con el desplazamiento de voluntarios en cada una de las misiones que organizada la Fundación, que suele ser de al menos una al mes.
- El segundo nivel, sería a nivel continental, con la organización de cursos, talleres y reuniones, con lo que los neurocirujanos en formación pueden estar más conectado la una red global de instituciones neuroquirúrgicas, proporcionando oportunidades para que los alumnos se beneficien de la participación en reuniones internacionales y mejoren sus habilidades de investigación clínica.
- El A nivel internacional, donde la Fundación NED ha promovido acuerdos con el Gobierno de Zanzíbar y algunos centros Universitarios, como es el caso de Egipto y Cuba, donde

actualmente se están hay dos residentes de neurocirugía en formación. Por otra parte, NED y la Cátedra de Neurociencias CEU Vithas Hospitales organizan cursos y un máster para la formación de posgrado donde, además, la Fundación facilita el desplazamiento de enfermeros de Zanzibar para que puedan recibir esta formación.

La educación y el desarrollo son fundamentales para NED, con lo que la Fundación sigue con el compromiso del desarrollo de actividades académicas, cursos, simposios y facilitar la investigación para el progreso de la neurocirugía y demás especialidades médico-quirúrgicas.

Leidinger, en un artículo de reciente publicación concluye que “la filosofía de NED enfatiza que el respeto y la consideración de las diferencias sociales y culturales promueven la igualdad entre los equipos extranjeros y locales, protegen a este programa de colaboración, de los ciclos de dependencia y promueven la atención neuroquirúrgica en Zanzibar como responsabilidad de los profesionales locales. Los voluntarios de NED buscan activamente potenciar las iniciativas locales y aportar las herramientas necesarias para que tomen forma”(99).

Para el futuro, el objetivo de la Fundación NED es dejar la gestión del Instituto completamente en manos de profesionales locales. A partir de ese momento, la Fundación actuaría como consultora en la atención a la población.

#### **1.3.4. El Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar**

El Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania) (MMSNI) se localiza dentro del perímetro del Mnazi Mmoja hospital en la ciudad de piedra, Zanzibar. Este centro sanitario es el único hospital de referencia terciario en el archipiélago de Zanzibar (que consta de dos islas principales, Unguja y Pemba, y numerosos otros islotes menores escasamente poblados), que tiene 1,8 millones de habitantes(127).

Actualmente, NED actúa como el único líder para el cuidado del paciente neurológico y neuroquirúrgico en Zanzíbar. A partir de abril de 2018, el Instituto es atendido por un neurocirujano local capacitado, y otros dos cirujanos fuera de las instalaciones que están realizando la especialidad de neurocirugía en otros países. El Instituto está codirigido por el Dr. A. Mohammed Haji, un coordinador local, y el Dr. José Piquer, el presidente de la Fundación NED.

El Instituto cuenta con 24 camas de hospitalización, dos salas de consulta clínica ambulatoria, una oficina administrativa, y dos salas de neurocirugía equipadas, aire acondicionado, aparatos de anestesia y monitores cardiacos, todos proporcionados por la fundación. Por otra parte, el centro está tiene una dotación de más de 30 cajas de material quirúrgico, incluyendo todos los materiales básicos para llevar a cabo los procedimientos neuroquirúrgicos (25).



*Ilustración 12: Mnazi Mmoja Surgical NED Institute Zanzibar (Tanzania). (Fuente cortesía de FMJ)*

Para la inauguración de dicho centro hospitalario, se realizaron varios cursos de formación en cuidados básicos de enfermería, cursos para médicos y neurocirujanos y la publicación de un manual de enfermería dedicado al personal local, para el desarrollo de las neurociencias.

Como hito en la historia, para el desarrollo de las Neurociencias, en enero de 2015 se inaugura oficialmente el Mnazi Mmoja NED Surgical Institute de Zanzibar. El Instituto es único en África del Este, ya que su propósito es colaborar en el desarrollo fomentando la formación de profesionales.

NED, además, en el año 2016 fue acreditada con el Sello ONG Acreditada por la Fundación Lealtad tras contrastar que cumple íntegramente los 9 Principios de Transparencia y Buenas Prácticas de gestión. Se trata de un distintivo de confianza, único en España, que visibiliza de forma clara y sencilla ante los donantes que esta fundación cumple íntegramente con los 9 Principios de Transparencia y Buenas Prácticas.

Recientemente, en diciembre de 2017, el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute ha sido acreditado, como centro docente por la entidad Collage of Surgeons of East, Central and Southern Africa (COSECSA)

Desde el inicio de la actividad asistencial en el NED Institute, se han puesto en práctica una serie de protocolos de actuación, para ofertar una calidad asistencial a los pacientes tratados en el centro. Dichos protocolos y siguiendo las recomendaciones internacionales y guías clínicas, se basan en lo más básico de la asistencia sanitaria. Los protocolos que se describen en el manual editado en inglés, para los profesionales de enfermería locales son: protocolos para la desinfección de superficies; limpieza de diferentes áreas hospitalarias según su clasificación; limpieza y desinfección de instrumentos médicos y quirúrgicos (procedimiento manual); procedimiento de esterilización de endoscopios flexibles; métodos de limpieza, desinfección y esterilización; documentación de enfermería para registros enfermeros en las diferentes unidades (salas hospitalización, quirófano, UCI); lista de verificación de seguridad quirúrgica; higiene del paciente en la sala de hospitalización; colocación de guantes estériles; vestimenta quirúrgica y colocación de batas estériles; preparación preoperatoria (higiene quirúrgica y rasurado); preparación del área quirúrgica;

canalización de accesos venosos y cuidados de enfermería de vías venosas; protocolo sondaje vesical; protocolo sondaje nasogástrico, cuidado de heridas quirúrgicas; prevención de úlceras; cambios posturales, posicionamiento del paciente en quirófano de neurocirugía; preparación y administración de medicamentos; oxígeno y aerosolterapia: cuidado del paciente con oxigenoterapia; cuidados enfermeros del paciente portador de drenajes quirúrgicos y manejo de los residuos sanitarios(128).



*Ilustración 13: Manual básico en cuidados de enfermería editado para el MMSNI. (Fuente: NED Foundation)*

Además, En el hospital existe un sistema de vigilancia activa prospectiva desde que el paciente es intervenido. Diariamente se revisa la historia clínica tanto médica como de enfermería para determinar la evolución de los pacientes. No obstante, en un contexto de pobreza extrema, los medios para el seguimiento de los pacientes son escasos y se ha realizado gracias a la colaboración del personal local de enfermería, facilitando los casos que presentan el perfil de paciente con diagnóstico de hidrocefalia.

Este seguimiento se efectúa diariamente durante el ingreso, a la semana de alta, al mes, entre los tres y seis meses y al año de la

intervención quirúrgica. Todo este seguimiento se registra en una base de datos, que forma parte de la historia clínica del paciente.



*Ilustración 14: Primera cirugía en el MMSNI. (Fuente: NED Foundation)*

#### **1.4. Características de la Hidrocefalia y defectos del tubo neural en PBMI**

Descritas la patología de hidrocefalia y MMC y su tratamiento, como cirugías esenciales dentro del informe de la comisión Lancet y Neurocirugía global, es necesario describir las características de estas dos dolencias en los PBMI.

##### **1.4.1. Características clínicas y particularidades de la Hidrocefalia y defectos del tubo neural**

En el capítulo de un libro de pediatría, publicado en 2017, Piquer y colaboradores(68) destacan que los últimos años, las familias africanas de la clase media urbana han mejorado su calidad de vida, disminuyendo la

tasa de mortalidad en niños menores de 5 años, debido al control del embarazo, un avance en la nutrición infantil, y una educación básica en temas de higiene. No obstante, en las regiones de África Oriental, la asistencia sanitaria sigue siendo desafío, sobretodo en el contexto de la neurocirugía, ya que requiere de especialistas altamente cualificados, recursos caros y difícilmente alcanzables en países con escasos ingresos.

Y se ha destacado que la hidrocefalia es una de las enfermedades pediátricas del sistema nervioso central con mayor incidencia en los países empobrecidos, evidenciando un grave problema de salud y teniendo un coste socioeconómico elevadísimo.

Las causas más comunes de la hidrocefalia congénita son los defectos del tubo neural y la estenosis del Acueducto de Silvio, derivadas de la falta de control del embarazo.

Asimismo, la hidrocefalia secundaria a meningitis y otras infecciones, tales como las ventriculitis representan un elevado número de las hidrocefalias documentadas en estudios realizados en África, como es el caso del publicado por Miles en 2006(129), donde incidencia de hidrocefalia post infecciosa fue del 73% de los casos en Zambia; o en otro estudio de Warf en 2005(2), en el que el (60%) de los pacientes padecía este tipo de hidrocefalia. En definitiva, la mayor prevalencia de la hidrocefalia en los países en desarrollo se relaciona con la meningitis neonatal y las deficiencias nutricionales durante el embarazo y la infancia (68,130).

A menudo se encuentran dificultades en la valoración de estos pacientes: el escaso conocimiento sobre los detalles de la historia clínica o de la familia y la falta de disponibilidad de algunas pruebas complementarias, como la resonancia magnética (RM) o la tomografía computarizada (TC). La ecografía, sin embargo, puede estar disponible como prueba de imagen preoperatoria. Por lo tanto, la anamnesis es la herramienta más útil para el cirujano, y debe incluir especificaciones sobre el perímetro craneal, características de la fontanela, edad de inicio de la

hidrocefalia, historia de enfermedad febril, acompañada o no de crisis, y el momento de inicio. Los síntomas de hipertensión intracraneal, como irritabilidad, vómitos y cefalea, deben ser investigados, junto con otros como la espasticidad y/o alteración de la marcha, alteraciones oculares (signo del sol poniente o parálisis del sexto par) y del desarrollo psicomotor del niño(68).

Se puede sospechar de causa infecciosa si la historia no evidencia hidrocefalia congénita o si se presenta enfermedad y/o convulsiones antes de la aparición de la aparente hidrocefalia febril. Mediante el estudio de las pruebas radiológicas se pueden encontrar imágenes de tabiques o loculaciones, distorsión anatómica, o depósitos interventriculares que también pueden indicar causa infecciosa. Warf define la causa de la hidrocefalia en cada paciente como hidrocefalia postinfecciosa, hidrocefalia no postinfecciosa, o hidrocefalia asociada con mielomeningocele, con subclasificaciones según la edad y anatomía(2,4,68).

En los países de PBMI, la ETV sería la alternativa al tratamiento de la hidrocefalia obstructiva infantil, ya que como hemos ido describiendo en todo este manuscrito, las DVP, son dispositivos que suelen provocar muchas complicaciones, incluyendo la obstrucción, infección y exceso de drenaje de LCR. Además, la DVP crea dependencia de por vida y requiere una vigilancia periódica y sistematizada siendo un grave problema en zonas de con difícil acceso a centros de salud especializados (68). La ETV se recomienda como el primer tratamiento de elección para todos los niños con hidrocefalia mayores de 1 año, y para los pacientes más jóvenes que sufren de HPI, con riesgo de obstrucción del acueducto de Silvio en cada grupo, según lo descrito por Warf(2,59,68). En muchas ocasiones es muy complicado tener acceso a pruebas radiológicas complementarias o imágenes por ultrasonidos, a través de ecógrafos, con lo que la ETV es útil para el diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia.

Como ya se ha comentado anteriormente, los niños que nacen con algún tipo de hidrocefalia o DTN, en países de ingresos altos, reciben

atención quirúrgica en las primeras 24 horas o incluso intraútero. Por el contrario, la gestión de la hidrocefalia en los países en desarrollo es un desafío; los padres o cuidadores a menudo no buscan atención médica durante un mínimo de siete meses después de la aparición de la sintomatología clínica(80). En esta situación, las estimaciones indican que menos del 5% de los niños con hidrocefalia en países en desarrollo son intervenidos quirúrgicamente cada año y, generalmente, mediante la técnica de derivación ventriculoperitoneal (DVP). En Kenia, una de las naciones más desarrolladas en el África subsahariana, menos del 25% de los niños afectados se someterán a cirugía de DVP(68).

El seguimiento de los pacientes, una vez intervenidos de alguna patología, sigue siendo un grave problema y que está aún por resolver. Ya se ha indicado con anterioridad, que el hecho de tener un acceso a centros especializados de forma limitada y falta de recursos económicos y retrasa el inicio del tratamiento, pero en lo que concierne al seguimiento, el problema se agrava. La Fundación NED en 2013 ya reportaba algún dato de seguimiento de pacientes; en seis meses de seguimiento se completaron solo 84 casos de los 376 niños operados entre 2006 y 2013(68). Otra investigación más reciente reporta datos del 38% de pacientes que han tenido algún tipo de seguimiento pero sin destacar el número de visitas y la temporalidad, concluyendo que a capacitación adecuada de los profesionales médicos es importante, pero sin una documentación transparente de los datos del paciente y la atención de seguimiento, es extremadamente difícil identificar las áreas problemáticas para elevar el nivel de atención de manera significativa y consistente(131).

La mayoría de los pacientes fallecen debido a la infección, lo que podría reflejar una combinación de factores, como el deficiente estado nutricional e higiene, la edad temprana, el estado físico debilitado y el retraso en el tratamiento cuando el empeoramiento se produce en el domicilio.

En referencia a la espina bífida, hay que destacar que en PBMI la prevención con ácido fólico es muy compleja y en muchos casos inexistente. El diagnóstico inicial suele ser visual, y en muchas ocasiones, si el parto ha ocurrido lejos del algún centro de salud, los padres no realizan consulta hasta pasadas incluso 48h, cuando en países de altos ingresos, en las primeras 24h ya han sido tratados. Por otra parte, en los centros a los que se remite no siempre se dispone o se tiene acceso a una RM y/o TAC que permita valorar adecuadamente la presencia de complicaciones añadidas a la espina bífida.

Una vez diagnosticado el MMC, es muy importante, y más en este entorno, su valoración inicial e instruir en su cuidado para reducir al mínimo la posibilidad de complicaciones. Así, hay que insistir en la asepsia y en el lavado de manos de todo el personal, en evitar el apoyo sobre el MMC y mantenerlo cubierto con una gasa humedecida. Si es posible hay que recabar los datos de los padres e informarles adecuadamente en qué consiste la intervención quirúrgica, su objetivo, los beneficios que se esperan alcanzar, y los posibles riesgos, complicaciones y secuelas, recalcando que el tratamiento es una cirugía paliativa o correctora y no curativa. En lo posible hay que reparar el mielomeningocele de manera precoz, en las primeras 24-48 horas, con el objeto de impedir sobre todo las infecciones del SNC. En el recién nacido con mielomeningocele se debe iniciar si es posible el tratamiento antibiótico y una vez intervenido debe continuar con la cobertura antibiótica durante una semana o al menos 48-72 horas(68).

En ocasiones los niños con MMC pueden ser traídos semanas e incluso meses después del nacimiento y encontrarnos ante una infección severa del saco y elementos neurales, ante una fístula de LCR con un saco pobremente epitelizado sin o con signos de infección con meningitis y/o ventriculitis, o en algunas ocasiones ante un saco completamente epitelizado sin evidencia de infección ni fístula de LCR. Excepto este último

caso, en el resto habría que instaurar una pauta de antibioterapia y planificar una cirugía urgente.

Los niños con hidrocefalia y/o mielomeningocele en un entorno de escasos recursos deben superar un camino plagado de dificultades, ya que su educación, oportunidades de trabajo son más limitadas. Debemos tratar de ofrecer una calidad de vida mínimamente digna. Para ello, precisan de un apoyo importante de rehabilitación y suponen un verdadero desafío para equipos multidisciplinares con una formación limitada. La respuesta a este problema viene de la mano de la rehabilitación basada en la comunidad y que tiene su origen en el gran número de casos de poliomielitis que se produjeron en África en los años 60-70(68). Este programa fue promovido como una estrategia para mejorar el acceso a los servicios de rehabilitación para las personas con discapacidad en países en vías de desarrollo, utilizando de la manera más óptima posible los recursos locales. Los resultados de la rehabilitación basada en la comunidad en el África subsahariana no han sido a menudo evaluados minuciosamente ni descritos individualmente, pero la impresión general es que proyectos a pequeña escala han tenido mayor éxito que programas a gran escala. La instauración de programas de rehabilitación, la formación especializada, los avances médicos y quirúrgicos favorecerán la mejoría en el tratamiento, la integración y mejoría de la calidad de vida de personas discapacitadas como lo son los pacientes con hidrocefalia y/o mielomeningocele.

#### **1.4.2. Cuidados de enfermería y su impacto en países empobrecidos**

En 1985, La Organización Mundial de la Salud (OMS) definió una atención sanitaria de calidad a “aquella que asegura que cada paciente reciba el conjunto de servicios diagnósticos y terapéuticos más adecuado para conseguir una atención sanitaria óptima, teniendo en cuenta todos los factores y conocimientos del paciente y del servicio, y lograr el mejor

resultado con el mínimo riesgo de efectos iatrogénicos y la máxima satisfacción del paciente con el proceso”(132).

Con posterioridad, gracias a la consolidación de la Alianza Mundial para la Seguridad del Paciente en 2004(133), se incluye un programa con una serie de medidas clave para reducir el número de enfermedades, traumatismos o defunciones que pueden sufrir los pacientes al recibir atención sanitaria.

Como elemento fundamental de este trabajo, la Alianza formula que cada dos años se implante un nuevo reto mundial para la seguridad del paciente, los cuales se concretan en las llamadas “Nueve Soluciones de la OMS”:

1. Medicamentos con nombre o aspecto similar.
2. Identificación de pacientes.
3. Comunicación entre profesionales durante el traspaso de pacientes.
4. Realización del procedimiento correcto en el lugar del cuerpo correcto.
5. Control de las soluciones concentradas de electrolitos.
6. Correcta continuidad de la medicación en los cambios y transiciones asistenciales.
7. Prevención de los errores en la conexión de catéteres y dispositivos de administración.
8. Uso único de los dispositivos de inyección.
9. Mejora de la higiene de las manos para prevención de infecciones.

A partir de la tercera y cuarta iniciativa, “Comunicación entre profesionales durante el traspaso de pacientes”. Y “Realización del procedimiento correcto en el lugar del cuerpo correcto”, la Alianza Mundial para la Seguridad del Paciente desarrolló la estrategia La cirugía segura salva vidas(83) con el objetivo de reducir en todo el mundo el número de muertes de origen quirúrgico.

Esta iniciativa pretende aprovechar el compromiso político y la voluntad clínica para abordar cuestiones de seguridad importantes, como las prácticas inadecuadas de seguridad de la anestesia, las infecciones quirúrgicas evitables, o la comunicación deficiente entre los miembros del equipo quirúrgico.

Para ayudar a los equipos quirúrgicos a reducir el número de sucesos de este tipo, la Alianza, con el asesoramiento de cirujanos, anestesistas, personal de enfermería, expertos en seguridad del paciente y pacientes de todo el mundo, identificó una serie de controles de seguridad que podrían llevarse a cabo en cualquier quirófano(134). El resultado de todo el proceso fue el Check-list quirúrgico o la Lista de verificación de la seguridad de la cirugía.

Además de todas estas recomendaciones y puesta en funcionamiento de estrategias para realizar cirugías seguras, recientemente, La Organización Mundial de la Salud (OMS) ha publicado las "Directrices Internacionales para la Prevención de la infección del sitio quirúrgico", que se trata de un informe que reúne un listado con 29 recomendaciones concretas elaboradas por 20 expertos de varios países, con el fin de disminuir las infecciones del sitio quirúrgico. Dichas directrices, que han sido publicadas en "The Lancet Infectious Diseases"(135), están diseñadas para hacer frente a la creciente carga que suponen dichas infecciones asociadas a los pacientes en los servicios de salud y en los sistemas sanitarios a nivel mundial contemplan un total de 29 recomendaciones, de las cuales, 13 de estas recomendaciones se deberían realizar en el preoperatorio y 16 para la prevención de infecciones durante la cirugía y en el post-operario. Estas recomendaciones van desde simples precauciones, tales como asegurar la higiene de los pacientes, limpieza y desinfección del aparataje quirúrgico, higiene de manos de los profesionales, formación en la profilaxis antibiótica y correcta utilización de antisépticos, entre otras.

Las infecciones quirúrgicas son causadas por bacterias que entran a través de incisiones hechas durante la intervención y que amenazan la vida de millones de pacientes cada año y contribuyen a la propagación de la resistencia a los antibióticos. En los PBMI, el 11% de los pacientes que se someten a cirugía adquieren una infección del sitio quirúrgico y, por ejemplo, en África, hasta el 20% de las mujeres a las que se les practica una cesárea sufren una infección de la herida, poniendo en peligro su propia salud.

Pero las infecciones quirúrgicas no son sólo un problema para los países pobres. En los Estados Unidos, se acumulan más de 400.000 días adicionales de estancia en el hospital con un coste adicional de 900 de dólares millones por año.

Por otro lado, Naldy Febré et al., en una publicación acerca de la calidad en los cuidados enfermeros describe que la promoción y la protección de la salud son fundamentales para el bienestar humano y para un desarrollo socioeconómico sostenido. A nivel mundial, ocurren 421 millones de hospitalizaciones y aproximadamente 42.7 millones de eventos adversos cada año, representando la tercera causa de muerte en los EE.UU., después de las enfermedades del corazón o el cáncer, causando al menos 250.000 muertes cada año. Estos eventos impactan negativamente en la eficiencia de la gestión económica y administrativa de los hospitales, causando daño temporal o permanente en el paciente, considerados un grave problema mundial(136).

Los profesionales enfermeros, al estar constantemente en contacto con los pacientes, deben de estar muy involucrados con ellos y su familia, durante la asistencia sanitaria, con lo que esto lleva a que las enfermeras adquieran un rol relevante en la seguridad y calidad asistencial, pero también, juegan un papel esencial para reducir y prevenir los efectos adversos(137). Es por ello, que enfermería debe de tener una formación continuada y administrar unos cuidados basado en la evidencia científica,

actualizando constante sus prácticas, según las recomendación internacionales(136).

Ya en el ámbito de los cuidados enfermeros del paciente neurológico, durante los últimos 50 años, las enfermeras neuroquirúrgicas han ido avanzado en sus conocimientos ceñidos a su campo de actuación, para brindar una atención de calidad y con buenas prácticas a los pacientes atendidos en unidades de críticos, quirófano de neurocirugía y unidades de hospitalización, lo que ha llevado a que se vayan creando una variedad de subespecialidades, entre ellas las neuropediátricas. Esta formación y atención específica no solo ha mejorado la calidad asistencial, sino que también abierto camino para que las generaciones futuras adquieran mejores prácticas basadas en la evidencia y desarrollen protocolos y guías, estudiando las recomendaciones internacionales en el manejo de este tipo de pacientes.

Linda R. Littlejohns(75), enfermera especialista clínica de una UCI neuroquirúrgica de California, publicó en 2017, en un manual de Cuidados de enfermería del paciente neuroquirúrgico pediátrico, que el “cuidado del paciente pediátrico requiere enfermeras que entiendan los desafíos específicos y posean conocimientos especializados. Una base sólida de conocimiento no solo de los estados patológicos sino también de los hitos del desarrollo es fundamental en la prestación de atención a estos pacientes jóvenes y sus familias”. Lindsey Weak et al(138) publican en 2018, en un artículo sobre reflexiones en 50 años en el desempeño de la neurociencia pediátrica, que las enfermeras han ido avanzando en la investigación realizándose preguntas como "por qué" y "cómo podemos hacerlo mejor", y esto ha ido proporcionando motivación para participar en investigaciones y otras iniciativas de mejora de la calidad asistencial y realizar un gran esfuerzo por mejorar los resultados en la atención a los pacientes y en su caso en los más débiles, los pediátricos(139).

El último medio siglo ha visto enormes avances en el manejo de la hidrocefalia pediátrica. Por ejemplo, una revisión retrospectiva de 51 casos

con síntomas de disfunción en derivación encontró que 19 tenían estreñimiento en el documento. Se observó que algunos niños ingresaron en el hospital por disfunción de la derivación, pero tuvieron una resolución de los síntomas después de la limpieza intestinal y se salvaron de la revisión de la derivación. Después de sugerir que el estreñimiento debe abordarse de manera rutinaria en niños con derivaciones ventrículo-peritoneales. Hoy en día, las enfermeras enseñan rutinariamente a los padres de niños con hidrocefalia derivada sobre la importancia de un programa intestinal efectivo(139) Otra revisión bibliográfica de reciente publicación, sobre el manejo de drenaje o catéter extraventricular (EVD), que se colocan con frecuencia para drenar el líquido cefalorraquídeo (LCR) en presencia de hidrocefalia e infección por LCR y para medir la presión intracraneal, concluye que para disminuir el riesgo de infección, fue necesaria la implantación de unos protocolos estandarizados en cuanto al cuidado y manejo de los catéteres extraventriculares. En la actualidad, las enfermeras en unidades de neurocríticos están reduciendo las infecciones relacionadas con la ventriculostomía siguiendo estos protocolos(139,140).

En relación a los cuidados enfermeros en pacientes afectos de hidrocefalia o mielomeningocele, las responsabilidades del personal de enfermería incluyen, además de las pertinentes al cuidado perioperatorio de cualquier paciente que se va a someter a una cirugía, la preparación del bebé para la cirugía, el cuidado del bebé postoperatorio inmediato, el manejo y control del correcto funcionamiento en caso de que sea portador de una derivación o drenaje ventricular, prevención de las infecciones de la función de derivación, la prevención de complicaciones, el seguimiento de los pacientes y la educación de la familia para ofertar una atención continuada., ya que la atención continuada de un bebé con derivación VP es crucial para los resultados clínicos a largo plazo(141).

También, se han ido protocolizando la medición del perímetro craneal y la observación del aumento de la presión intracraneal, así como la valoración continua de los signos neurológicos. Además, se ha documentado que es importante analizar, de forma rutinaria la tolerancia a

la alimentación, que además en hidrocefalias no diagnosticadas durante el embarazo, son observaciones clave que ayudan el diagnóstico temprano. Las enfermeras, como parte de un equipo multidisciplinar, debe facilitar educación sanitaria y favorecer la lactancia materna. Comprobar con la madre la correcta alimentación del bebé e indicando que es necesario supervisar la diuresis y cantidad y tipo de defecaciones.

Los recién nacidos con defectos del tubo neural, como la espina bífida, deben estabilizarse cuidadosamente y observarse continuamente para detectar signos de aumento de la PIC. Asimismo, el posicionamiento en decúbito prono, pero no más de 72h seguidas, evita lesiones en el sitio afectado de espina bífida o MMC y la colocación de sábanas impermeables estériles protegen y/o disminuyen el riesgo de contaminación fecal del defecto(141).

Una investigación de Malusky(142) de 2011, detalla el cuidado del bebé prematuro mediante un manejo suave, marcando la importancia de una adecuada posición de la cabeza alineada a la línea media y la minimización de las sobretensiones en la PIC, como, por ejemplo, destacando la succión cuidadosa, la administración correcta de analgesia para el control del dolor antes de los procedimientos y gestionando medidas que favorezcan la confortabilidad del recién nacido. Igualmente, es importante controlar las posibles convulsiones.

La educación a la familia es de vital importancia, ya que es la forma de facilitar las habilidades necesarias para el manejo y cuidado del bebé, durante el tiempo de hospitalización y al alta.

Joseph y colaboradoras(141), afirman que la educación sobre la afección puede aliviar la ansiedad familiar y prepararlos emocionalmente para los desafíos que pueden enfrentar. En 2014, el Memorial Sloan Kattering Cancer Center de Nueva York(143), hizo públicos una guía y unos folletos detallados con ilustraciones y explicaciones, acerca del paciente que se va a someter a una cirugía de derivación, que se reparte entre los familiares y es muy útil como ayuda para la educación sanitaria.

El ingreso de un bebé, en una Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) es una experiencia sumamente estresante para los padres. En un estudio de Joseph y Mackley, sobre el estrés de los padres del niño sometido a una cirugía y su ingreso en una UCI, describen una serie de factores que el personal multidisciplinar y entre ellos en gran medida, el personal de enfermería, deben colaborar con la familia, para crear un ambiente mucho menos estresante(144) .Destacamos de entre estos 73 ítems, la separación del bebé, y sobretodo en casos de recién nacidos; sensación de no poder cuidar a tu hijo, pensamiento de soledad del niño; el control del dolor, visión de un niño con rodeado de aparatos y tubos, sonidos de alarmas y equipos y gran cantidad de gente desconocida. Con lo que las preocupaciones sobre los resultados del desarrollo neurológico a largo plazo, los desafíos intelectuales o físicos, las complicaciones y la necesidad de revisiones de la derivación implantada deben abordarse en lo que respecta a la singularidad del niño y la razón del procedimiento de derivación y sobretodo aportando la información necesaria a la familia y acompañándolos en todo el proceso.

Una vez definido que el cuidado de los pacientes diagnosticados de hidrocefalia y/o MMC y que es deber del personal sanitario el ofertar unos cuidados la calidad y práctica podemos describir el papel enfermero en las misiones de cooperación. Desde la Fundación NED (Neurocirugía Educación y Desarrollo), los profesionales de enfermería, tienen la obligación de desarrollar el campo de la educación intentando fomentar y proporcionar unos cuidados básicos y una atención segura, en cada una de las misiones.

## **1.5. Justificación del trabajo**

La hidrocefalia pediátrica y espina bífida abierta supone un gran desafío para el desarrollo de la salud pública en los países de África del Este, ya que carecen de la infraestructura y organización adecuada para apoyar la investigación epidemiológica, la prevalencia y la incidencia de estas enfermedades y su impacto socioeconómico, sin evidenciarse avances en el tratamiento.

Tanzania es considerado el 25º país más pobre del mundo. El archipiélago de Zanzíbar es una región insular semiautónoma de Tanzania y está compuesta por Unguja, Pemba y muchas islas más pequeñas con una población total de más de 1.8 millones. A medida que se produce el crecimiento de la población y la urbanización, la tasa de pobreza en Unguja urbano, según los informes, está descendiendo; por otro lado, las zonas rurales de Unguja y Pemba permanecen cada vez más afectadas por la pobreza, más que hoy en día hace 5 años. Pemba es uno de las áreas más pobres y aisladas de Tanzania. Gestionar la hidrocefalia pediátrica allí es aún mayor que en Unguja o Tanzania continental.

Con la construcción del Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzíbar por la fundación NED, permite la realización un estudio de investigación, observando y analizando si los cuidados estandarizados y el seguimiento de los pacientes atendidos en un ámbito de extrema pobreza y falta de recursos, mejora la morbilidad y mortalidad de la población.

Debido a lo anteriormente expuesto, y confiando en el impacto de la formación de los médicos y enfermeros locales por voluntarios NED desde 2014, proponen la utilización de una serie de protocolos para el tratamiento y cuidados de enfermería de los pacientes neuroquirúrgicos tratados en el Instituto neuroquirúrgico NED Mnazi Mmoja de Zanzíbar.

El objetivo principal de este estudio es describir las características generales, la epidemiología y los datos demográficos de la hidrocefalia pediátrica y espina bífida abierta que padecen los pacientes en el

archipiélago de Zanzíbar. Además de valorar los detalles clínicos, resultados a medio plazo e impacto de los cuidados de enfermería obtenidos sobre un grupo de pacientes.

## **2. Objetivos**

### **2.1. Objetivo principal**

- Analizar una serie de casos de Hidrocefalia infantil y Mielomeningocele en un contexto de atención sanitaria en el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania).

### **2.2. Objetivos secundarios**

- Describir las características de los pacientes diagnosticados de hidrocefalia infantil.
- Describir las características de los pacientes diagnosticados de Mielomeningocele.
- Determinar el número complicaciones y efectos adversos derivados de la cirugía en los pacientes pediátricos intervenidos de Hidrocefalia en el Hospital.
- Determinar el número complicaciones y efectos adversos derivados de la cirugía en los pacientes pediátricos intervenidos reparación y cierre de Mielomeningocele en el NED Institute.
- Modificar el listado de verificación quirúrgica de la OMS y adaptarlo para el NED Institute de Zanzibar.

### **3. Material y métodos**

#### **3.1. Ámbito del estudio**

El trabajo se llevó a cabo en el MMSNI ubicado en la población Zanzibar (Tanzania), en colaboración con el personal local del Instituto NED, dotado con 3 médicos, 9 enfermeras y 10 auxiliares.

El instituto dispone de tres salas de hospitalización con cinco camas cada sala, dos quirófanos, una central de esterilización, una UCI con seis camas, un consultorio y una sala de curas.

El MMSNI se encuentra, a las afueras de Stone Town (la capital de la isla), el centro histórico de la ciudad de Zanzibar (Tanzania). Es un hospital administrado por la Fundación NED y por el Gobierno de Zanzibar, que atiende a una población de aproximadamente de un millón de personas.

#### **3.2. Diseño de estudio**

Estudio observacional descriptivo y analítico de carácter retrospectivo, en pacientes pediátricos intervenidos de Hidrocefalia y Mielomeningocele. Tras la implantación de unos protocolos de actuación en dichos pacientes, se describieron y analizaron los resultados obtenidos tras su tratamiento.

Los protocolos de actuación implantados fueron:

A todos los pacientes atendidos se les realizó una higiene personal antes de entrar al quirófano, existió una monitorización de la limpieza y esterilización de las salas quirófano e instrumental quirúrgico. Todos los pacientes disponían de pruebas preoperatorias complementarias, se insistió en el ayuno previo a la cirugía y se practicó el rasurado del sitio quirúrgico momentos antes de la incisión quirúrgica.

Por otra parte, se confeccionó un listado de verificación quirúrgica (Check-list quirúrgico), adaptado, según las recomendaciones de la OMS,

al Mnazi Mmoja Surgical NED Institute siguiendo el modelo que publicó en 2009 (Anexo 1). En el centro sanitario no hay un registro de cumplimentación del listado, pero es una herramienta que se utiliza, ya que la identidad de los pacientes es dificultosa para el personal sanitario cooperante, además siempre es necesario realizar comprobaciones previas del equipamiento quirúrgico, verificación de la cirugía, comprobaciones de las pruebas preoperatorias solicitadas, etc.

A todos los pacientes atendidos se les realizó una higiene personal antes de entrar al quirófano, existió una monitorización de la limpieza y esterilización de las salas quirófano e instrumental quirúrgico. Asimismo, dispusieron de pruebas preoperatorias complementarias, se insistió en el ayuno previo a la cirugía y se practicó el rasurado del sitio quirúrgico momentos antes de la incisión quirúrgica. La limpieza y desinfección del instrumental quirúrgico se formalizó mediante detergentes enzimáticos, esterilizando el instrumental quirúrgico termorresistente y el textil para la cirugía, mediante el método de esterilización a vapor de agua a 134°. Los endoscopios utilizados para las ventriculostomías se esterilizaron mediante esterilización química con ácido peracético (Perasafe®), sumergiendo el la óptica y sus componentes en durante 10 minutos tal y como recomienda el fabricante. Finalizada la cirugía se practicó una limpieza, antisepsia de la herida y posterior vendaje tipo capelina. Todos los procedimientos quirúrgicos se realizan en base a los protocolos de limpieza, desinfección y esterilización, siguiendo las recomendaciones europeas(145).

En los pacientes atendidos de hidrocefalia infantil, la clasificación de la etiología se efectuó del siguiente modo: estenosis del Acueducto de Silvio; secundaria a defectos del tubo neural; postinfecciosa; asociada a tumor cerebral; y derivada a malformaciones. Las causas desconocidas incluyeron todos los pacientes con estudios preoperatorios sin evidencia concreta. La hidrocefalia postinfecciosa se categorizó a los pacientes con perímetro craneal normal al nacer y con antecedentes de infección febril temprana (prehospitalaria u hospitalaria), con o sin crisis convulsivas, que presentaron aumento del perímetro craneal a los 6 meses posteriores al

diagnóstico de infección. La evaluación radiológica se realizó mediante exámenes ecográficos transfontanela o TAC. No se utilizó un protocolo estándar para tomar decisiones con respecto al orden de los estudios de imágenes. Los estudios no siempre estuvieron disponibles, ya que el TAC en ocasiones estuvo averiado, y la realización de la ecografía tenía un coste económico asociado que debía abonarse por adelantado, con lo que la precisión en el diagnóstico y posterior tratamiento podía variar en función de los recursos disponibles de las familias.

A la totalidad de la muestra de hidrocéfalos se les administró profilaxis antibiótica, y posteriormente dos dosis más. En el caso de la implantación de una válvula de derivación, se realizó un lavado del dispositivo estéril con Vancomicina de 1g.

La válvula de derivación más utilizada fue la válvula Chhabra de presión media Slit N Spring (Surgiwear, Shahjahanpur, India). El resultado se evaluó mediante la presencia de complicaciones durante la estancia hospitalaria, el seguimiento en consultas externas y la mortalidad.

A todos los pacientes se les realizó un seguimiento de las heridas para detectar posibles infecciones; medición del perímetro craneal y cualquier otro tipo de complicación, asociada a la hidrocefalia, entre los 5 y 10 días de la cirugía y una vez cada 2 meses. Para los pacientes con dificultades para acudir al centro, el seguimiento se efectuó de forma telefónica.

Todos los pacientes que se sometieron a reparación de mielomeningocele, recibieron tratamiento antibiótico durante 10 días tras la intervención quirúrgica. La evaluación neurológica, la medición de la circunferencia de la cabeza (HC) y los apósitos para heridas nuevas se realizaron cada dos días. Aquellos pacientes con sospecha de hidrocefalia postoperatoria se sometieron a US transfontanelar y fueron tratados de acuerdo con nuestro protocolo de hidrocefalia. Al alta, todas las madres recibieron asesoramiento de enfermería, durante el cual se explicaron los signos básicos de higiene y advertencia de los pacientes.

### **3.3. Población y muestra**

#### **3.3.1. Población diana**

La población diana la constituyeron los pacientes pediátricos que padecían Hidrocefalia y Mielomeningocele sometidos a cirugía.

#### **3.3.2. Población a estudio**

Todos los pacientes con las características mencionadas anteriormente, cuya intervención quirúrgica se realizó en el Área Quirúrgica del Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar, en el período comprendido entre septiembre de 2016 a septiembre de 2018.

#### **3.3.3. Muestra**

Todos los pacientes pediátricos intervenidos quirúrgicamente de Hidrocefalia y Mielomeningocele en el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar.

### **3.4. Criterios de inclusión:**

Dichas intervenciones se realizaron por facultativos Neurocirujanos voluntarios de la Fundación NED, que se desplazaron en misiones cooperación a este centro sanitario, en el periodo comprendido entre septiembre de 2016 a septiembre de 2018.

### **3.5. Criterios de exclusión:**

Se excluyeron pacientes con otras presentaciones de DTN (es decir, espina bífida oculta, encefalocele y anencefalia), pacientes mayores de 6 meses y pacientes con síndromes genéticos u otras comorbilidades graves que podrían representar una amenaza inmediata importante para la vida del paciente.

### **3.6. Búsqueda bibliográfica**

Se realizó una búsqueda bibliográfica en las siguientes bases de datos:

- PubMed NLM (National Library Medicine)
- Cochrane Libray
- CINAHL
- Cuiden

Los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) en español y Medical Subject Headings (MeSH) para inglés, empleados fueron (Tabla 10):



Tabla 10: Descriptores en Ciencias de la Salud

DeCS	MeSH
África Oriental	Africa, Eastern
Tubo neural	Neural Tube Defects
Hidrocefalia	Hydrocephalus
Prestación de atención de salud	Health Care Economics and Organizations
Costo de Enfermedad	Cost of Illness
Países en Desarrollo	Developing Countries/economics
Fuerza Laboral en Salud	Health Workforce
Economía en Atención de Salud y Organizaciones	Health Workforce/organization & administration
Neurocirujanos	Neurosurgeons
Neurocirugía	Neurosurgery
Procedimientos Neuroquirúrgicos	Neurosurgical procedures
Quirófanos	Operating room
Atención de Enfermería	Nursing care
Seguridad del paciente	Patient safety
Humanos	Humans

### 3.7. Variables de estudio

- Las variables seleccionadas serán, para pacientes pediátricos diagnosticados de **Hidrocefalia infantil**, descritas en la tabla 11.

Las variables cuantitativas fueron: fecha de nacimiento; fecha 1<sup>a</sup> Observación; edad; semana de embarazo al nacer; perímetro craneal al nacer; perímetro craneal; fecha cirugía previa; fecha de admisión en el hospital; fecha de la cirugía previa; hemoglobina sérica preoperatoria (Hb); alta hospitalaria; fecha 1<sup>o</sup> seguimiento; fecha 2<sup>o</sup> seguimiento; estancia media; días de lista de espera quirúrgica.

Las variables cualitativas fueron: lugar de origen; sexo; control ecográfico durante embarazo; hallazgos; embarazo controlado; control embarazo por enfermera (matrona) o médico; ingesta ácido fólico; lugar de nacimiento; tipo de parto; HIV; embarazo a término; infección temprana (Durante el primer mes de vida); tipo de infección temprana; correlación; anomalías congénitas; convulsiones; examen preoperatorio; hallazgos en examen preoperatorio; etiología; cirugía previa; tipo de cirugía previa; cirugía practicada; lado abordaje válvula; tipo de válvula; profilaxis antibiótica; complicación; tipo de complicación; muerte.

*Tabla 1: Descripción variables de la hidrocefalia para el estudio.*

Nº	Variable	Tipo de variable	Valor de la variable
1	Fecha de nacimiento	Variable cuantitativa continua	
2	Fecha 1ª Observación	Variable cuantitativa continua	
3	Lugar de origen	Variable cualitativa poltómica	Zanzibar; Pemba; Tanzania
4	Edad	Variable cuantitativa continua	Entre 0 - 15 años
5	Sexo	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Varón / Mujer
6	Control ecográfico durante embarazo	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
7	Hallazgos	Variable cualitativa poltómica	Ventriculomegalia; Tumor cerebral; Hemorragia; Hipoxia; Normal; Anencefalia
8	Embarazo controlado	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
9	Control embarazo por Enfermera o Médico	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
10	Ingesta ácido fólico	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
11	Lugar de nacimiento	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Hospital / Domicilio
12	Tipo de parto	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Parto espontáneo / Cesarea
13	HIV	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Positivo / Negativo
14	Embarazo a término	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
15	Semana de embarazo al nacer	Variable cuantitativa continua	0 - 42 semanas
16	Perímetro craneal al nacer	Variable cuantitativa continua	
17	Infección temprana (Durante el primer mes de vida)	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
18	Tipo de infección temprana	Variable cualitativa poltómica	Respiratoria; Gastrointestinal; Cutánea; Ginecológica; Mielo (N-M); Desconocida
19	Correlación	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
20	Anomalías congénitas	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
21	Convulsiones	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
22	Perímetro craneal	Variable cuantitativa continua	



Tabla 1.: Descripción variables de la hidrocefalia para el estudio.

Nº	Variable	Tipo de variable	Valor de la variable
23	Examen preoperatorio	Variable cualitativa polifónica	Ecografía; TAC; Resonancia Magnética
24	Hallazgos en examen preoperatorio	Variable cualitativa polifónica	Ventriculomegalia; Tumor cerebral; Hemorragia; Hipoxia; Normal; Anencefalia
25	Etiología	Variable cualitativa polifónica	Desconocida; Asociada a M-M; Asociada a anencefalia; Postinfectiosa
26	Cirugía previa	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
27	Tipo de cirugía previa	Variable cualitativa polifónica	ETV ; Shunt; Reparación M-M
28	Fecha cirugía previa	Variable cuantitativa continua	
29	Fecha de admisión en el hospital	Variable cuantitativa continua	
30	Fecha de la cirugía previa	Variable cuantitativa continua	
31	Cirugía practicada	Variable cualitativa polifónica	ETV; VP SHUNT; MM REPAIR; EVD
32	Lado abordaje válvula	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Izquierdo; Derecho
33	Tipo de válvula	Variable cualitativa polifónica	Baja Presión; Presión Media; Alta presión
34	Profilaxis antibiótica	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
35	Hemoglobina preoperatoria (Hb)	Variable cuantitativa continua	
36	Complicación	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
37	Tipo de complicación	Variable cualitativa polifónica	Malfunción; Infección; Fiebre; Convulsiones; Muerte
38	Alta hospitalaria	Variable cuantitativa continua	
39	Fecha 1º seguimiento	Variable cuantitativa continua	
40	Fecha 2º seguimiento	Variable cuantitativa continua	
41	Muerte	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
42	Estancia media	Variable cuantitativa continua	
43	Días de lista de espera quirúrgica	Variable cuantitativa continua	

- Las variables seleccionadas, para pacientes pediátricos diagnosticados de Mielomeningocele o espina bífida se describen en la tabla 12.

Las variables cuantitativas fueron: fecha 1ª observación; fecha de nacimiento; edad; fecha de admisión en el hospital; ancho (cm); altura (cm); área total (cm); perímetro craneal; fecha de ingreso para cirugía; fecha cirugía; tiempo 1º contacto hasta la cirugía; tiempo desde el ingreso hasta la cirugía; fecha alta hospitalaria; estancia media; fecha 1º seguimiento; fecha derivación ventriculoperitoneal; tiempo entre reparación MMC y válvula; fecha ETV

Las variables cualitativas fueron: lugar de origen; sexo; control ecográfico durante embarazo; hallazgos; embarazo controlado; control embarazo por enfermera (matrona) o médico; ingesta ácido fólico; lugar de nacimiento; tipo de parto; HIV; inicio terapia antibiótica; antibiótico; epitelizado; fuga de LCR; fístula abierta; presencia bolsillo; absceso purulento; fiebre; nivel motor afectado; nivel sensorial afectado; lumbosacro o toracolumbar; apneas; disfagia; llanto; estridor; hallazgos en examen preoperatorio; cirugía practicada; profilaxis preoperatoria; complicaciones; tipo de complicación; derivación ventriculoperitoneal; ETV

Tabla 12: Descripción variables *Mielomeningocele (MMC)*.

CoI	Variable	Tipo de variable	Valor de la variable
1	Fecha 1ª Observación	Variable cuantitativa continua	
2	Fecha de nacimiento	Variable cuantitativa continua	
3	Lugar de origen	Variable cualitativa politémica	Zanzíbar; Pemba; Tanzania
4	Edad	Variable cuantitativa continua	Entre 0 - 15 años
5	Sexo	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Varón / Mujer
6	Control ecográfico durante embarazo	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
7	Hallazgos	Variable cualitativa politémica	Ventriculomegalia; MM; Presentación nalgas
8	Embarazo controlado	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
9	Control embarazo por Enfermera o Médico	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
10	Ingesta ácido fólico	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
11	Lugar de nacimiento	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Hospital / Domicilio
12	Tipo de parto	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Parto espontáneo / Cesarea
13	HIV	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Positivo / Negativo
14	Fecha de admisión en el hospital	Variable cuantitativa continua	
15	Inicio antibióticoterapia	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
16	Antibióticoterapia	Variable cualitativa politémica	No; Ampicloxacilina; Gentamicin
17	Ancho (cm)	Variable cuantitativa continua	
18	Altura (cm)	Variable cuantitativa continua	
19	Área total (cm)	Variable cuantitativa continua	
20	Epitelizado	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
21	Fuga de LCR	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
22	Fístula abierta	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
23	Presencia bolsillo	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
24	Absceso purulento	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
25	Fiebre	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
26	Perímetro craneal	Variable cuantitativa continua	



Tabla 12: Descripción variables Mielomeningocele (MMC)

CU1	Variable	Tipo de variable	Valor de la variable
27	Nivel motor afectado	Variable cualitativa politómica	10; 11; 12; 1; 2; 3; 4; 5; 6
28	Nivel sensorial afectado	Variable cualitativa politómica	10; 11; 12; 1; 2; 3; 4; 5; 7
29	Lumbosacro o Toracolubar	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Lumbosacro; Toracolubar
30	Apneas	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
31	Disfagia	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
32	Llanto	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
33	Estridor	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
34	Hallazgos en examen preoperatorio	Variable cualitativa politómica	Ecografía; TAC; Resonancia Magnética; No
35	Cirugía practicada	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
36	Fecha de ingreso para cirugía.	Variable cuantitativa continua	
37	Fecha cirugía	Variable cuantitativa continua	
38	Tiempo 1º contacto hasta la cirugía.	Variable cuantitativa continua	
39	Tiempo desde el ingreso hasta la cirugía	Variable cuantitativa continua	
40	Profilaxis preoperatoria	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
41	Complicaciones	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
42	Tipo de complicación	Variable cualitativa politómica	Infección sitio quirúrgico; Fístula LCR; Broncoespasmo
43	Fecha Alta hospitalaria	Variable cuantitativa continua	
44	Estancia media	Variable cuantitativa continua	
45	Fecha 1º Seguimiento	Variable cuantitativa continua	
46	Derivación ventriculoperitoneal	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
47	Fecha Derivación ventriculoperitoneal	Variable cuantitativa continua	
48	Tiempo entre reparación MMC y válvula	Variable cuantitativa continua	
49	ETV	Variable cualitativa dicotómica o binaria	Sí / No
50	Fecha ETV	Variable cuantitativa continua	

### **3.8. Análisis de los resultados**

El análisis de resultados se realizó con el programa Microsoft Office Excel 2011 para MAC y el paquete estadístico SPSS versión 22.0.

La recogida de datos se realizó a través del acceso a las bases de datos Access y Excel de historias clínicas del Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzíbar (Tanzania).

En el hospital existe un sistema de vigilancia activa prospectiva desde que el paciente es intervenido. Diariamente se revisa la historia clínica tanto médica como de enfermería para determinar la evolución de los pacientes. No obstante, en un contexto de pobreza extrema, los medios para el seguimiento de los pacientes son escasos y se ha realizado gracias a la colaboración del personal local de enfermería, facilitando los casos que presentan el perfil de paciente con diagnóstico de hidrocefalia y mielomeningocele.

Una vez conseguida la selección de casos con dicho perfil, se realizó una revisión retrospectiva de dichos casos, a través de la base de datos disponible.

La información se recopiló mediante un protocolo de recogida de datos elaborado para tal fin.

En primer lugar, se efectuado un análisis descriptivo de las variables del estudio (recuento de frecuencias, porcentajes, medias, desviaciones típicas).

En segundo lugar, se ha realizado un análisis bivariado, se ha utilizado el contraste Chi-cuadrado para las variables categóricas y la t-student para las variables continuas. El nivel de significación para los contrastes es de  $p < 0.05$ .

Finalmente, para cuantificar el impacto de los factores asociados a las complicaciones y la muerte en pacientes con hidrocefalia y MMC, se

han realizado modelos de regresión logística binaria con el cálculo de los Odds ratio y su intervalo de confianza (IC 95%).

### **3.9. Aspectos ético-legales:**

El presente estudio se realizó de acuerdo con los Principios Básicos para toda Investigación Médica, Declaración de Helsinki, respetando los principios legales aplicables (generales y autonómicos) sobre protección de datos personales, así como los referentes a los derechos y obligaciones en materia de información y documentación sanitaria.

Previa a la realización del estudio se solicitó la autorización a la Dirección y Comité Ético de Investigación del Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania). Dicho Comité Ético compuesto por la Fundación NED en colaboración con Weill Cornell Medical College, configuraron el documento de autorización, para realizar el estudio de investigación. En el anexo 3, figura la autorización de la investigación de los pacientes pediátricos afectados de hidrocefalia y/o mielomeningocele.

Los datos del estudio retrospectivo se trataron confidencialmente.

## 4. Resultados

### 4.1. Resultados hidrocefalia

#### 4.1.1. Resultados demográficos hidrocefalia

De septiembre del 2016 a septiembre del 2018 se estudiaron un total de 96 pacientes con hidrocefalia pediátrica. La edad media fue de 9,25 meses con un rango de entre 2 días y 4 años de edad. El 51% (n=49) de estos pacientes eran varones y el 49%(n=47) mujeres (Gráfico 1).



Gráfico 1: Gráfico representativo del sexo de los pacientes atendidos de hidrocefalia infantil en el MMSNI.

Un 58,3% (n=56) eran originarios de Unguja, el 31,2%(n=30) eran de Pemba y 10,4% (n=10) naturales de la parte continental de Tanzania.

Por otra parte, los pacientes tratados de hidrocefalia mayoritariamente estaban comprendidos en un rango de edad entre 0 y 3 meses 49% (n=47), mientras que el rango de 3 y 6 meses fue de el 13,5% (n=13). A partir de los 6 meses, se atendió a un 37,5% (n=36), siendo mayores de 1 año de edad 13 pacientes, lo que equivale al 13,54%, como se puede observar en la tabla 13.

Tabla 13: Representación frecuencia y porcentaje edad pacientes hidrocefalia infantil MMSNI.

Rango edad	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
0- 3 meses	47	49	49,0	49,0
3-6 meses	13	13,5	13,5	62,5
6-9 meses	14	14,6	14,6	77,1
9-12 meses	9	9,4	9,4	86,5
>12 meses	13	13,5	13,5	100,0
Total	96	100	100,0	

En el gráfico 2, se puede observar que un 58,3% (n=56), de los pacientes, eran originarios de Unguja, el 31,2%(n=30) eran de Pemba y 10,4% (n=10) naturales de la parte continental de Tanzania.

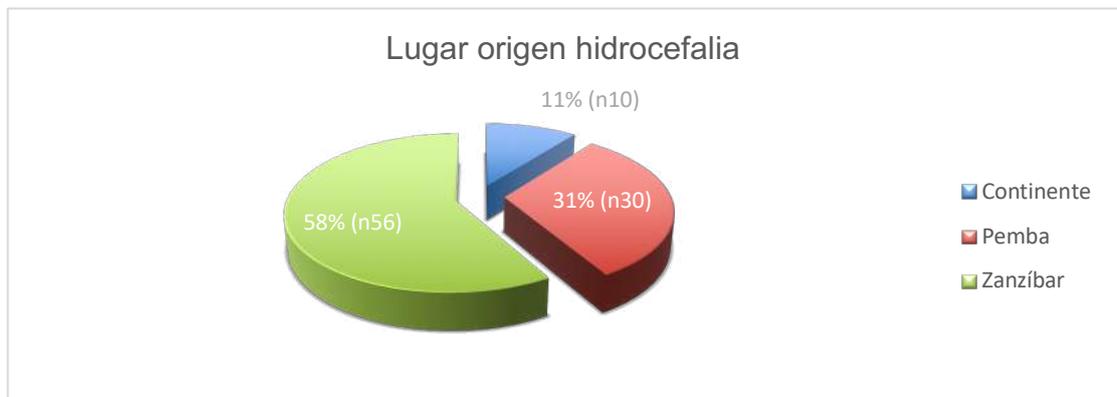


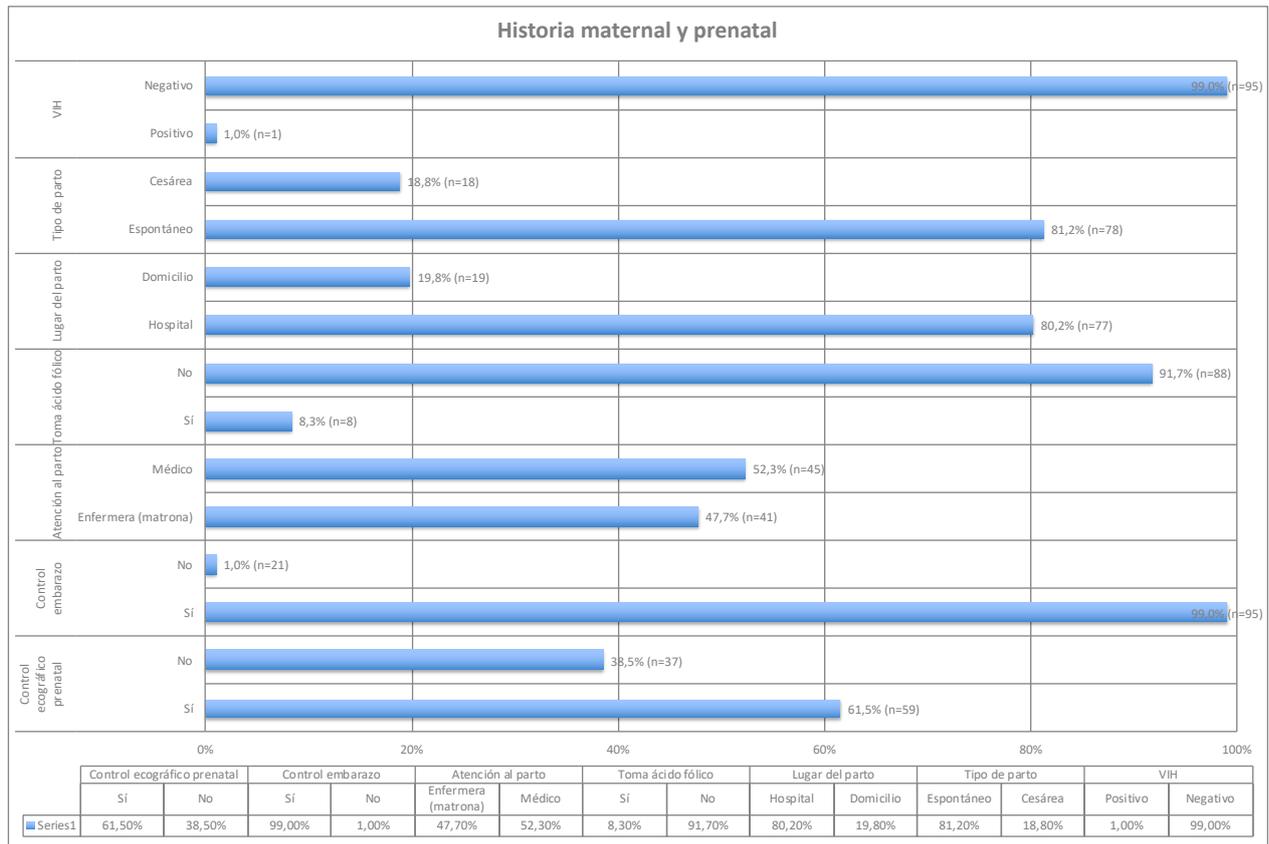
Gráfico 2: Representación lugar procedencia de los pacientes tratados de hidrocefalia.

#### 4.1.2. Historia maternal y prenatal hidrocefalia

Todas las madres fueron controladas durante su gestación por personal sanitario, bien médico (52,3%) o matrona (47,7%). Al 61,5% (n=59) de las madres, en al menos en una ocasión, se les realizó una ecografía prenatal, con resultado de diagnóstico de ventriculomegalia en

un 28,1% (n=27), anencefalia 2,1% (n=2) y la gran mayoría como ecografía normal 69,8% (n=67). Únicamente un 8% de las pacientes (n=8) fueron tratadas con ácido fólico durante su gestación. Un 80,2% (n=77) de los niños nacieron mediante parto vaginal o parto espontáneo no complicado y el 19,8% (n=19) nacieron fuera de un centro hospitalario, siendo el 91,7% (n=88) embarazos a término.

Otro dato de interés, es el de la indecencia de VIH (Virus Inmunodeficiencia Humana positivo), ya que la literatura señala que hay un elevado índice de pacientes afectados. En el caso de las gestantes de este estudio el número fue del 1% (n=1) (Gráfico 3).



*Gráfico 3: Representación gráfica de los datos maternos de los niños atendidos de hidrocefalia en el MMSNI.*

En relación a la semana de gestación y el nacimiento del niño, la media fue de 38,4 semanas con una desviación estándar de  $\pm 2,7$  semanas (Gráfico 4).

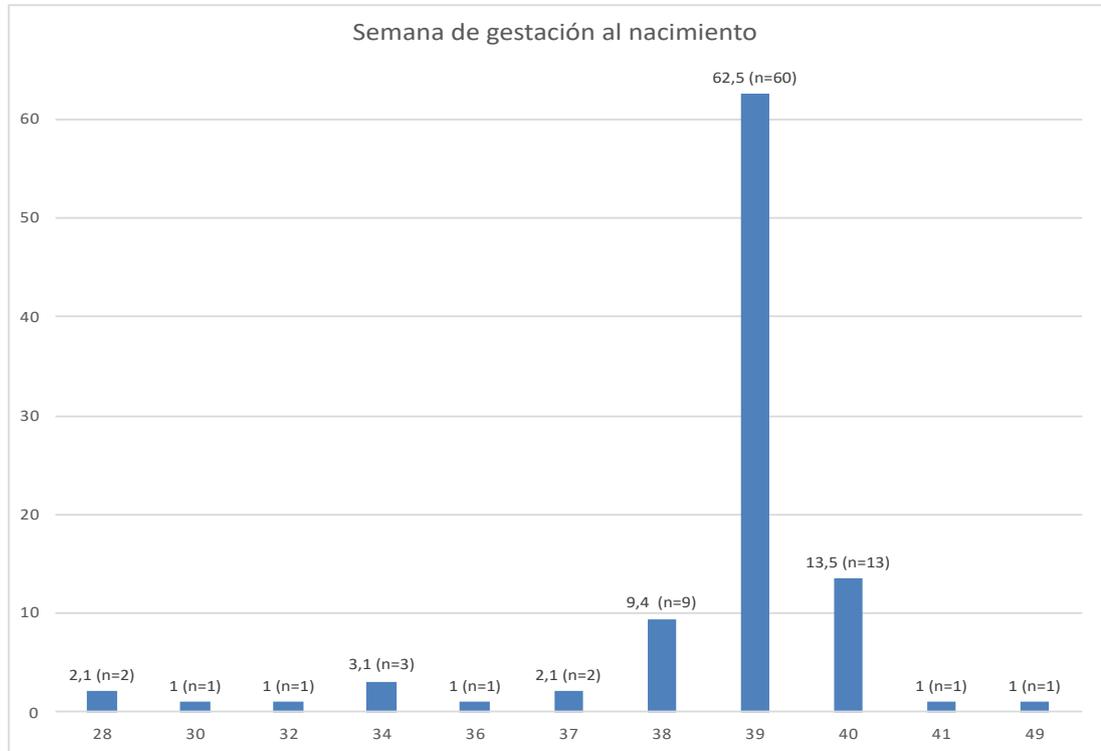


Gráfico 4: Semana de embarazo al nacimiento.

El 69,79% (n=67) de las mujeres afirmaron que el niño tenía macrocefalia al nacer y el 7,29% (n=7) no lo sabía o no lo recordaba. Véase gráfico 5.

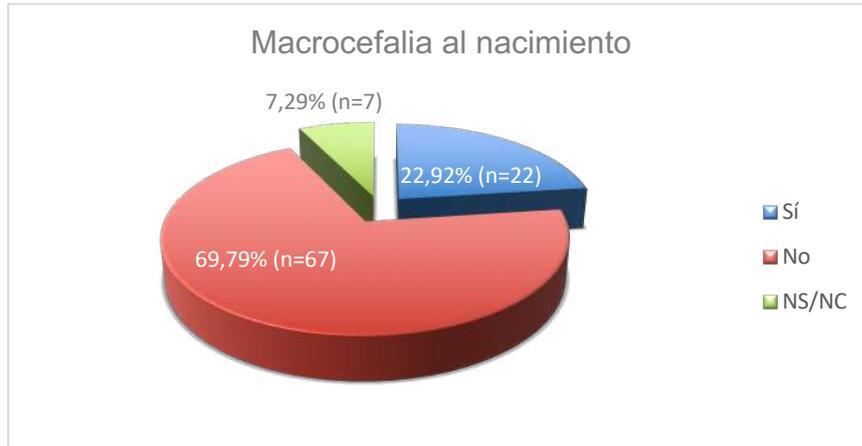


Gráfico 5: Representación gráfica de los niños con macrocefalia al nacimiento.

#### 4.1.3. Datos clínicos hidrocefalia al ingreso en el MNSNI

En el primer contacto, se midió el perímetro craneal a la totalidad de la muestra, representando una media de  $45,9 \pm 7,9$  cm. El 47% (n=45) mostraban signos de infección temprana, siendo las infecciones respiratorias y las derivadas de mielomeningoceles (MMC), las más numerosas (Gráfico 6).

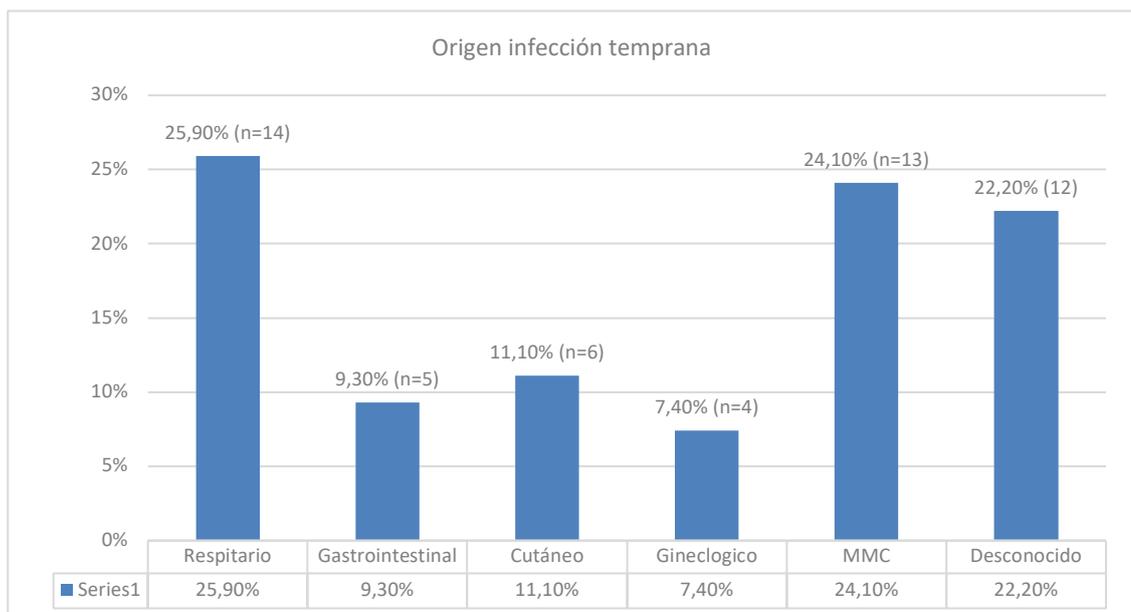


Gráfico 6: Origen de infección temprana.

También estudiando si la hidrocefalia podía estar asociada a algún tipo de malformación congénita, el 23,9% (n=21) estaban asociadas a anomalías y entorno al 22% (n=21) presentaron en algún momento convulsiones (Gráfico 7 y 8).



Gráfico 7: Representación gráfica malformaciones congénitas.



Gráfico 8: Representación gráfica episodios convulsivos.

En cuanto a las pruebas radiológicas, el 75% (n=72) de los pacientes estudiados, se les realizó una tomografíaa computerizada cerebral (TAC), 12,5% (n=12) ecografía transfontanelar y un 4,2% (n=4) se sometió a ambas pruebas (Gráfico 9).

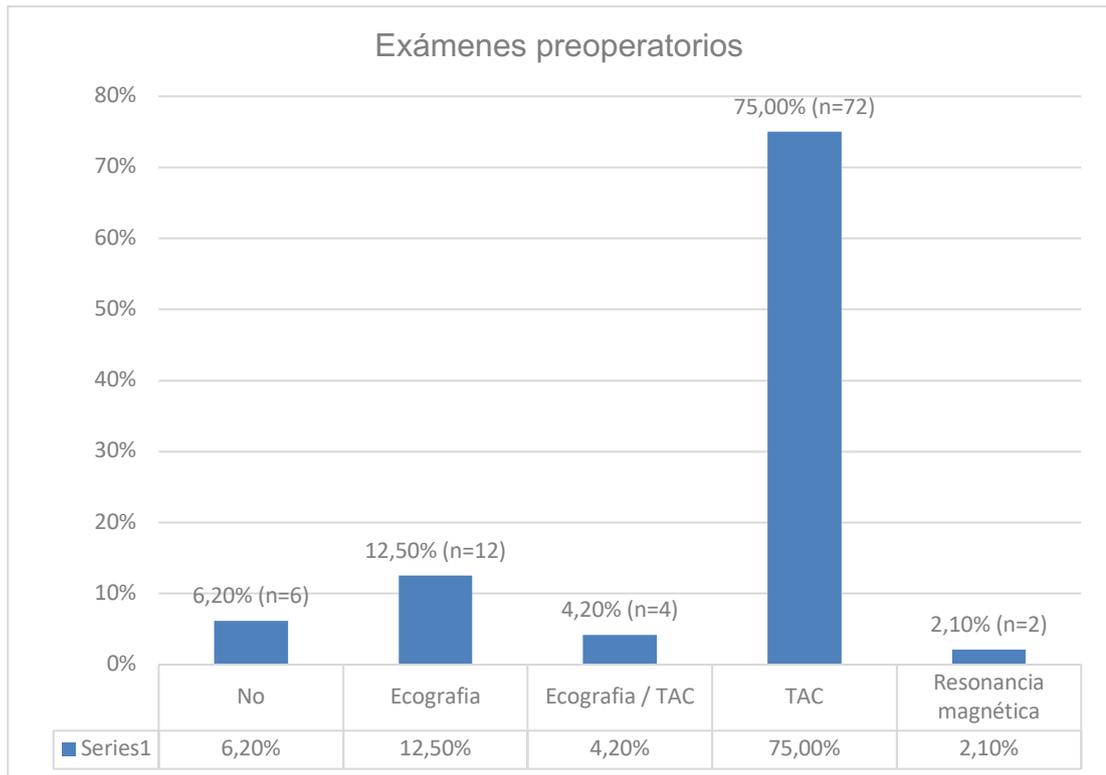


Gráfico 9: Diagrama de barras representativo de los exámenes preoperatorios.

Tal y como muestra el gráfico 10, el 27,1% (n=26) de la hidrocefalia tratada en el Centro hospitalario estaba asociada a una causa de postinfección y el 35,4% (n=34) a una causa desconocida.

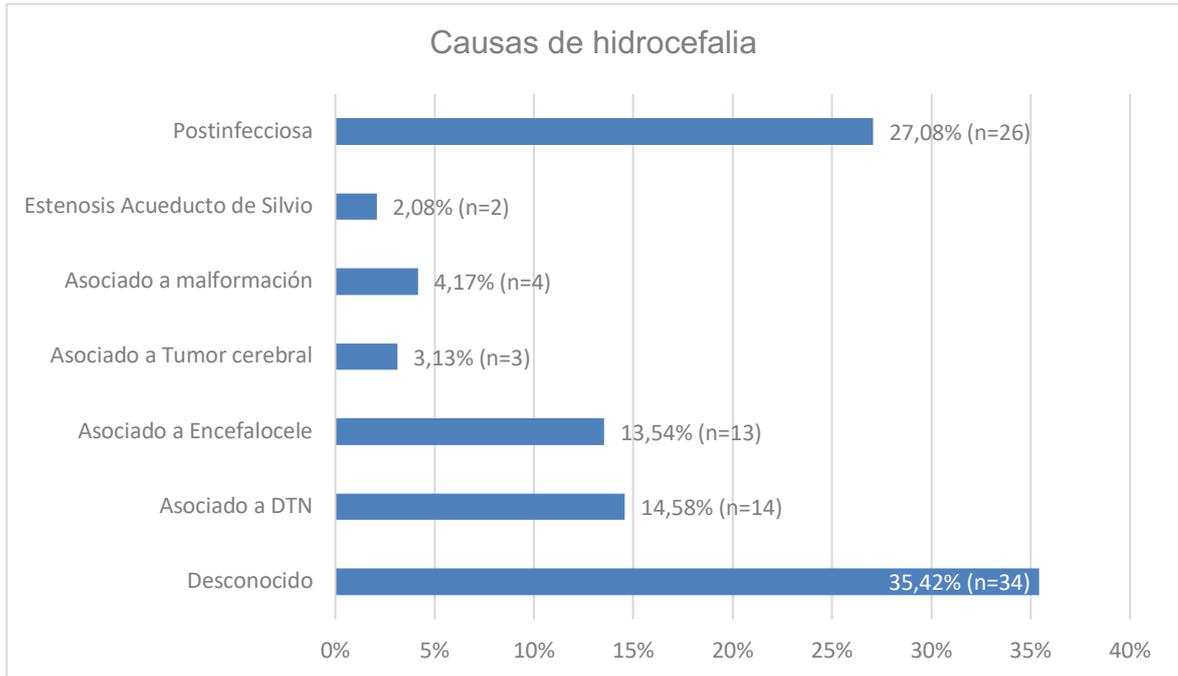


Gráfico 10: Gráfico de barras representativo de las causas de hidrocefalia.

#### 4.1.4. Tipo cirugía

Se practicaron un total de 82 cirugías, siendo todas ellas realizadas por personal correctamente acreditado. El equipo quirúrgico estaba compuesto por un neurocirujano, anestesiólogo, enfermera instrumentista y enfermera circulante. En referencia al tiempo que transcurre desde la admisión y reconocimiento del paciente, hasta que se le practicó la cirugía, la media fue de  $9,6 \pm 14,8$  días. A todos los pacientes se les solicitó una analítica de sangre previa a la cirugía, de lo que podemos decir que la media en la hemoglobina fue de 10,6 mg/dL (rango 6.4 – 16-7 mg/dL).

De la muestra analizada, al 32,6% (n=24), se les había practicado una cirugía previa. Se realizaron 67 cirugías de derivación ventrículo peritoneal (DVP) y 15 ventriculostomías endoscópicas. A 14 pacientes (14,58%) no se les practicó cirugía, debido a la asociación de hidrocefalia con malformaciones muy complejas o por presentar cuadro de sepsis agudo (Gráfico 11).



Gráfico 11: Tipo de cirugía practicada

En el caso de la implantación de las válvulas de derivación, en todos los casos se colocó un dispositivo ventriculoperitoneal Chhabra de presión media Slit N Spring (Surgiwear), siendo insertadas en el lado derecho en el 88,89% (n=48) (Gráfico 12).

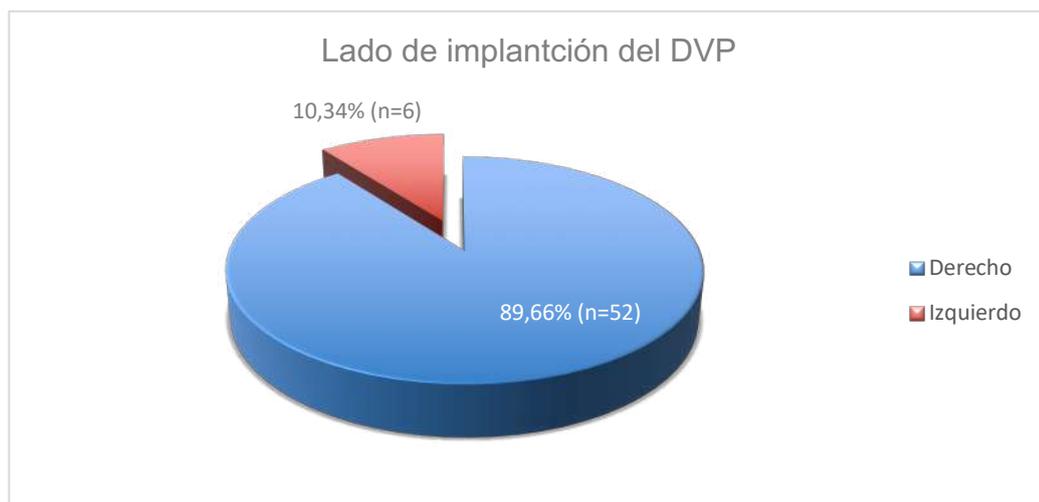


Gráfico 12: Gráfico de sectores del lado de implantación de DVP.

Como se puede observar en el gráfico 12, un 23,17% (n=19) de las cirugías tuvieron alguna complicación.



*Gráfico 13: Gráfico de sectores en representación del número de complicaciones.*

El 15,85% (n=13) fue por infección y 7,31% (n=6) fue debido al malfuncionamiento de la DVP (Gráfico 14).

En el caso de las ventriculostomías, se registraron un 4,88% (n=4) de complicaciones, de los cuales 2 de estos pacientes estaban diagnosticados de espina bífida y padecieron meningitis; hubo 1 caso de neumonía y 1 caso en el que la etiología no se pudo identificar.

Definimos la infección temprana como aquella en la que la infección aparece dentro de la primera semana tras la cirugía. En los sujetos de estudio la infección temprana afectó al 8,53% (n=7) de los casos, siendo pacientes intervenidos de DVP y que precisaron cirugía de revisión. En el caso de las ventriculostomías, se registraron un 4,88% (n=4) de complicaciones, de los cuales a 3 de ellos se les había practicado una cirugía previa.

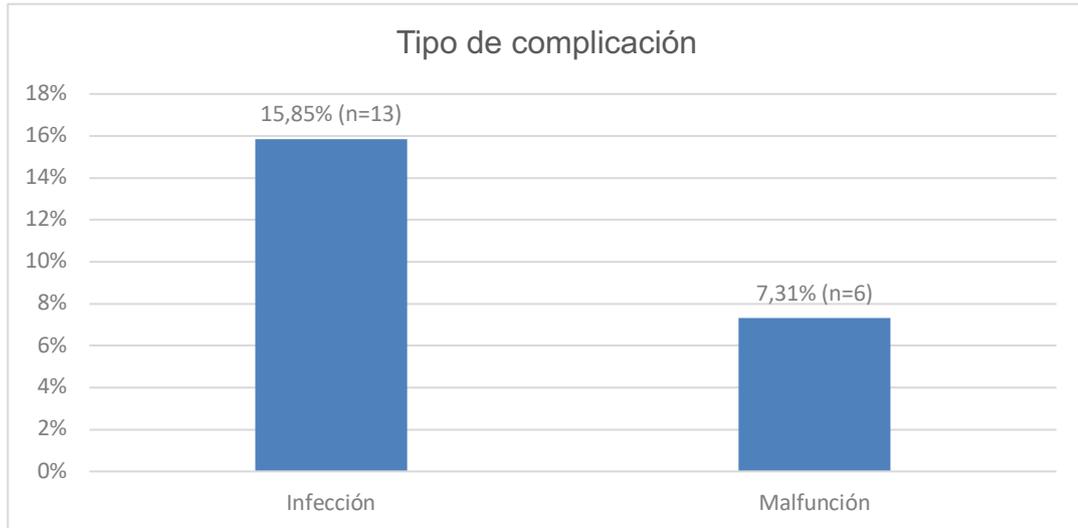


Gráfico 14: Gráfico de barras tipo de complicación.

Tras los análisis estadísticos, se verificó que existía una relación entre la edad y el riesgo de padecer una complicación ( $p=0.035$ ). Además, el factor de haber practicado una cirugía previa también aumentaba este riesgo ( $p=0.034$ ). El impacto en las complicaciones es tres veces mayor en aquellos que se les ha practicado una cirugía previa ( $OR=3.39$ ,  $p=0.039$ ) (Tabla 14).

Tabla 14: Impacto de los factores asociados y el riesgo de complicaciones.

Factores	Complicaciones	
	OR (95% IC)	p-valor
Estancia hospitalaria prolongada	0.93 (0.88-0.98)	0.018
Infección temprana	4.22 (1.20-14.8)	0.025
Cirugía previa	3.39 (1.06-10.8)	0.039

OR= Odds ratio

La estancia hospitalaria prolongada resultó un factor protector frente al riesgo de complicaciones ( $OR=0.93$ ,  $P=0.018$ ), es decir que cuanto mayor fue la estancia en el hospital disminuyó el riesgo de complicaciones. Por otra parte, la probabilidad de complicaciones fue más de cuatro veces

mayor cuando se detectaron infecciones de forma temprana (OR=4.22, p=0.025).

#### **4.1.5. Estancia media hospitalaria y seguimiento de los pacientes tratados de hidrocefalia.**

La estancia media hospitalaria, desde el ingreso en MMSNI fue de 13 días, con una desviación típica de  $\pm 28$  días.

Los días transcurridos entre el alta hospitalaria y la primera visita de seguimiento fueron de 3,7 días, con una desviación típica de  $\pm 4,4$  días.

En cuanto a los datos de mortalidad, fallecieron el 21,9% (n=21), destacando que, de la muestra estudiada, 13 casos fueron perdidos, por no tener notificación o no poder realizar visita de seguimiento (Tabla 11). De estos casos, 5 fallecieron durante la estancia en el Instituto, representando un porcentaje del 5,21%. El resto de pacientes, perecieron a posteriori.

*Tabla 15: Tabla datos mortalidad hidrocefalia.*

Mortalidad	Frecuencia	Mortalidad		
		Porcentaje (%)	Porcentaje válido (%)	Porcentaje acumulado (%)
Sí	21	21,9	25,3	25,3
No	62	64,6	74,7	100
Total	83	86,5	100	
Perdidos	13	13,5		
Total	96	100		

En referencia a la mortalidad, se demostró que el tipo de parto (p=0,02) y la muerte estaban relacionadas, es decir a menor edad del niño, mayor era la probabilidad de no sobrevivir.

La estancia hospitalaria prolongada resultó un factor protector frente al riesgo de complicaciones (OR=0.93, p=0.018), es decir que cuanto mayor es la estancia en el hospital el riesgo de complicaciones es menor, ya que los pacientes están supervisados por el personal de enfermería en el hospital y en el domicilio se pierde esta ventaja.

En relación al rango de edad, los niños mayores de 90 días presentaron tres veces más riesgo de sufrir complicaciones que los más pequeños (OR=3.10, p=0.048).

La detección precoz de infección aumentó de manera más significativa el riesgo de padecer complicaciones más graves (p=0.025).

Aquellos pacientes a los que se les había practicado una cirugía previa, tuvieron una probabilidad tres veces mayor de desarrollar una complicación (OR=3.39, p=0.039).

En cuanto a los datos de mortalidad, fallecieron 21 pacientes (21,9%) (n=21). El 5,21% (n=5) de los casos contabilizados fallecieron durante la estancia en el Instituto, datos similares a los publicados(2,5,146).

Se observó un aumento significativo de mortalidad en el parto vaginal con respecto a la cesárea. (p=0,02)

En referencia a la mortalidad, el tipo de parto y la muerte demostraron tener diferencias significativas, sin haber asociación en el resto de variables.

## 4.2. Resultados Mielomeningocele (MMC)

### 4.2.1. Resultados demográficos Mielomeningocele (MMC)

Durante el período de dos años, se atendieron un total de 41 pacientes fueron diagnosticados de mielomeningocele en el Mmazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania).

Analizando los datos descriptivos de este tipo de pacientes se pueden observar las siguientes características:

El análisis de los resultados muestra que aproximadamente el 53,7% (n=22) de estos pacientes fueron varones, con una media de edad de 6,1 días con una desviación típica de  $\pm 14,6$  días (Gráfico 15).

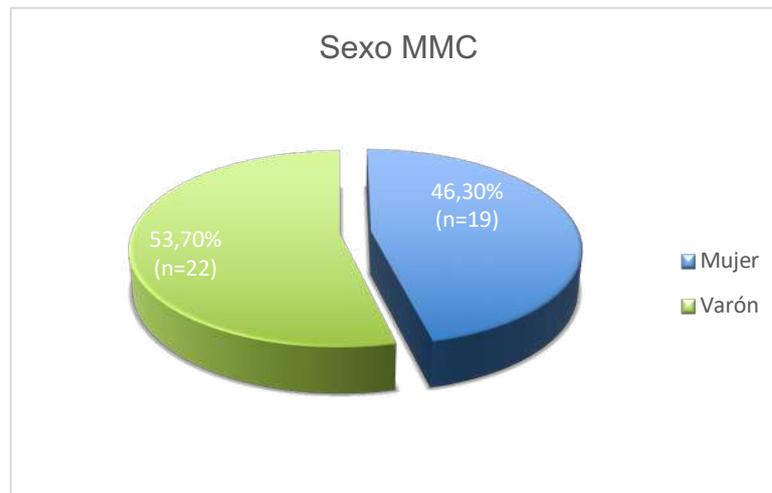


Gráfico 15: Gráfico representativo del sexo de los pacientes atendidos de mielomeningocele en el MMSNI.

Prácticamente la totalidad de los pacientes estaban comprendidos entre los 0 y 6 meses, exceptuando un caso que se atendió a los 95 días, que provenía de la Isla de Pemba.

La mayoría de pacientes procedían de Zanzibar (51,2%(n=21), y un 39% (n=16) procedían de la isla de Pemba y 4 pacientes del continente, representando el 9,8% (n=4) (Gráfico 16).

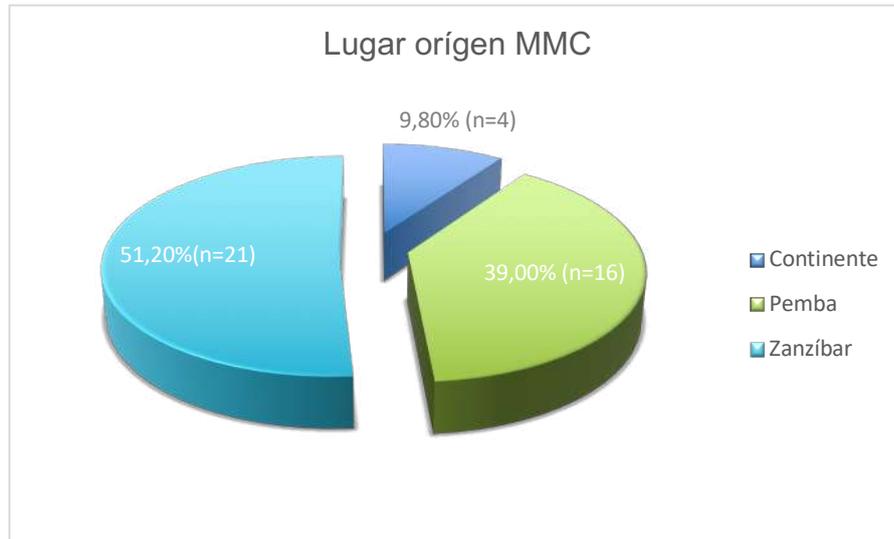


Gráfico 16: Representación lugar procedencia de los pacientes tratados de MMC.

#### 4.2.2. Historia maternal y prenatal MMC

En cuanto a los datos maternos o control del embarazo de los niños diagnosticados de MMC en el MMSNI, se puede observar que se produjo un control de la gestación en el 97,6% (n=40) y, fueron controladas durante su embarazo por un médico, el resto por una enfermera o matrona. Existió control mediante ecografía en 32 (78%) de las gestantes, revelando hallazgos ecográficos de ventriculomegalia en 6 casos (18,7%), 6 (18,7%) fetos que estaban colocados en posición de nalgas y un 62,6% (n=20) la ecografía resultó normal.

Únicamente el 7,3% (n=3) recibió tratamiento profiláctico con ácido fólico. El inicio de tratamiento, dosis y duración fue un dato difícil de obtener por parte de las madres y/o de los informes médicos. Prácticamente la

totalidad de nuestra serie de casos fueron embarazos a término 97,6% (n=40) y ni ningún caso de VIH positivo (Gráfico 17).

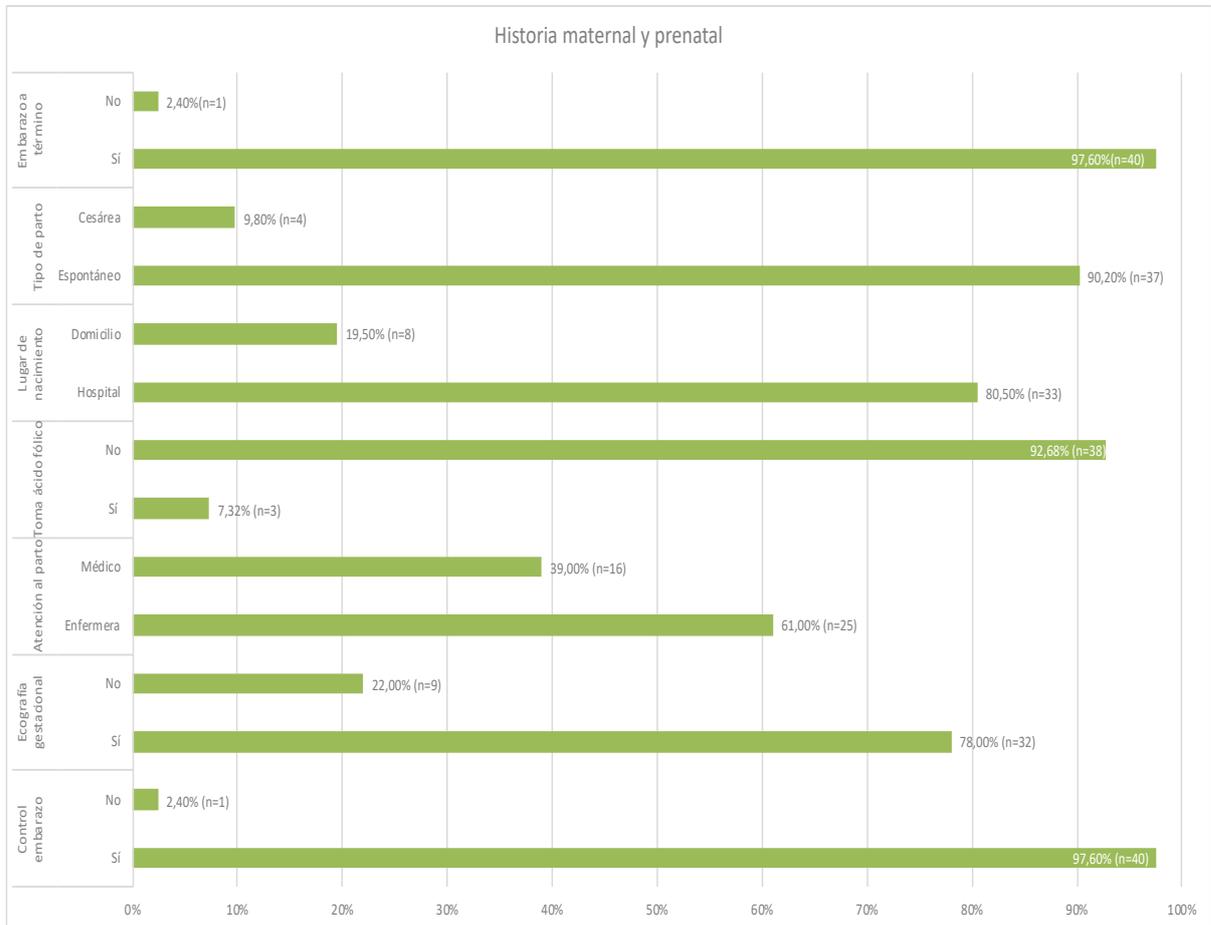


Gráfico 17: Representación gráfica de los datos maternos de los niños atendidos de MMC en el MMSNI.

Un 90,2% (n=37) de los niños nacieron, mediante parto vaginal o parto espontáneo no complicado, en un hospital 80,5% (n=33). Hubo un 9,8% (n=4) de cesáreas y 8 (19,5%) niños nacieron en el domicilio.

El promedio del perímetro craneal al nacer fue de  $34,06 \pm 3,42$  cm. De la muestra a estudio, el 72,5% (n=29), recibió profilaxis antibiótica desde su nacimiento y a posteriori, siendo tratados con amoxicilina en un 44,8% y 55,3% con gentamicina.

En las primeras 24 horas tras el nacimiento, el 41,5% de los recién nacidos fueron atendidos en el MMSNI, observando un tiempo medio de

primera consulta de  $5,98 \pm 14,66$ . Realizando un análisis por lugar de origen, el tiempo medio de consulta neuroquirúrgica, de los nacidos en Zanzibar fue de  $2,76 \pm 2,98$  días y de los derivados de Pemba de  $11,25 \pm 22,64$  días. El promedio de edad de los pacientes de Zanzibar resultó  $2,95 \pm 2,99$  días, frente a  $11,31 \pm 22,61$  días de los procedentes de Pemba.

#### 4.2.1. Datos clínicos mielomeningocele al ingreso en el MMSNI

A la llegada al MMSNI, 3 pacientes presentaron fiebre (7,32%). La espina bífida se caracterizó por tener defecto abierto, con una epitización incompleta en el 70,73% de los casos. Por otra parte, el 34,15% presentaron fístula de LCR asociada al defecto y un 29,27% supuraban secreción purulenta (Gráfico 18).

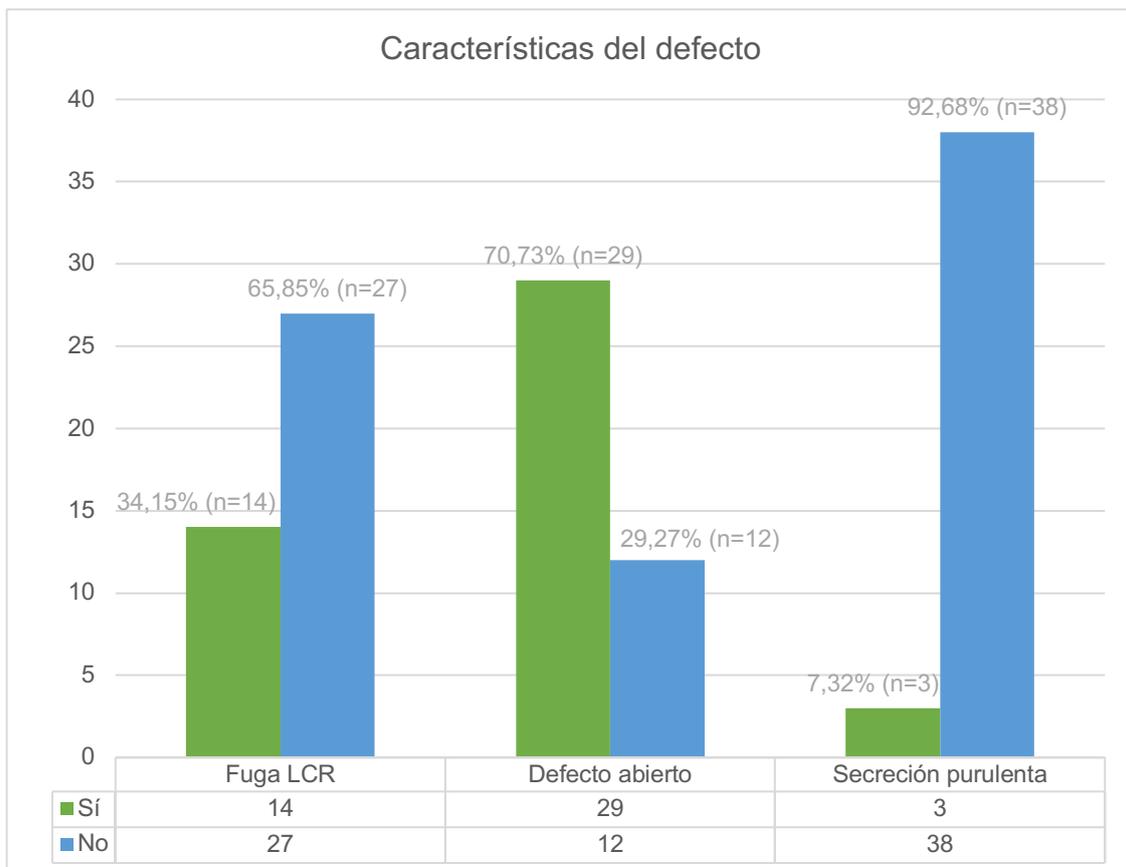
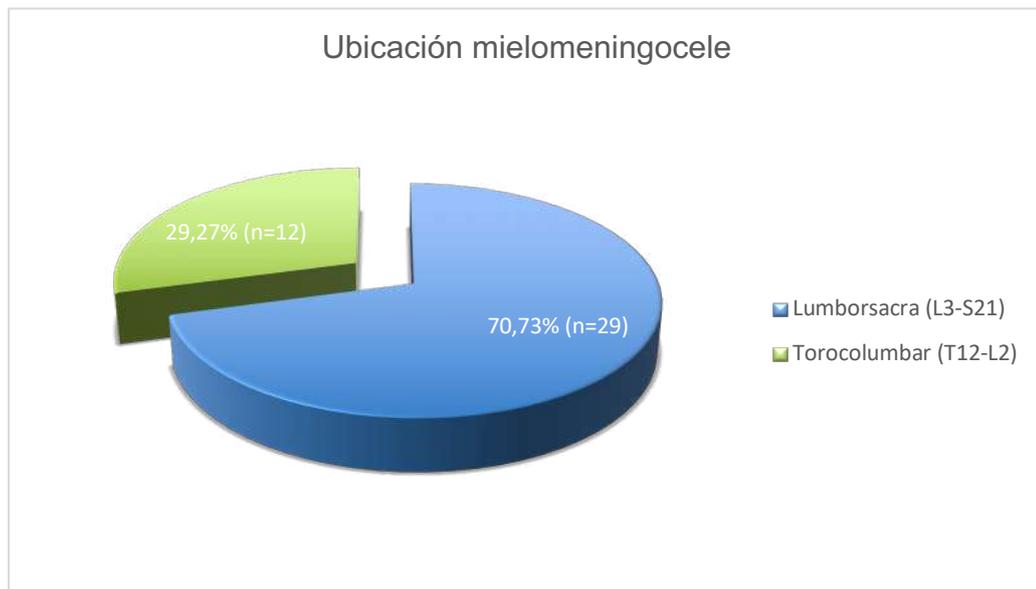


Gráfico 18: Características defecto tubo neural.

La media de superficie del defecto de los sujetos estudiados fue de  $25,2 \pm 16,24$  cm. La ubicación del mielomeningocele fue mayoritariamente (70,7%) lumbosacra (L3-S1), representada en el gráfico 19. Al estudiar la condición motora, en el preoperatorio, registramos que el 46,34% presentaba disfunción a nivel L2 o superior, un 41,5% a nivel L3-L4 y el 36,6% a nivel L5 o inferior. Solamente a un 21,95% de los neonatos, se les solicitó un TAC.



*Gráfico 19: Representación gráfica de ubicación del mielomeningocele.*

#### **4.2.1. Cirugía practicada en los pacientes afectos de MMC**

De todos los pacientes diagnosticados, 35 (85,4%) pacientes recibieron tratamiento quirúrgico. De los 6 (14,6%) sujetos que no fueron operados, el primero, con una edad de 9 días, derivado de Pemba, presentaba secreción purulenta en la región del defecto y shock séptico, el resto de pacientes, tres de ellos, también derivados de Pemba, presentaron dificultad respiratoria, estridor, malnutrición y estaban hemodinámicamente inestables, falleciendo a posteriori. La media de edad desde el primer contacto con el paciente hasta la cirugía fue de  $7,2 \pm 14,2$  días.

A todos los pacientes se les administró una profilaxis antibiótica, siendo la una cefalosporina endovenosa el antibiótico de elección. La dosis administrada fue de 60 mg/Kg en 3 dosis. La primera dosis fue inyectada aproximadamente 30 minutos antes de la incisión quirúrgica y las siguientes a las 12h y 24h. La media de hemoglobina se registró en  $13,6 \pm 4,0$  mb/dL, observando datos más bajos en los derivados de Pemba  $11,4$  mg/dL, frente a un  $14,7$  mg/dL en los llegados de Zanzibar.

Se anotó un 35,7% (n=15) pacientes con algún tipo de complicación postquirúrgica, de los cuales 10 (23,8%) padecieron infección de la herida quirúrgica; 2 (4,76%) casos fuga de LCR; 2 (4,76%) broncoespasmo severo; 1 (2,38%) distensión abdominal y deterioro neurológico. De todos estos recién nacidos, este último falleció durante el ingreso hospitalario. Los casos de fuga de LCR fueron reintervenidos, para realizar nuevamente reparación y cierre del defecto. Los pacientes con infección de la herida quirúrgica, precisaron cura y administración de antibióticos, mejorando clínicamente y pudiendo ser dados de alta del Instituto. La estancia media fue de  $25 \pm 19,5$  días.

De todos los pacientes diagnosticados de MMC, 17 (48,57%) fueron diagnosticados de hidrocefalia infantil, de los cuales, a 15 se les insertó una válvula de derivación ventriculoperitoneal, en un período medio de  $21,37 \pm 8,48$  días. En otros 2 casos fueron intervenidos de ventriculostomía endoscópica en un período medio de  $54,50 \pm 14,85$  días. El tiempo medio que transcurrió entre la reparación del mielomeningocele y el diagnóstico de hidrocefalia y tratamiento de este último diagnóstico fue de  $44'85 \pm 7,49$  días.

Tabla 16: Complicaciones e hidrocefalia secundaria.

Complicaciones	n=35
Complicaciones postoperatorias tempranas:	15 (35,7%)
• Infección del sitio quirúrgico	10 (23,8%)
• Fístula de LCR	2 (4,76%)
• Broncoespasmo severo	2 (4,76%)
• Distensión abdominal	1 (2,38%)
Complicaciones tardías al alta hospitalaria:	4 (9,76%)
Hidrocefalia secundaria:	17 (48,57%)
• Tiempo medio desde el diagnóstico y reparación MMC (días)	44'85
• Tiempo medio desde la reparación MMC y colocación de DVP (días)	21,37

Las visitas de seguimiento se realizaron a los 7,54 días de media, con una desviación estándar de 8,96 días. Durante este seguimiento 4 (9,76%) pacientes presentaron complicaciones. De éstos, 3 padecían infección del sitio quirúrgico, que se trató con antibióticos endovenosos. El otro sujeto, presentaba estado de malnutrición, con distensión abdominal y sepsis. Los pacientes que no podían acudir al Instituto, por residir en Pemba, el seguimiento fue de carácter telefónico.

La mortalidad en esta investigación fue del 19,5% (n=8), de los cuáles, ya hemos descrito que no se intervinieron por múltiples causas. La mortalidad postoperatoria fue del 5,71% (n=2). Uno de estos niños falleció en su hogar, a los días del alta hospitalaria y la causa fue una infección respiratoria. El segundo paciente falleció en el hospital a causa de un shock séptico.

No se evidenciaron diferencias significativas entre las variables estudiadas y el riesgo de padecer algún tipo de complicación, sin embargo,

si que se observó una tendencia positiva relacionando un mayor riesgo de complicaciones y la procedencia de la isla de Pemba ( $p=0,046$ ) y el parto vaginal ( $p=0,694$ ) y el parto vaginal.

Tampoco existieron asociaciones significativas entre el riesgo de fallecer y las variables estudiadas, aunque también se observó una tendencia positiva de este riesgo relacionado con el lugar de presencia (Pemba), la terapia antibiótica temprana y una mayor área total del defecto neural.

## 5. Discusión

La hidrocefalia infantil es un grave problema de salud en los países de África Oriental (Kenia, Tanzania, Uganda, Ruanda, Burundi y Sudán), ya que se estima que afecta a más de 100.000 recién nacidos cada año(5). Una combinación de factores médicos y socioeconómicos, que incluyen tasas de natalidad muy altas, pobreza y una infraestructura deficiente, parece afectar el estado de atención de la hidrocefalia pediátrica en estas regiones del mundo(4). Tanzania tiene una población de aproximadamente 55 millones de habitantes, y solo 9 neurocirujanos acreditados(5).

El MMSNI de Zanzíbar dispone de una base de datos y se realiza una cumplimentación metódica en las historias clínicas de los pacientes atendidos. Estos registros, controlados por el personal sanitario local, hacen posible el estudio de los factores relacionados en la atención practicada a los pacientes afectados de esta patología.

La mayoría de las investigaciones publicadas acerca de la hidrocefalia pediátrica en África del Este, han demostrado que la hidrocefalia predomina en los varones (4,5,108). En la investigación llevada a cabo por Leidinger y colaboradores(4), se llevó a cabo una revisión de los pacientes que atendieron en el MMSNI en 2018. Este es el primer estudio, donde se elabora un análisis exhaustivo de los antecedentes maternos y neonatales de los niños afectados de hidrocefalia. Zanzíbar tiene un sistema accesible para la atención prenatal y materna en comparación a otras regiones del África Oriental, como resultado de los esfuerzos constantes del gobierno de Zanzíbar para mejorar la atención sistematizada(147). Por otra parte, en el estudio de Santos y colaboradores, el 7% de las madres se sometió a una ecografía gestacional, el 98% no recibió ácido fólico previo a la concepción y el 25% dio a luz a su hijo en casa(5). En nuestra muestra, todas las gestantes habían sido atendidas en una consulta prenatal y el 61,5% habían sido controladas, en al menos una ocasión, mediante ecografía; el 81,2% (n=78) (n=18) de los niños nacieron mediante parto vaginal y el 99% (n=95) no tomaron ácido fólico. En muchos países se están implantando programas de inclusión de folatos en alimentos

como en el pan o cereales, donde el acceso a complementos vitamínicos es complicado(86,148,149). En otras regiones, como en Kenia o Sudán, el 80% de las mujeres embarazadas tomaban algún tipo de suplemento(148,149).

La falta de información clínica registrada sobre los antecedentes maternos y el estado de salud previo del niño, combinando, en muchas ocasiones, con la imposibilidad de tener pruebas de laboratorio y/o de imagen radiológica, constituyen un desafío considerable cuando se trata a un paciente recién diagnosticado con hidrocefalia de causa desconocida(2,4,5). Warf, en sus indagaciones determina que la causa de hidrocefalia postinfecciosa es la más común, estos son datos similares a los de esta investigación, aunque por otra parte otros autores relacionan una mayor incidencia de hidrocefalia secundaria a defectos del tubo neural o la estenosis del Acueducto de Silvio(146,150).

Warf en 2005, propuso los siguientes criterios clínicos para diagnosticar la hidrocefalia postinfecciosa(2): sin antecedentes compatibles con hidrocefalia al nacer; antecedentes de fiebre y/o convulsiones que preceden al inicio de la hidrocefalia clínicamente aparente; o hallazgos alternativos, como imágenes y resultados endoscópicos indicativos de ventriculitis previa. En su estudio, el 57% de todos los pacientes cumplieron estos criterios y su diagnóstico fue el de hidrocefalia postinfecciosa.

Coincidiendo con los hallazgos de Warf(2,59) y otro estudio de Santos(5), 47% (n=45) tenían signos de infección temprana o antecedentes de fiebre (47%). Sin embargo, en nuestra serie el 25,9% fueron asociados a infección de origen respiratorio, el 24,1% a MMC y el 22,2% a origen desconocido.

En esta investigación, el 27,08% (n=26) se clasificaron como postinfecciosa. Según los criterios descritos anteriormente y la información facilitada por las madres, los niños atendidos en el MMSNI tenían un perímetro craneal normal al nacimiento y hubo un aumento del perímetro

craneal tras una infección febril con presencia o no de convulsiones. También encontramos que la presencia de crisis convulsivas fue un marcador clínico importante en nuestra muestra.

Por otra parte, existe una importante asociación entre el parto vaginal y la hidrocefalia postinfecciosa, ya que el contacto temprano de la flora bacteriana del canal del parto podría ser la responsable de la sepsis neonatal y la hidrocefalia(4,61).

En muchas ocasiones, las mediciones el perímetro craneal, las características de la fontanela, la clínica de convulsiones, signos y síntomas de infección y el uso de la ecografía pre o intraoperatoria puede facilitar el diagnóstico. A su vez, la endoscopia del tercer ventrículo es una herramienta diagnóstica y terapéutica poderosa en varios hospitales del este de África. La ventriculostomía flexible permite una visualización indirecta de signos de infección previa, como la presencia de LCR turbio, cicatrices endocisternas, o presencia de exudados inflamatorios(61,68)

En el MMSNI, se les realizó algún tipo de prueba de imagen. Al 75% se le realizó un TAC preoperatorio, destacando que Zanzibar dispone de esta tecnología y que es de forma gratuita, mientras que la ecografía transfontanelar tiene un coste asociado y se realiza por radiólogos sin una formación específica para esta técnica(4). Un 12,5% de los pacientes se benefició de esta técnica de imagen, en momentos en que la tecnología del TAC no estaba disponible. Debido al fácil acceso a realizar TAC, 7 pacientes pudieron ser tratados correctamente al diagnóstico temprano de tumor cerebral o algún tipo de malformación.

Entre la primera consulta y la cirugía la media de días que transcurrió fue de 9,6 días, siendo un período de tiempo menor que el de otras referencias(2,4,5). Esta diferencia podría ser debida a que Zanzibar es una isla relativamente pequeña y la población está más agrupada, en comparación con otras zonas más dispersas de África del Este.

La cirugía más practicada fue la colocación de una derivación ventriculoperitoneal. Un total de 67 válvulas, sin que se produjera

mortalidad intraoperatoria. Todas las cirugías se realizaron por un equipo formado por neurocirujano local y/o por neurocirujanos cooperantes. Asimismo, el personal de enfermería y auxiliares oriundos, que participaron en muchos de estos procedimientos, había sido formado y supervisado por enfermeras cooperantes de la Fundación NED.

La ventriculostomía endoscópica se utilizó en 15 casos, empleando un endoscopio rígido en la mayoría de las cirugías, aunque también se utilizó el endoscopio flexible. El endoscopio es una herramienta diagnóstica y terapéutica poderosa en varios hospitales del este de África. La endoscopia del tercer ventrículo permite una visualización directa de signos de infección previa, como la presencia de LCR turbio(3,68). La tasa de éxito de esta técnica quirúrgica que fue del 73,3% (n=11) se midió siguiendo los criterios que describió Warf2 que la definió como la probabilidad de evitar la colocación de una DVP y para ello es fundamental tener en cuenta; perímetro craneal normal o disminución de la macrocefalia de lo normal; descompresión de la fontanela anterior y alivio de los síntomas de presión intracraneal como pueden ser irritabilidad, vómitos, cefalea, disminución de la espasticidad y resolución del signo de Parinaud.

En este artículo, la mayor parte de los pacientes eran menores de tres meses, obteniendo unos datos de complicaciones del 23%, donde la infección del dispositivo fue más elevada que el malfuncionamiento de la válvula implantada. Tras los análisis estadísticos, se verificó que existía una relación entre la edad y el riesgo de padecer una complicación, datos similares a los publicados.(2,4,5). En pacientes más jóvenes, la desnutrición, bajo peso al nacer, y tejido subcutáneo delgado facilitan el desarrollo de úlceras por presión, infección y posterior exposición de la válvula, es por ello que los protocolos de enfermería tienen mayor impacto. Santalla, A. et al(54) y otros estudios realizados(151,152) demuestran la reducción de infección de la herida quirúrgica con el rasurado, preferentemente eléctrico, de la zona quirúrgica inmediatamente antes de la operación. No recomiendan rasurados más extensos ni realizarlos el día

antes de la cirugía, ya que así se favorece la colonización bacteriana de la zona a intervenir(153,154).

Según Álvarez CA et al(155) en la preparación del campo en los procedimientos neuroquirúrgicos es posible utilizar clorhexidina 2% más alcohol 70%, siempre y cuando se cumpla estrictamente con el protocolo, especialmente de dejar secar para disminuir el riesgo de neurotoxicidad y se prefiere aplicar el antiséptico con un hisopo. Una opción alternativa es el uso de povidona yodada más alcohol. En nuestro estudio, la mayoría de los casos el antiséptico de elección fue la povidona yodada.

El control del estado neurológico, la asepsia, los cuidados de la herida quirúrgica, los cambios frecuentes del pañal y la educación sanitaria a la familia debe de ser más rigurosa(156). El dispositivo de derivación implantado, al ser de bajo perfil, evita las úlceras relacionadas con la derivación(4,59).

En cuanto a los datos de mortalidad, fallecieron 21 pacientes (21,9%) (n=21). El 5,21% (n=5) de los casos contabilizados fallecieron durante la estancia en el Instituto, siendo la meningitis y neumonía las principales causas, datos similares a los publicados(2,5,59). En el MMSNI, los pacientes son valorados por un neurocirujano cooperante y/o médicos locales que han recibido una formación especializada en el diagnóstico y tratamiento de la patología neuroquirúrgica, que descartan todos aquellos que no pueden ser sometidos a cirugía. Se intenta evitar tratamiento quirúrgico sobretodo en pacientes con infección, elevado grado de desnutrición y malformaciones severas no viables, con lo que consideramos que la mortalidad no fue elevada debido a la estandarización en la selección, cuidado y seguimiento de los pacientes atendidos.

En África sub-Sahariana, siguen existiendo muchas dificultades en relación a la prevención, diagnóstico y manejo en pacientes con defectos del tubo neural. Los escasos recursos y las diferencias significativas en política de salud dificultan que exista un programa estandarizado en la atención sanitaria y disminuya la mortalidad y discapacidad y pueda

mejorar la calidad de vida (105). En estos países, el diagnóstico del mielomeningocele no se llega a realizar a través de los controles ecográficos durante la gestación, sino que es un hallazgo clínico en el momento del parto, por lo que las estrategias sanitarias deben tomar medidas para que se desarrollen programas de control del embarazo.

Estos pacientes nacen en centro sanitarios primarios, sin que exista una previsión de necesidades tales como cuidados intensivos neonatales y atención neuroquirúrgica temprana. De entre los riesgos, debemos mencionar que, en muchas ocasiones, los partos traumáticos, instrumentados y/o prolongados, pueden dañar la integridad del defecto lumbar. Además, la falta de acceso a un hospital con unidad de cuidados intensivos, en países de PBMI, significa que hay que trasladar al niño y además de los escasos recursos, suelen producirse transporte de largas distancias, para ser atendido en centros de referencia más especializados, que conlleva un elevado coste, además de una prolongación en la asistencia. El retraso en el tratamiento implica que el recién nacido presenta fiebre, fugas de LCR, sepsis severa y deterioro neurológico de infección meníngea, secundarios al defecto lumbar abierto e infectado (105,157).

Los datos reportados sobre la incidencia de DTN en PBMI son escasos e inciertos. Los datos demográficos y epidemiológicos son importantes, para comprender la incidencia, los factores de riesgo y diseñar estrategias para la prevención y tratamiento de esta patología. Un informe reciente realizado a Etiopía (158) calculó una incidencia anual de nacimientos de 63,4 por 10,000 nacimientos (159). Asimismo, en Tanzania, la fue de 13,0 por 10.000 nacimientos y en el archipiélago de Zanzíbar no existen estudios.

Anteriormente hemos descrito los efectos positivos de la suplementación con ácido fólico durante el embarazo. Muchos países sub-Saharianos han implementado programas para proporcionar folatos a las mujeres en edad fértil, como proyectos de fortificación de granos. Algunos investigadores han afirmado que cuando la ingesta se inicia a tiempo, se

pueden reducir la aparición de DTN hasta un 70%(85,87,105,160). En el archipiélago de Zanzíbar se realizó el estudio MAISHA(161), donde se informó que el 52% de todas las mujeres embarazadas de Zanzíbar, habían recibido suplementos ácido fólico en su dieta. Esta información contrasta en gran medida con nuestra investigación ya que únicamente el 7,32% habían tomado suplementos de folatos, siendo un dato similar al reportado con los datos de nuestra investigación de los pacientes afectados de hidrocefalia (8,30%).

En países de altos ingresos, los pacientes con MMC son intervenidos en las primeras 24h, o incluso se practican cirugías intrauterinas. Sims et al. (157), advirtió que la cirugía neonatal temprana, entre 24 y 48h reduce las complicaciones y la mortalidad. Las contrariedades a las que se enfrentan los países sub-Saharianos, para poder ofertar tratamiento precoz, en la reparación del MMC son: escasez en el personal especializado y capacitado, presentación tardía e instalaciones inadecuadas, ausencia de unidades de cuidados intensivos neonatales, la distancia al hospital, mal estado de las carreteras, falta de transporte adecuado, falta de recursos locales, costes relacionados con la atención quirúrgica y miedo a la cirugía y anestesia (157,162–164). Asimismo, la mayor parte de la información clínica y epidemiológica disponible acerca de los defectos del tubo neural y los pacientes con espina bífida abierta, se obtiene de estudios realizados en centros hospitalarios y, por lo tanto, existe un sesgo importante de estas patologías en países de África sub-Sahariana (165).

La técnica quirúrgica de reparación del MMC no es excesivamente complicada, precisa de instrumentos microquirúrgicos de determinada precisión, pero no muy específicos ni de alto coste, con lo que es una cirugía que con la formación adecuada podrían realizar, además de neurocirujanos, cirujanos africanos en formación o con una capacitación adecuada. Algunos investigadores y tras la publicación del informe de la revista Lancet en 2015, apoyan que mientras la neurocirugía se desarrolla

en PMBI, la capacitación y formación de cirujanos generales podría ser una alternativa, para poder tratar a pacientes con defectos del tubo neural y realizar reparaciones de MMC, de forma efectiva(19,105,115).

Según las investigaciones de varios autores, los pacientes afectos de mielomeningocele asocian una morbimortalidad muy elevada, así como una deficiente calidad de vida si superan el tratamiento quirúrgico sin mayores complicaciones, con lo que es imperativo abordar programas y estrategias en relación a la prevención y tratar de reducir las complicaciones asociadas a la enfermedad, en la medida que sea posible, asociadas (42,105,157,165). De las primeras medidas a adoptar, para reducir el número de complicaciones es el diagnóstico precoz. En esta investigación, el diagnóstico prenatal existió en 6 casos (18,7%), el resto fueron diagnosticados inmediatamente al nacer. Una mejor formación de profesionales en las técnicas ecográficas durante el embarazo y un mejor acceso a las gestantes, resultaría en un aumento de casos diagnosticados antes del nacimiento. A los ginecólogos y matronas permitiría reconocer los riesgos obstétricos y tomar decisiones informadas y programar cesáreas electivas, partos vaginales monitorizados para estas pacientes. Además, como ya se ha descrito anteriormente, muchos de los recién nacidos tardan en llegar a un centro especializado, por las distancias y falta de recursos, con lo que otra medida a adoptar y fomentar sería, una vez diagnosticado un defecto del tubo neural prenatal, el traslado de estas gestantes, a un centro especializado. En el caso del archipiélago de Zanzibar, derivar al Mnazi Mmoja Hospital y el recién nacido ser atendido en su unidad de cuidados intensivos, además de ser tratado precozmente en el MMSNI. En el caso de los pacientes de Pemba, tardaron en llegar al Instituto una media de 11 días, mientras que los de Zanzibar 2,95. Esta diferencia resultó en un mayor riesgo de padecer infección o secreción o exudado purulento a través del disrafismo, especialmente en los pacientes que no había iniciado tratamiento con antibióticos endovenosos de forma temprana. Pemba es un área remota y presenta una tasa de desarrollo muy baja dentro del archipiélago de Zanzibar (127). Por otra parte, en nuestra muestra no se

observaron pacientes con fuga de LCR tras nacimiento mediante cesárea, pero sí un riesgo de padecer interrupciones de los defectos disráficos lumbares y la resultante fuga de LCR, al producirse traumatismos a través del canal del parto, especialmente en los partos instrumentados.

Observamos un nivel más bajo de hemoglobina sérica en los pacientes llegados de Pemba (11,4 mg/dL), frente a los de Zanzibar (12,7 mg/dL), percibiendo peros evolución clínica en los que tuvieron cifras más bajas. Algunos autores, describen que niveles preoperatorios por debajo de 11,9 g/dL pueden resultar desfavorables, para afrontar la cirugía, por complicaciones hemodinámicas durante la intervención quirúrgica, además de aumentar el riesgo de complicaciones tales como la infección (75,105,142,166).

La mayoría de las heridas quirúrgicas en las reparaciones de MMC, pueden sufrir microabrasiones y se han informados meningitis e infecciones cutáneas, También estas heridas pueden estar en contacto con pañales y material fecal. Varios investigadores recomiendan el inicio precoz de terapia antibiótica endovenosa, ya que reduce la infección y complicaciones (105,150,167,168). Como parte de nuestros protocolos de actuación, se administró tratamiento antibiótico a todos los niños atendidos durante 10 días después de la intervención quirúrgica, además del inicio temprano o profilaxis antes de la cirugía. Por otra parte, educamos a las familias sobre la importancia de cambios frecuentes de pañales sucios, limpieza y antisepsia de la herida durante la estancia hospitalaria y en la detección de signos y síntomas que sugieran infección del sitio quirúrgico tal y como recomiendan otros autores (75,128,138).

En general, nuestros hallazgos sobre el índice y tipo de complicaciones (35,7%), son similares a los de otras publicaciones en centros hospitalarios en países de África Orienta. Destacando que los protocolos de actuación asistencial en el MMSNI van dirigidos a la prevención y reducción de este riesgo postoperatorio (14,105,165,168). Las

complicaciones no infecciosas incluyeron 2 casos de fuga de LCR tras la reparación y que requirió una cirugía de revisión. La profilaxis antibiótica se prolongó durante 10 días más y la evolución de estos pacientes fue sin complicaciones tras el segundo procedimiento.

La presencia de hidrocefalia en pacientes con DTN ha sido descrita en la literatura(150,157,165). En estos pacientes la reparación quirúrgica del MMC, puede acelerar el desarrollo completo de la hidrocefalia. En nuestra serie, 17 (48,57%) fueron diagnosticados de hidrocefalia infantil, de los cuales, a 15 se les insertó una válvula de derivación ventriculoperitoneal o a 2 de ellos fueron intervenidos de ventriculostomía endoscópica, para su tratamiento. Se ha descrito que la hidrocefalia secundaria y en pacientes de edad más avanzada existe una asociación significativa entre la función ejecutiva y la dependencia subjetiva y ocurre en el 50% a 90% de los casos, con lo que se debe tratar, también de forma temprana (105,157,169).

Sims-Williams et al (157), en su publicación en 2017, comparó la ETV versus las DVP en el tratamiento de la hidrocefalia relacionada con los DTN durante un período de 10 años. La ETV, como tratamiento, fue exitosa en el 83% de los pacientes estudiados, sin evidenciar diferencias significativas en la supervivencia a 10 años entre los tratados con endoscopia o implantación de DVP. A su vez, la tasa de complicaciones fue más elevada a los que se les realizó una cirugía de derivación, concluyendo que los pacientes portadores de derivaciones tienen más probabilidad de padecer complicaciones relacionadas con el dispositivo en edades más avanzadas.

En África del Este, únicamente existen dos publicaciones que hagan referencia a los cuidados enfermeros en la hidrocefalia infantil. Eriksen y colaboradores(170) describen un estudio piloto sobre la rutina en la medición del perímetro craneal y Qureshi y Piquer destacan la importancia del papel del personal de enfermería en el aprendizaje de las técnicas quirúrgicas y la formación de dicho estamento(3). Voluntarios NED previa

a la apertura del Instituto, desarrollaron y publicaron un manual básico en cuidados(128) para enfermería y auxiliares.

En el estudio de Haynes AB(134) et al después de la introducción de la lista de verificación quirúrgica “check-list”, las tasas generales de infección en el sitio quirúrgico disminuyen significativamente ( $P < 0.001$ ). La implementación de la lista de verificación, además de evitar paciente equivocado, sitio quirúrgico equivocado, errores en conexiones de aparataje quirúrgico, efectos adversos relacionados con la esterilización, también es una herramienta que favorece la correcta profilaxis antibiótica, aumentando la tasa de adherencia de 56 a 83%. Esta intervención ha demostrado reducir la tasa de infección del sitio quirúrgico en un 33 a 88%(134,171,172). Sin embargo, en nuestra casuística tanto de cirugía craneal como raquimedular, la realización del “check-list” quirúrgico no resulta significativo.

El hecho de haber implantado unos protocolos perioperatorios y cuidados estandarizados de enfermería influyen positivamente en los resultados obtenidos. La educación sanitaria en referencia a la limpieza e higiene, medición del perímetro craneal, preparación del campo quirúrgico, rasurado del sitio quirúrgico antes de la cirugía, técnicas de desinfección de alto nivel y esterilización de endoscopios y la formación del personal de enfermería, para la atención de los pacientes, identificar signos de alerta en los pacientes postquirúrgicos, formación en cuanto al cuidado de las heridas, cuidados de los accesos venosos periféricos y drenajes y la formación en cuanto al seguimiento de los pacientes, entre otros procedimientos, son relevantes para el buen funcionamiento del Instituto.

En la actualidad, el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute es uno de los escasos centros en África del Este con un registro exhaustivo de la actividad asistencial y el primer centro sanitario que oferta una formación continuada al personal de enfermería. Los resultados de esta investigación indican que la hidrocefalia infantil y el mielomeningocele en Zanzibar tiene

etiología, evolución y complicaciones similares o menores que los descritas hasta la fecha en África subsahariana.

## **6. Conclusiones**

1. Los pacientes diagnosticados de hidrocefalia infantil y MMC en el Archipiélago de Zanzibar son en su mayoría varones que nacen, en un centro sanitario, mediante parto vaginal espontáneo. A las madres se les realiza al menos un control ecográfico en algún momento del embarazo lo que favorece un mejor diagnóstico y posterior manejo de estos pacientes, destacando que la ingesta de ácido fólico durante la gestación es muy baja.

2. La hidrocefalia postinfecciosa demuestra una prevalencia importante en los pacientes menores de 3 meses, siendo las técnicas de derivación con dispositivos de presión media el tratamiento de elección. No obstante, la ventriculostomía endoscópica es una alternativa muy eficaz y atractiva, evitando la dependencia de una derivación en países de bajos ingresos

3. En la hidrocefalia infantil, la infección y el malfuncionamiento del dispositivo fueron las complicaciones más frecuentes con índices inferiores al de otros registros publicados en la región. Una mayor estancia hospitalaria y la aplicación de protocolos estandarizados influyeron positivamente en la evolución de los pacientes.

4. La mayoría de los pacientes atendidos en el MMSNI se caracterizaron por tener un defecto abierto con epitelización incompleta y con fístula de LCR y/o supuración purulenta. Para los pacientes atendidos, provenientes de Pemba, el estado general, la desnutrición y la distancia son factores que influyen negativamente ya que presentan un número superior estadísticamente significativo de complicaciones respecto a los procedentes de Unguja.

5. En el caso de los pacientes diagnosticados de MMC, en el Archipiélago de Zanzíbar, la infección de la herida quirúrgica fue la complicación más habitual. El parto vaginal es un factor de riesgo estadísticamente significativo relacionado con un mayor número de infecciones, ya que el contacto temprano de la flora bacteriana del canal del parto podría ser la responsable de la sepsis neonatal en defectos del tubo neural. La asepsia, los cuidados de la herida quirúrgica y el seguimiento de los pacientes han favorecido una mejor evolución de los pacientes.

6. La normalización del Protocolo de verificación quirúrgica o Check-list quirúrgico, previene de los errores potencialmente graves o muy graves, ya sean de identificación de los pacientes, problemas de verificación con el aparataje o profilaxis antibiótica entre otros, y se trata de una herramienta fundamental a seguir teniendo en cuenta.

7. La hidrocefalia y los defectos del tubo neural son afecciones neuroquirúrgicas consideradas esenciales dentro del ámbito de la neurocirugía global. El Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzíbar es uno de los escasos centros de África del Este que registra la actividad asistencial, gracias a ello se ha podido realizar este estudio en el que se demuestra, que un buen control del embarazo los controles ecográficos durante la gestación, la atención temprana, la estandarización en la atención y el seguimiento son fundamentales para poder obtener un diagnóstico precoz y mejorar el manejo posterior de estos pacientes.

8. Este trabajo patrocinado por la fundación NED y la Cátedra de Neurociencias Vithas-CEU, pionero a nivel internacional, se puede englobar dentro de la neurocirugía global, ya que prioriza la investigación con la finalidad de mejorar los resultados de salud y lograr la equidad para todas las personas en el mundo, particularmente niños, afectados por enfermedades neuroquirúrgicas.

## 7. Bibliografía

1. Warf BC. The impact of combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization on the management of pediatric hydrocephalus in developing countries. *World Neurosurg.* 2013;79(2S):S23.e13-S23.e15.
2. Warf BC. Hydrocephalus in Uganda: The predominance of infectious origin and primary management with endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg.* 2005;102(1S):1-15.
3. Piquer J, Qureshi MM, Young PH, Dempsey RJ. Neurosurgery Education and Development program to treat hydrocephalus and to develop neurosurgery in Africa using mobile neuroendoscopic training. *J Neurosurg Pediatr.* 2015;15:552-9.
4. Leidinger A, Piquer J, Kim EE, Nahonda H, Qureshi MM, Young PH. Treating Pediatric Hydrocephalus at the Neurosurgery Education and Development Institute: The Reality in the Zanzibar Archipelago, Tanzania. *World Neurosurg.* 2018;117:e450-6.
5. Santos MMM, Rubagumya DK, Dominic I, Brighton A, Colombe S, O'Donnell P, et al. Infant hydrocephalus in sub-Saharan Africa: the reality on the Tanzanian side of the lake. *J Neurosurg Pediatr.* 2017;20:423-31.
6. Chauvet D, Boch A-L. Hidrocefalia. *EMC - Traité de Médecine Akos.* 2011;5(0821):1-8.
7. Global Surgery 2030. *Global Surgery 2030: Evidence and solutions for achieving health, welfare, and economic development.* *Lancet Comm.* 2015;386:569-624.
8. WHO. Atlas - Country resources for neurological disorders [Internet]. 2.<sup>a</sup> ed. Atlas: Country resources for neurological disorders. Geneva; 2017. 76 p. Disponible en: [http://www.who.int/mental\\_health/neurology/atlas\\_second\\_edition/e](http://www.who.int/mental_health/neurology/atlas_second_edition/e)

n/%0Ahttp://www.who.int/tb/country/data/profiles/en/index.html

9. Ormond DR, Kahamba J, Lillehei KO, Rutabasibwa N. Overcoming barriers to neurosurgical training in Tanzania: international exchange, curriculum development, and novel methods of resource utilization and subspecialty development. *Neurosurg Focus*. 2018;45(4):e6.
10. Nicolosi F, Rossini Z, Zaed I, Koliass AG, Fornari M, Servadei F. Neurosurgical digital teaching in low-middle income countries: beyond the frontiers of traditional education. *Neurosurg Focus*. 2018;45(4):e17.
11. Mangat HS, Schöller K, Budohoski KP, Ngerageza JG, Qureshi MM, Santos MM, et al. Neurosurgery in East Africa: Foundations. *World Neurosurg*. 2018;113:411-24.
12. Dewan MC, Rattani A, Fieggen G, Arraez MA, Servadei F, Boop FA, et al. Global neurosurgery: The current capacity and deficit in the provision of essential neurosurgical care. Executive summary of the global neurosurgery initiative at the program in global surgery and social change. *J Neurosurg*. 2019;130(4):1055-64.
13. Coca J.M. Hidrocefalia: Etiología, clínica y diagnóstico. En: Villarejo F, Martínez-Lage J., editores. *Neurocirugía pediátrica*. Ediciones. Madrid: Ediciones Ergon, S.A.; 2001. p. 27-34.
14. Blom HJ, Shaw GM, Den Heijer M, Finnell RH. Neural tube defects and folate: Case far from closed. *Nat Rev Neurosci*. 2006;7(9):724-31.
15. Di Rocco C. The treatment of Infantile Hydrocephalus. *Can J Neurol Sci*. 1987;1(2):151-74.
16. Pérez Díaz CJ. Malformaciones craneoencefálicas: Hidrocefalia: fisiopatología y fisiopatología del líquido cefalorraquídeo. *Biomecánica cerebral*. En: Villarejo F, Martínez-Lage JF, editores. *Neurocirugía pediátrica*. Madrid: Ediciones Ergon, S.A.; 2001. p. 15-

- 26.
17. Ros-López B, Iglesias S. Hidrocefalia. Concepto y fisiopatología. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras. Madrid: Ergon; 2017. p. 119-25.
  18. Lam S, Harris D, Rocque BG, Ham SA. Pediatric endoscopic third ventriculostomy: a population-based study. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;14:455-64.
  19. Sevillano MD, Cacabelos P, Cacho J. Alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de su circulación: hidrocefalia, pseudotumor cerebral y síndrome de presión baja. *Medicine.* 2011;10(71):4814-24.
  20. Fustero de Miguel D, Orduna J, González-García L, Casado J. Hidrocefalia. Tratamiento mediante derivación de líquido cefalorraquídeo y endoscopia. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras. Madrid: Ergon; 2017. p. 127-35.
  21. Leinonen V, Vanninen R, Rauramaa T. Cerebrospinal fluid circulation and hydrocephalus. En: *Handbook of Clinical Neurology.* 3.<sup>a</sup> ed. Elsevier B.V.; 2018. p. 39-50.
  22. Nielsen N, Breedt A. Hydrocephalus. En: Cartwright CC, Wallace DC, editores. *Nursing Care of the Pediatric Neurosurgery Patient.* Cham: Springer International Publishing; 2017. p. 39-89.
  23. Abou-Hamdem A, Drake J. Hydrocephalus. En: Albright AL, Pollack I., Adelson PD, editores. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery.* 3.<sup>a</sup> ed. Thieme Medical Publishers, Inc.; 2015. p. 89-99.
  24. Tully HM, Capote RT, Saltzman BS. Maternal and infant factors associated with infancy-onset hydrocephalus in Washington state. *Pediatr Neurol.* 2015;52(3):320-5.

25. Yang XT, Feng DF, Zhao L, Sun ZL, Zhao G. Application of the Ommaya Reservoir in Managing Ventricular Hemorrhage. *World Neurosurg.* 2016;89:93-100.
26. Curto B, Orduna J, Abenia P, Rite S. Hemorragia intraventricular del recién nacido prematuro. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. *Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras.* Madrid: Ediciones Ergon, S.A.; 2017. p. 165-72.
27. Jeffrey R, Limbrick DD, Limbrick L. Intraventricular Hemorrhage and Post-Hemorrhagic Hydrocephalus. En: Albright AL, Pollack I, Adelson P, editores. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery.* 3.<sup>a</sup> ed. Thieme Medical Publishers, Inc.; 2015. p. 137-44.
28. Search | Northwestern Medicine [Internet]. Disponible en: <https://www.nm.org/search?terms=ommay>
29. Pérez Díaz C. Tratamiento de la hidrocefalia en niños. En: Villarejo F, Martínez-Lage J., editores. *Neurocirugía pediátrica.* Ediciones Ergon, S.A.; 2001. p. 59-61.
30. Pulido-Rivas P, Martínez-Sarries FJ, Ochoa M, Sola RG. Tratamiento de la hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular en el prematuro. Revisión bibliográfica. *Rev Neurol.* 2007;44(10):616-24.
31. Ouchenir L, Renaud C, Khan S, Bitnun A, Boisvert AA, McDonald J, et al. The epidemiology, management, and outcomes of bacterial meningitis in infants. *Pediatrics.* 2017;140(1):1-10.
32. Pinillos R, Fernández-Espuelas C, Torres S, Galve Z. Traumatismos durante el parto y evaluación inicial. Diagnóstico y tratamiento. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. *Neurocirugía pediátrica.* Ergon; 2017. p. 157-64.
33. Gelabert-González M, Trujillo-Ariza MV, Barrio-Fernández P, Eirís-Puñal J. Estenosis del acueducto de silvio. *Rev Neurol.* 2015;60(1):43-4.

34. Saceda JM, Carceller F. Malformaciones de la fosa posterior. Chiari, siringomielia y Dandy Walker. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras. Ergon; 2017. p. 87-94.
35. Stambolliu E, Ioakeim-Ioannidou M, Kontokostas K, Dakoutrou M, Kousoulis AA. The Most Common Comorbidities in Dandy-Walker Syndrome Patients: A Systematic Review of Case Reports. J Child Neurol. 2017;32(10):886-902.
36. Sistema Nacional Salud D DE, Del Proyecto D, Eva Romero García B, Anestesióloga S, María Cruz Villalpando Guedón B, HGU Gregorio Marañón G, et al. Cirugía Segura Grupos Coordinadores Por Ccaa. Programa Cir Segura. 2014;111.
37. COSECSA. College of surgeons of East, Central and Southern Africa [Internet]. Disponible en: <http://www.cosecsa.org/>
38. Martí M, Cabrera JC. Macro- y microcefalia. Trastornos del crecimiento craneal. Asoc Española Pediatría [Internet]. 2008;25:187-93. Disponible en: [www.aeped.es/protocolos/](http://www.aeped.es/protocolos/)
39. Budohoski KP, Ngerageza JG, Austard B, Fuller A, Galler R, Haglund M, et al. Neurosurgery in East Africa: Innovations. World Neurosurg. 2018;113:436-52.
40. Isaacs AM, Riva-Cambrin J, Yavin D, Hockley A, Pringsheim TM, Jette N, et al. Correction: Age-specific global epidemiology of hydrocephalus: Systematic review, metaanalysis and global birth surveillance. PLoS One. 2019;14(1):1-3.
41. Cefálico P, OMS. Patrones de crecimiento infantil de la OMS Perímetro cefálico para la edad Niños Percentiles (Nacimiento a 2 años) [Internet]. p. 52. Disponible en: [http://www.who.int/childgrowth/standards/second\\_set/cht\\_hcfa\\_ninos\\_p\\_0\\_2.pdf](http://www.who.int/childgrowth/standards/second_set/cht_hcfa_ninos_p_0_2.pdf)
42. Burton A. Training non-physicians as neurosurgeons in sub-Saharan

- Africa. Lancet Neurol. 2017;16(9):684-5.
43. WHO. Cefálico P, OMS. Patrones de crecimiento infantil de la OMS Perímetro cefálico para la edad Niñas Percentiles (Nacimiento a 2 años) [Internet]. Disponible en:  
[https://www.who.int/childgrowth/standards/second\\_set/cht\\_hcfa\\_ninas\\_p\\_0\\_13w.pdf?ua=1](https://www.who.int/childgrowth/standards/second_set/cht_hcfa_ninas_p_0_13w.pdf?ua=1)
  44. Moore RY, Baumann RJ. Intracranial Bruits in Children. Dev Med Child Neurol. 2008;11(5):650-2.
  45. Cabañas F, Pellicer A. Lesión cerebral en el niño prematuro [Internet]. 2ª. unta Directiva de la Sociedad Española de Neonatología (SEN), editor. Aeped.Es. AEP; 2008. p. 253-69. Disponible en:  
<https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/27.pdf>
  46. López-Azorín M, Ybarra M, Cabañas F. Ecografía cerebral en neonatos. An Pediatr Contin. 2012;10(4):228-33.
  47. Fenton TRTR, Kim JHJH. A systematic review and meta-analysis to revise the Fenton growth chart for preterm infants. BMC Pediatr. 2013;13(1).
  48. Levene MIMI. Measurement of the growth of the lateral ventricles in preterm infants with real-time ultrasound. Arch Dis Child. 1981;56(12):900-4.
  49. Bravo C, Cano P, Conde R, Gelabert M, Pulido P, Ros B, et al. Hidrocefalia poshemorrágica asociada a la prematuridad: Evidencia disponible diagnóstica y terapéutica. Neurocirugía. 2011;22(5):381-400.
  50. Castro Castro J, Lista Martínez O, Varela-Rois P, Pastor Zapata A. Oclusión congénita del foramen de Monro como causa de hidrocefalia unilateral. A propósito de un caso. An Sist Sanit Navar. 2016;39(3):447-51.
  51. Soler GJ, Bao M, Jaiswal D, Zaveri HP, DiLuna ML, Grant RA, et al.

- A Review of Cerebral Shunts, Current Technologies, and Future Endeavors. *Yale J Biol Med.* 2018;91(3):313-21.
52. Fustero de Miguel D, Orduna J, González-García L, Casado J. Hidrocefalia. Tratamiento mediante derivación de líquido cefalorraquídeo y endoscopia. En: Orduna J, Lópe-Pisón J, editores. *Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras.* Ergon; 2017. p. 127-35.
53. Hanak BW, Bonow RH, Harris CA, Browd SR. Cerebrospinal Fluid Shunting Complications in Children. *Pediatr Neurosurg.* 2017;176(10):381-400.
54. Santalla A, López-Criado MS, Ruiz MD, Fernández-Parra J, Gallo JL, Montoya F. Surgical site infection. Prevention and treatment. *Clin Invest Ginecol Obstet.* 2007;34(5):189-96.
55. Piquer J, Qureshi MM, Young PH. Impact of mobile endoscopy on neurosurgical development in East Africa. *World Neurosurg.* 2010;73(4):280-4.
56. Kalra R, Kestle JRW. Treatment of Hydrocephalus with Shunts. En: Albright AL, Pollack I, Adelson P, editores. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery.* 3.<sup>a</sup> ed. Thieme Medical Publishers, Inc.; 2015. p. 100-18.
57. Demerdash A, Rocque BG, Johnston J, Rozzelle CJ, Yalcin B, Oskouian R, et al. Endoscopic third ventriculostomy: A historical review. *Br J Neurosurg.* 2017;31(1):28-32.
58. Kulkarni A V, Sgouros S, Constantini S, Investigators I. International Infant Hydrocephalus Study: initial results of a prospective, multicenter comparison of endoscopic third ventriculostomy (ETV) and shunt for infant hydrocephalus. *Child's Nerv Syst.* 2016;32(6):1039-48.
59. Warf BC. Pediatric hydrocephalus in east Africa: Prevalence, causes, treatments, and strategies for the future. *World Neurosurg.*

- 2010;73(4):296-300.
60. Wang S, Muir R, Warf B. Global surgery for pediatric hydrocephalus in the developing world: a review of the history, challenges, and future directions. *Can J Neurol Sci / J Can des Sci Neurol*. 2017;44(S2):S20-S20.
  61. Rattani A, Mekary R, Warf BC, Fieggen G, Wellons JC, Baticulon RE, et al. Global hydrocephalus epidemiology and incidence: systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg*. 2018;
  62. Boronat N, Plaza E, Alberola A, Miranda P. Hidrocefalia. Seguimiento del niño en consultas, pronóstico. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. *Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras*. Madrid: Ergon; 2017. p. 137-42.
  63. Rivero-Garvía M, Mayorga-Buiza MJ, Rueda-Torres AB, Arteaga Romero F, Márquez-Rivas J. Mielomeningoceles. Diagnóstico prenatal, tratamiento prenatal y postnatal. Seguimiento y complicaciones potencialmente neuroquirúrgicas, escoliosis. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. *Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras*. Ergon; 2017. p. 193-200.
  64. Dewan MC, Baticulon RE, Rattani A, Johnston JM, Warf BC, Harkness W. Pediatric neurosurgical workforce, access to care, equipment and training needs worldwide. *Neurosurg Focus*. 2018;45(4):e13.
  65. Gibert Castañer MJ. Características epidemiológicas, preventivas y metabólicas de los defectos del tubo neural en la isla de Mallorca. 2003.
  66. Rohlfs Domínguez P. Desarrollo del sistema nervioso humano. Perspectiva general del estadio prenatal hasta 2013. *Rev Int Psicol*. 2016;15(01):1-50.

67. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Gary M. Espina bífida *Epidemiología*. 2016;1-45.
68. Piquer J, Llácer-Ortega J, Rodríguez R, Herrera JM. Tratamiento y peculiaridades del paciente infantil neuroquirúrgico en el tercer mundo. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. *Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras*. Ergon; 2017. p. 373-80.
69. Detrait ER, Etchevers HC, Gilbert JR, Vekemans M, Speer MC, George TM, et al. Human neural tube defects: developmental biology, epidemiology, and genetics. *Neurotoxicol Teratol*. 2005;27(3):515-24.
70. Zhang T, Lou J, Zhong R, Wu J, Zou L, Sun Y, et al. Genetic variants in the folate pathway and the risk of neural tube defects: a meta-analysis of the published literature. *PLoS One*. 2013;8(4):e59570-e59570.
71. Choudhury SR. Neural Tube Defects. En: *Pediatric Surgery: A Quick Guide to Decision-making*. Singapore: Springer Singapore; 2018. p. 61-5.
72. Zhang Y, Boyer K. National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS). En: *Encyclopedia of Global Health*. SAGE Publications, Inc.; 2012.
73. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina bifida. *Nat Rev Dis Prim*. 2015;1:1-18.
74. Barrionuevo B, Montero JM. Malformaciones raquímedulares: Mielomeningocele y síndrome de médula anclada. En: Villarejo F, Martínez-Lage J., editores. *Neurocirugía pediátrica*. Madrid: Ediciones Ergon, S.A.; 2001. p. 139-57.
75. Cartwright CC, Wallace DC. Nursing care of the pediatric neurosurgery patient. 3.<sup>a</sup> ed. Cartwright CC, Wallace DC, editores. *Nursing Care of the Pediatric Neurosurgery Patient*. Springer; 2017.

1-613 p.

76. Marengo ML, Márquez J, Ontanilla A, García-Díaz L, Rivero M, Losada A, et al. Corrección intrauterina de mielomeningocele: Experiencia del programa de medicina y terapia fetal del Hospital Universitario Virgen del Rocío. *Rev Esp Anesthesiol Reanim.* 2013;60(1):47-53.
77. Cohen AR, Couto J, Cummings JJ, Johnson A, Joseph G, Kaufman BA, et al. Position statement on fetal myelomeningocele repair. *Am J Obstet Gynecol.* 2014;210(2):107-11.
78. Endo M, Van Mieghem T, Eixarch E, De Coppi P, Gunnar N, Van Calebergh F, et al. The prenatal management of neural tube defects: Time for a re-appraisal. *Fetal Matern Med Rev.* 2012;23(3-4):158-86.
79. Barrionuevo B, Montero JM. Mielomeningocele y síndrome de médula anclada. En: Villarejo F, Martínez-Lage JF, editores. *Neurocirugía pediátrica.* Ediciones Ergon, S.A.; 2001. p. 139-57.
80. Warf B. Comparison of endoscopic third ventriculostomy alone and combined with choroid plexus cauterization in infants younger than 1 year of age: a prospective study in 550. 2008;103:475-81.
81. Copp AJ, Stanier P, Greene NDE. Neural tube defects: Recent advances, unsolved questions, and controversies. *Lancet Neurol.* 2013;12(8):799-810.
82. Gracia-Romero J. Seguimiento del niño con disrafismo espinal. Secuelas y tratamiento. En: Orduna J, López-Pisón J, editores. *Neurocirugía pediátrica Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras.* Ergon; 2017. p. 201-5.
83. World Alliance for Patient Safety. Global Patient Safety Challenge [Internet]. 2005. Disponible en: [https://www.who.int/patientsafety/information\\_centre/GPSC\\_Launch\\_sp.pdf](https://www.who.int/patientsafety/information_centre/GPSC_Launch_sp.pdf)

84. Smithells RW, Sheppard S, Schorah CJ, Seller MJ, Nevin NC, Harris R, et al. Apparent prevention of neural tube defects by periconceptional vitamin supplementation. 1981. Arch Dis Child. diciembre de 2011;40(5):1146-54.
85. Obican SG, Finnell RH, Mills JL, Shaw GM, Scialli AR, Običan SG, et al. Folic acid in early pregnancy: a public health success story. FASEB J. 2010;24(11):4167-74.
86. Yi Y, Lindemann M, Colligs A, Snowball C. Economic burden of neural tube defects and impact of prevention with folic acid: a literature review. Eur J Pediatr. 2011;170(11):1391-400.
87. Wilson RD. Supplémentation préconceptionnelle en acide folique / multivitamines pour la prévention primaire et secondaire des anomalies du tube neural et d'autres anomalies congénitales sensibles à l'acide folique. J Obstet Gynaecol Canada. 2016;38(12, Supplement):S646-64.
88. Farmer PE, Kim JY. Surgery and global health: A view from beyond the OR. Vol. 32, World Journal of Surgery. 2008. p. 533-6.
89. Global Surgery 2030. The international health elective: a stepping stone for tomorrow's global surgeons and anaesthetists. Vol. 7, Perspectives on Medical Education. 2018. p. 228-35.
90. Global Surgery 2030. Generation of political priority for global surgery: a qualitative policy analysis. Vol. 3, The Lancet Global Health. 2015. p. e487-95.
91. Gelb AW, Morriss WW, Johnson W, Merry AF. Estándares internacionales para la práctica segura de la anestesia de la Organización Mundial de la Salud (OMS)-Federación Mundial de Sociedades de Anestesiólogos (WFSA). Can J Anesth. 2018;1-23.
92. Mahler H. Surgery and health for all. Address to the XXII Biennial World Congress of the International College of Surgeons. World Health Organization. 1980.

93. Global Surgery 2030. Lancet Commission on Global Surgery [Internet]. Disponible en: <https://www.lancetglobalsurgery.org/>
94. Global Surgery 2030. Cirugía Global 2030. Evidencia y soluciones para obtener salud, bienestar y desarrollo económico. 2015.
95. Global Surgery 2030. Global access to surgical care: A modelling study. Vol. 3, The Lancet Global Health. Alkire et al. Open Access article distributed under the terms of CC BY; 2015. p. e316-23.
96. Shrimpe MG, Bickler SW, Alkire BC, Mock C. Global burden of surgical disease: An estimation from the provider perspective. Lancet Glob Heal. 2015;3(S2):S8-9.
97. Rose J, Chang DC, Weiser TG, Kassebaum NJ, Bickler SW. The role of surgery in global health: Analysis of United States inpatient procedure frequency by condition using the global burden of disease 2010 framework. PLoS One. 2014;9(2).
98. Alkire BC, Raykar NP, Shrimpe MG, Weiser TG, Bickler SW, Rose JA, et al. Global access to surgical care: A modelling study. Lancet Glob Heal. 2015;3(6):e316-23.
99. Leidinger A, Extremera P, Kim EE, Qureshi MM, Young PH, Piquer J. The challenges and opportunities of global neurosurgery in East Africa: the Neurosurgery Education and Development model. Neurosurg Focus. 2018;45(4):e1-8.
100. Park KB, Johnson WD, Dempsey RJ. Global Neurosurgery: The Unmet Need. World Neurosurg. 2016;88:e32-35.
101. Stewart B, Khanduri P, McCord C, Ohene-Yeboah M, Uranues S, Vega Rivera F, et al. Global disease burden of conditions requiring emergency surgery. Br J Surg. 2014;101:e9-22.
102. Rosseau G, Johnson WD, Park KB, Arráez Sánchez M, Servadei F, Vaughan KA. Global neurosurgery: current and potential impact of neurosurgeons at the World Health Organization and the World Health Assembly. Executive summary of the World Federation of

- Neurosurgical Societies–World Health Organization Liaison Committee at the 71st. *Neurosurg Focus*. 2018;45(4):E18.
103. Dewan MC, Rattani A, Mekary R, Glancz LJ, Yunusa I, Baticulon RE, et al. Global hydrocephalus epidemiology and incidence: systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg*. 2018;130(4):1065-79.
104. Muir RT, Wang S, Warf BC. Global surgery for pediatric hydrocephalus in the developing world: a review of the history, challenges, and future directions. *Neurosurg Focus*. 2016;41(5):E11.
105. Leidinger A, Piquer J, Kim EE, Nahonda H, Qureshi MM, Young PH. Experience in the Early Surgical Management of Myelomeningocele in Zanzibar. *World Neurosurg*. 2019;121:e493-9.
106. Organización Mundial de la Salud. 68.ª Asamblea Mundial De La Salud. Resoluciones y decisiones. 2012;1-3. Disponible en: [http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf\\_files/WHA68-REC1/A68\\_2015\\_REC1-sp.pdf](http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA68-REC1/A68_2015_REC1-sp.pdf)  
[http://www.who.int/nutrition/topics/WHA65.6\\_resolution\\_s p.pdf](http://www.who.int/nutrition/topics/WHA65.6_resolution_s p.pdf)
107. WHO | Global Reference List of 100 Core Health Indicators, 2015 [Internet]. Disponible en: <https://www.who.int/healthinfo/indicators/2015/en/>
108. Santos MM, Qureshi MM, Budohoski KP, Mangat HS, Ngerageza JG, Schöller K, et al. The Growth of Neurosurgery in East Africa: Challenges. *World Neurosurg*. 2018;113:425-35.
109. Ekenze SO, Ajuzieogu O V, Nwomeh BC. Neonatal surgery in Africa: a systematic review and meta-analysis of challenges of management and outcome. *Lancet*. 2015;385:S35.
110. Winkler AS, Tluway A, Slottje D, Schmutzhard E, Härtl R, Hrtl R. The pattern of neurosurgical disorders in rural northern Tanzania: A prospective hospital-based study. *World Neurosurg*. 2010;73(4):264-

9.

111. Spanu F, Piquer J, Panciani PP, Qureshi MM. Practical Challenges and Perspectives for the Development of Neurosurgery in a Peripheral East African Hospital During a One-Volunteer Midterm Mission. *World Neurosurg.* 2018;111:326-34.
112. El-Fiki M. African neurosurgery, the 21st-century challenge. *World Neurosurg.* 2010;73:254-8.
113. Dempsey KE, Qureshi MM, Ondoma SM, Dempsey RJ. Effect of geopolitical forces on neurosurgical training in Sub-Saharan Africa. *World Neurosurg.* 2017;101:196-202.
114. Punchak M, Mukhopadhyay S, Sachdev S, Hung YC, Peeters S, Rattani A, et al. Neurosurgical Care: Availability and Access in Low-Income and Middle-Income Countries. *World Neurosurg.* 2018;112:e240-54.
115. National Institute of Neurological Disorders and Stroke (n.d.) Spina bifida [Internet]. Disponible en: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/All-Disorders/Spina-Bifida-Information-Page>
116. McDermott FD, Kelly ME, Warwick A, Arulampalam T, Brooks AJ, Gaarder T, et al. Problems and solutions in delivering global surgery in the 21st century. *Br J Surg.* 2016;103(3):165-9.
117. Almeida JP, Velásquez C, Karekezi C, Marigil M, Hodaie M, Rutka JT, et al. Global neurosurgery: Models for international surgical education and collaboration at one university. *Neurosurg Focus.* 2018;45(4):1-7.
118. Saxton AT, Poenaru D, Ozgediz D, Ameh EA, Farmer D, Smith ER, et al. Economic analysis of children's surgical care in low- and middle-income countries: A systematic review and analysis. *PLoS One.* 2016;11(10):1-20.
119. Kancherla V, Walani SR, Weakland AP, Bauwens L, Oakley GP,

- Warf BC. Scorecard for spina bifida research, prevention, and policy – A development process. *Prev Med (Baltim)*. junio de 2017;99:13-20.
120. Andrews RJ, Quintana LM. Neurosurgical Care for One - Neurosurgical Care for All: Global Neurosurgical Care Has Global Benefits! *World Neurosurg*. 2016;85:22-4.
121. Budohoski KP, Ngerageza JG, Austard B, Fuller A, Galler R, Haglund M, et al. Neurosurgery in East Africa: Foundations. *World Neurosurg*. 2018;113:990.
122. Kancherla V, Walani SR, Weakland AP, Bauwens L, Oakley GP, Warf BC. Scorecard for spina bifida research, prevention, and policy – A development process. *Prev Med (Baltim)*. 2017;99:13-20.
123. Qureshi MM, Oluoch-Olunya D. History of Neurosurgery in Kenya, East Africa. *World Neurosurg*. 2010;73(4):261-3.
124. PAANS - Sitio web oficial de la Asociación Panafricana de Ciencias Neurológicas [Internet]. Disponible en: <http://www.paans.org/>
125. World Federation of Neurosurgical Societies | 2019 WFNS Special World Congress (The last Interim Meeting) [Internet]. Disponible en: <https://www.wfns.org/events/14/wfns-events/89/2019-wfns-special-world-congress-the-last-interim-meeting>
126. El-Fiki M. African neurosurgery, the 21st-century challenge. *World Neurosurg*. 2010;73(4):254-8.
127. Statistics NB of. Population and Housin Census. Dar es Salaam, Tanzania: Ministry of Finances of Tanzania. 2014;65.
128. NED Foundation nurses volunteers. Basic Nursing Care Manual Mmazi Mmoja Clinic NED Institute Zanzibar. 2010; Disponible en: <https://catedraneurocienciascn.com/wp-content/uploads/Book-NED-Nurse-1.pdf>
129. Miles M. Children with spina bifida and hydrocephalus in Africa: can

- medical, family and community resources improve the life chances. Disabil Soc. 2006;643-58.
130. Omer IM, Abdullah OM, Mohammed IN, Abbasher LA. Research: Prevalence of neural tube defects Khartoum, Sudan August 2014- July 2015. BMC Res Notes. 2016;9(1):1-4.
131. Xu LW, Vaca SD, He JQ, Nalwanga J, Muhumuza C, Kiryabwire J, et al. Neural tube defects in Uganda: Follow-up outcomes from a national referral hospital. Neurosurg Focus. 2018;45(4):1-6.
132. Kaprio LA. Forty Years of WHO in Europe. 1991; Disponible en: [http://www.euro.who.int/\\_\\_data/assets/pdf\\_file/0019/156214/euro\\_series\\_40.pdf](http://www.euro.who.int/__data/assets/pdf_file/0019/156214/euro_series_40.pdf)
133. OMS. Preámbulo a las soluciones para la seguridad del paciente - Mayo 2007 [Internet]. 2007. Disponible en: [http://www.hqca.ca/pages/news\\_pages/FINAL\\_](http://www.hqca.ca/pages/news_pages/FINAL_)
134. Haynes AB, Weiser TG, Berry WR, Lipsitz SR, Breizat AHS, Dellinger EP, et al. A surgical safety checklist to reduce morbidity and mortality in a global population. N Engl J Med. 2009;360(5):491-9.
135. Global Guidelines for the Prevention of Surgical Site Infection. 2016; Disponible en: <http://www.who.int>
136. Febré N, Mondaca-Gómez K, Méndez-Celis P, Badilla-Morales V, Soto-Parada P, Ivanovic P, et al. Calidad En Enfermería: Su Gestión, Implementación Y Medición. Rev Médica Clínica Las Condes. 2018;29(3):278-87.
137. Wakefield BJ. Facing up to the reality of missed care. BMJ Qual Saf. 2014;23(2):92-4.
138. Weak L, Fecske E, Breedt A, Cartwright C, Crawford D, Forbes A. Reflections on 50 Years Of Pediatric Neuroscience Nursing. J Neurosci Nurs. 2018;50(5):260-4.

139. Rhodes L. Reflections on 50 years of Education+Training. Vol. 50, Education and Training. 2008. p. 40-2.
140. McAllister JP, Williams MA, Walker ML, Kestle JRWW, Relkin NR, Anderson AM, et al. An update on research priorities in hydrocephalus: Overview of the third National Institutes of Health-sponsored symposium «opportunities for Hydrocephalus Research: Pathways to Better Outcomes». En: Journal of Neurosurgery. 2015. p. 1427-38.
141. Joseph RA, Killian MR, Brady EE, Meeker T. Nursing Care of Infants with a Ventriculoperitoneal Shunt. Adv Neonatal Care. 2017;17(6):430-9.
142. Malusky S, Donze A. Neutral head positioning in premature infants for intraventricular hemorrhage prevention: An evidence-based review. Neonatal Netw. 2011;30(6):381-96.
143. Memorial Sloan Kettering Cancer Center. Patient Guide to Pediatric Ventriculoperitoneal (VP) Shunt Surgery. 2014; Disponible en: <https://www.mskcc.org/sites/default/files/node/33641/document/021-peds-vp-2014-6.pdf>
144. Joseph RA, MacKley AB, Davis CG, Spear ML, Locke RG. Stress in fathers of surgical neonatal intensive care unit babies. Adv Neonatal Care. 2007;7(6):321-5.
145. Zanón V et al. Guía de funcionamiento y recomendaciones para la central de esterilización. Valencia: Grupo Español de Estudio sobre Esterilización; 2018. p. 146.
146. Biluts H, Admasu AK. Outcome of Endoscopic Third Ventriculostomy in Pediatric Patients at Zewditu Memorial Hospital, Ethiopia. World Neurosurg. 2016;92:360-5.
147. WHO. Reducing maternal and child mortality in Zanzibar: Wired Mothers. Innovation Catalysts. 2014.
148. Maina-Gathigi L, Omolo J, Wanzala P, Lindan C, Makokha A.

- Utilization of folic acid and iron supplementation services by pregnant women attending an antenatal clinic at a regional referral hospital in Kenya. *Matern Child Health J.* 2013;17(7):1236-42.
149. Abdullahi H, Gasim GI, Saeed A, Imam AM, Adam I. Antenatal iron and folic acid supplementation use by pregnant women in Khartoum, Sudan. *BMC Res Notes.* 2014;7(1):2012-5.
150. Adeleye AO. Targeting a zero blood transfusion rate in the repair of craniospinal dysraphism: Outcome of a surgical technique for developing countries. *Neurol Res.* 2015;37(2):125-30.
151. Cruse PJE, Foord R. A Five-Year Prospective Study of 23,649 Surgical Wounds. *Arch Surg.* 1973;107(2):206-10.
152. Vásquez Peralta MHMH, Comboza Morales RERE, Vargas León IVIV, Gallegos Valverde MGMG, Peña Murillo ELE., Simancas Racines ACAC. Diagnóstico microbiológico. Su importancia en las infecciones quirúrgicas. *Rev Cuba Reumatol.* 2018;20(3):61-72.
153. Lewis SM, Heitkemper MM, Dirksen SR. *Enfermería medicoquirúrgica : valoración y cuidados de problemas clínicos.* Madrid: Elsevier; 2009.
154. Chisbert MP. *Infección del sitio quirúrgico en cirugía craneal y raquimedular: estudio comparativo de los factores de riesgo.* Universidad Cardenal Herrera CEU; 2018.
155. Álvarez CA, Guevara CE, Valderrama SL, Sefair CF, Cortes JA, Jiménez MF, et al. Recomendaciones prácticas para la antisepsia de la piel del paciente antes de cirugía. *Infectio.* 2017;21(3):182-91.
156. Qureshi MM, Piquer J, Young PH. Mobile endoscopy: A treatment and training model for childhood hydrocephalus. *World Neurosurg.* 2013;79(2 SUPPL.):S24.e1-S24.e4.
157. Sims-Williams HJHP, Sims-Williams HJHP, Kabachelor EM, Fotheringham J, Warf BC. Ten-year survival of Ugandan infants after myelomeningocele closure. *J Neurosurg Pediatr.*

2017;19(1):70-6.

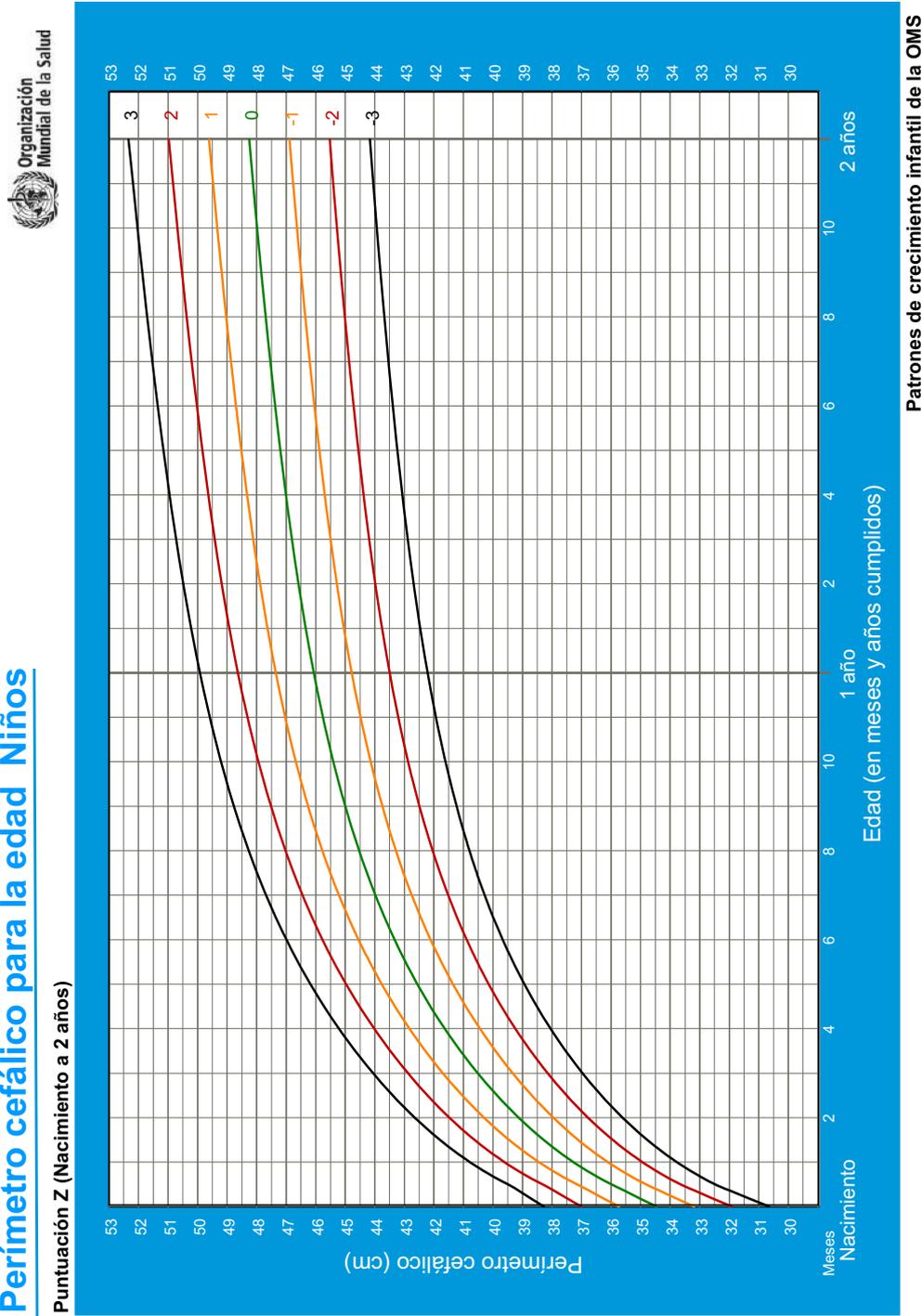
158. Gedefaw A, Teklu S, Tadesse BT. Magnitude of Neural Tube Defects and Associated Risk Factors at Three Teaching Hospitals in Addis Ababa, Ethiopia. *Biomed Res Int.* 2018;2018:10.
159. WHO | United Republic of Tanzania [Internet]. Disponible en: <https://www.who.int/countries/tza/en/>
160. McGuire M, Cleary B, Sahm L, Murphy DJ. Prevalence and predictors of periconceptional folic acid uptake-prospective cohort study in an Irish urban obstetric population. *Hum Reprod.* 2010;25(2):535-43.
161. Plotkin M, Makene CL, Khamis AR, Currie S, Tibaijuka G, Lacoste M, et al. Quality of Maternal and Newborn Health Services in Zanzibar. 2010;1-36.
162. Grimes CE, Bowman KG, Dodgion CM, Lavy CBD. Systematic review of barriers to surgical care in low-income and middle-income countries. *World J Surg.* 2011;35(5):941-50.
163. Steffner KR, Kelly McQueen KA, Gelb AW. Patient safety challenges in low-income and middle-income countries. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2014;27(6):623-9.
164. Bakketun T, Gilhus NEN., Rekand T. Myelomeningocele: Need for long-time complex follow-up - An observational study. *Scoliosis Spinal Disord.* 2019;14(1):1-5.
165. Rabiou TB, Adeleye AO. Prevention of myelomeningocele: African perspectives. *Child's Nerv Syst.* 2013;29(9):1533-40.
166. Stein M, Brokmeier L, Herrmann J, Scharbrodt W, Schreiber V, Bender M, et al. Mean hemoglobin concentration after acute subarachnoid hemorrhage and the relation to outcome, mortality, vasospasm, and brain infarction. *J Clin Neurosci.* 2015;22(3):530-4.
167. Ekenze SO, Ajuzieogu O V., Nwomeh BC. Challenges of

- management and outcome of neonatal surgery in Africa: a systematic review. *Pediatr Surg Int.* 2016;32(3):291-9.
168. Kesan K, Kothari P, Gupta R, Gupta A, Karkera P, Ranjan R, et al. Closure of large meningomyelocele wound defects with subcutaneous based pedicle flap with bilateral V-Y advancement: Our experience and review of literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2015;25(2):189-94.
169. Verhoef M, Barf HA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Functional independence among young adults with spina bifida, in relation to hydrocephalus and level of lesion. *Dev Med Child Neurol.* 2006;48(2):114-9.
170. Eriksen AA, Johnsen JS, Tennøe AH, Tirsit A, Laeke T, Amare EB, et al. Implementing Routine Head Circumference Measurements in Addis Ababa, Ethiopia: Means and Challenges. *World Neurosurg.* 2016;91:592-6.
171. Collins SJ, Newhouse R, Porter J, Talsma AN. Effectiveness of the surgical safety checklist in correcting errors: A literature review applying reason's Swiss cheese model. *AORN J.* 2014;100(1):65-79.
172. Pugel AE, Simianu V V., Flum DR, Patchen Dellinger E. Use of the surgical safety checklist to improve communication and reduce complications. *J Infect Public Health.* 2015;8(3):219-25.

## 8. Anexos

Anexo 1: Perímetro cefálico para la edad Niños(43).

### Perímetro cefálico para la edad Niños



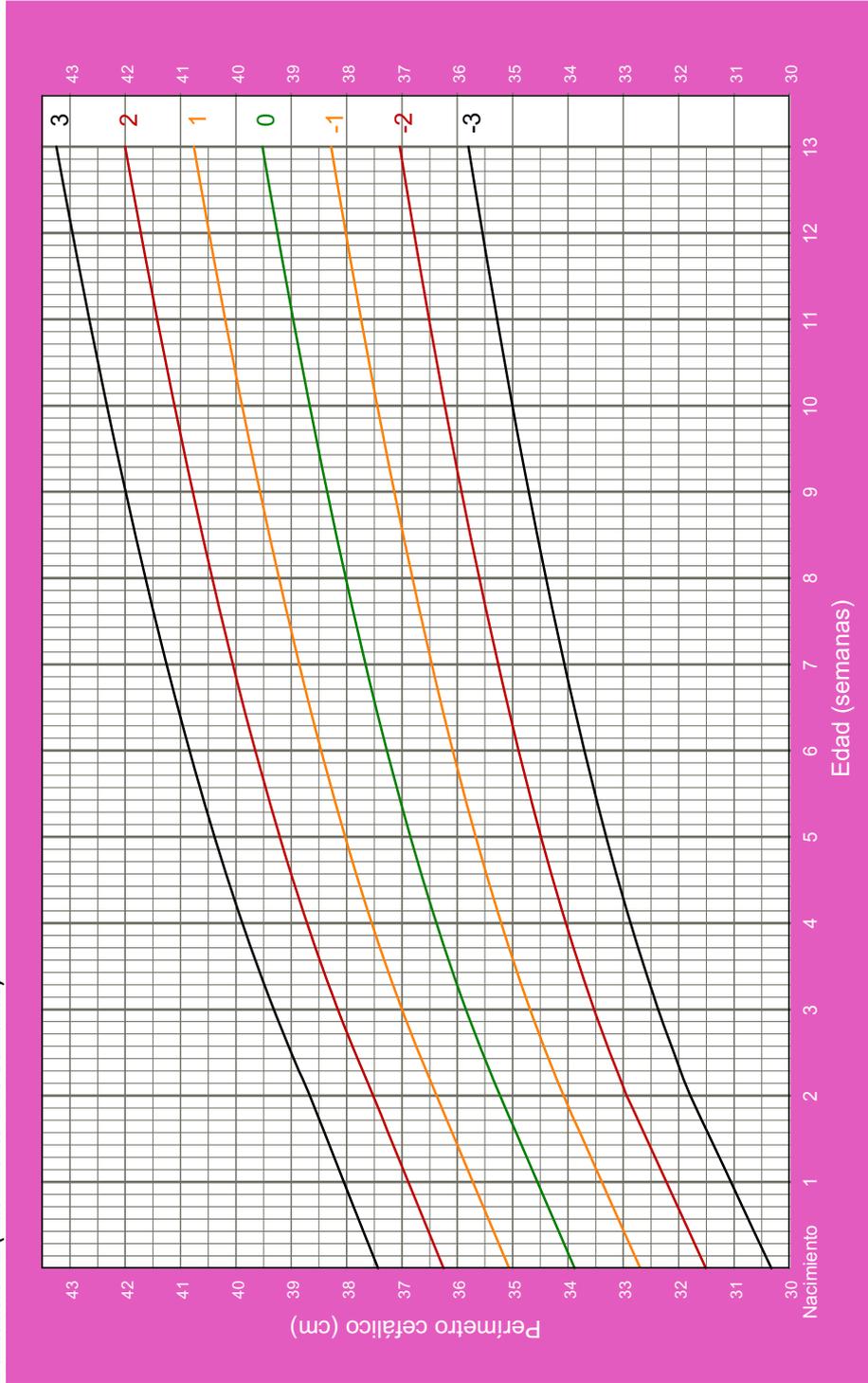


Anexo 2: Perímetro cefálico para la edad Niñas(43)

**Perímetro cefálico para la edad Niñas**



Puntuación Z (Nacimiento a 13 semanas)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Anexo 3: Listado de verificación quirúrgica (Check-list) modificado para el MMSNI(128)



**NED**  
FUNDACION

**World Health Organization**



**MNAZI MMOJA NED INSTITUTE**

**NAME:**

**SURGERY:**

**THEATRE:**

**SPECIALITY**

**AGE:**

**Nº IDENTIFICATION:**

**SURGICAL SAFETY CHECKLIST**

**Before induction of anaesthesia**

**Before skin incision**

**Before patient leaves operating room**

SIGN IN	TIME OUT	SIGN OUT
<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> PATIENT HAS CONFIRMED           <ul style="list-style-type: none"> <li>• IDENTITY</li> <li>• SITE</li> <li>• PROCEDURE</li> <li>• CONSENT</li> </ul> </li> <li><input type="checkbox"/> SITE MARKED/NOT APPLICABLE</li> <li><input type="checkbox"/> ANAESTHESIA SAFETY CHECK COMPLETED</li> <li><input type="checkbox"/> PULSE OXIMETER ON PATIENT AND FUNCTIONING</li> </ul> <p>DOES PATIENT HAVE A:</p> <p>KNOWN ALLERGY?</p> <p><input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/> YES</p> <p>DIFFICULT AIRWAY/ASPIRATION RISK?</p> <p><input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/> YES, AND EQUIPMENT/ASSISTANCE AVAILABLE</p> <p>RISK OF &gt;500ML BLOOD LOSS (7ML/KG IN CHILDREN)?</p> <p><input type="checkbox"/> NO <input type="checkbox"/> YES, AND ADEQUATE INTRAVENOUS ACCESS AND FLUIDS PLANNED</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> CONFIRM ALL TEAM MEMBERS HAVE INTRODUCED THEMSELVES BY NAME AND ROLE</li> <li><input type="checkbox"/> SURGEON, ANAESTHESIA PROFESSIONAL AND NURSE VERBALLY CONFIRM           <ul style="list-style-type: none"> <li>• PATIENT</li> <li>• SITE</li> <li>• PROCEDURE</li> </ul> </li> <li><input type="checkbox"/> ANTICIPATED CRITICAL EVENTS</li> <li><input type="checkbox"/> SURGEON REVIEWS: WHAT ARE THE CRITICAL OR UNEXPECTED STEPS, OPERATIVE DURATION, ANTICIPATED BLOOD LOSS?</li> <li><input type="checkbox"/> ANAESTHESIA TEAM REVIEWS: ARE THERE ANY PATIENT-SPECIFIC CONCERNS?</li> <li><input type="checkbox"/> NURSING TEAM REVIEWS: HAS STERILITY (INCLUDING INDICATOR RESULTS) BEEN CONFIRMED? ARE THERE EQUIPMENT ISSUES OR ANY CONCERNS?</li> <li><input type="checkbox"/> HAS ANTIBIOTIC PROPHYLAXIS BEEN GIVEN WITHIN THE LAST 60 MINUTES?           <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> YES</li> <li><input type="checkbox"/> NOT APPLICABLE</li> </ul> </li> <li><input type="checkbox"/> IS ESSENTIAL IMAGING DISPLAYED?           <ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> YES</li> <li><input type="checkbox"/> NOT APPLICABLE</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li><input type="checkbox"/> NURSE VERBALLY CONFIRMS WITH THE TEAM:</li> <li><input type="checkbox"/> THE NAME OF THE PROCEDURE RECORDED</li> <li><input type="checkbox"/> THAT INSTRUMENT, SPONGE AND NEEDLE COUNTS ARE CORRECT (OR NOT APPLICABLE)</li> <li><input type="checkbox"/> HOW THE SPECIMEN IS LABELLED (INCLUDING PATIENT NAME)</li> <li><input type="checkbox"/> WHETHER THERE ARE ANY EQUIPMENT PROBLEMS TO BE ADDRESSED</li> <li><input type="checkbox"/> SURGEON, ANAESTHESIA PROFESSIONAL AND NURSE REVIEW THE KEY CONCERNS FOR RECOVERY AND MANAGEMENT OF THIS PATIENT</li> </ul> <div style="display: flex; justify-content: space-between; margin-top: 10px;"> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;"> <p>SIGN:</p> <p style="text-align: center;">SURGEON</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;"> <p>SIGN:</p> <p style="text-align: center;">ANAESTHESIA</p> </div> </div> <div style="display: flex; justify-content: space-between; margin-top: 10px;"> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;"> <p>SIGN:</p> <p style="text-align: center;">SCRUB NURSE</p> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; width: 45%;"> <p>SIGN:</p> <p style="text-align: center;">THEATER NURSE</p> </div> </div>



CEU

Escuela Internacional  
de Doctorado

Impacto de la estandarización de los cuidados perioperatorios del paciente pediátrico afecto de Hidrocefalia y/o Mielomeningocele en el Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania)

Anexo 4: Certificado Comité Ético e Investigación Mnazi Mmoja Surgical NED Institute de Zanzibar (Tanzania)

**Neurosurgical Projects to be implemented in Mnazi Mmoja Hospital -  
Neurosurgery Department**

A cooperation in between Weill Cornell Medical College and NED Foundation

Surgery has been neglected all over years as part of the global health policies and interventions and part of it is explained by the lack of data quantifying the amount of surgery performed in LMICs and assessing basic short-term outcomes of operations and the quality of perioperative care. Knowing the prevalence and the spectrum of surgical diseases is essential to infrastructure planning, education, training, and funding from international donors. As research continues to demonstrate the cost-effectiveness of and need for Emergency and Effective Surgery, any plan to provide significant access to neurosurgery in Tanzania must prove that quality care can be provided in a cost-efficient, feasible and sustainable manner. National databases tracking the most prevalent neurosurgical conditions should be implemented in every hospital providing neurosurgical care in the country and the results assessed. Research projects in Low and Middle Income Countries (LMICs) usually result from collaborations and partnerships in between academic centers of High Income Countries (HICs) and LMICs. In Tanzania, the collaboration between Weill Cornell Medical College (WCMC) and Bugando Medical Centre (BMC) (Mwanza) and Muhimbili Orthopedic Institute (MOI) (Dar es Salaam) is a strong paradigm of global neurosurgery research. The extension of these research projects to Mnazi Mmoja Hospital (Stone Town, Zanzibar) through NED Foundation is crucial for a national assessment of the burden of neurosurgical disease.

- 1- Severe Traumatic Brain Injury track - longitudinal, prospective, observational study. Will be carried by the Intensive Care Unit (ICU) medical doctors. Daily assessments during the first 14 days and at day of discharge. Register of the treatments provided.
- 2- Spinal Cord Injury track - longitudinal, prospective, observational study. Will be carried by the medical doctors working for the neurosurgery department. Assessment of the patient on admission and at discharge. Register of the treatments provided.
- 3- Infant hydrocephalus track - longitudinal, prospective, observational study. Will be carried by the nurses employed by the neurosurgery department. Includes all the patients younger than 1 year-old with hydrocephalus treated with a ventriculo-peritoneal shunt. Evaluates the patient on arrival and as late as the 1 month post-op follow-up.
- 4- Spina bifida aperta track - longitudinal, prospective, observational study. Will be carried by the nurses employed by the neurosurgery department. Evaluates the patient on arrival and as late as the 1 month post-op follow-up.

Dr Jose Piqueras  
NED Mnazi Mmoja Surgical Institute







