

 PERÚ Ministerio de Salud	HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑOS "SAN BARTOLOME"	
I. GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MALFORMACION CONGÈNITA DEL SISTEMA NERVIOSO		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: Q.049	Versión: I-2013		Sub Especialidades Pediátricas.

II DEFINICIÓN

1. Definición

Desarrollo anormal del sistema nervioso intraútero. El sistema nervioso involucra: encéfalo, cerebelo, tronco encefálico, médula espinal.

2. Población objetivo

Niños desde neonatos hasta los 18 años.

3. Etiología

- Alteraciones de la circulación cerebral fetal
- Hipoxia intrauterino
- Infecciones intrauterinas
- Tóxicos, medicamentos, drogas recibidos por la madre
- Deficiencia de nutrientes (déficit de ácido fólico) en la madre
- Alteraciones cromosómicas, genéticas..

4. Fisiopatología

Las noxas mencionadas interfieren en el desarrollo y configuración normal del sistema nervioso originando la malformación.

5. Aspectos Epidemiológicos

La frecuencia se encuentra alrededor de 4 por cada 10000 nacidos vivos.

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

1. **Medio Ambiente:** la desnutrición y la pobreza son factores asociados a estas malformaciones.
2. **Estilos De Vida:** La drogadicción, el hacinamiento, entre otros se asocia a malformaciones.
3. **Factores Hereditarios (Consejo Genético):** Las alteraciones cromosómicas y genéticas se asocian a malformación del sistema nervioso

IV. CUADRO CLÍNICO

1. **Grupos de signos y síntomas relacionados con la patología.:** depende de la malformación. Algunas se asocian a:

ELABORADO POR:	REVISADO POR:	VIGENCIA:
SERVICIO SUB ESPECIALIDADES PEDIATRICAS	DPTO. DE PEDIATRIA	ABRIL 2013 - MAYO 2015

 PERÚ Ministerio de Salud	HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑOS "SAN BARTOLOME"	
I. GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MALFORMACION CONGÈNITA DEL SISTEMA NERVIOSO		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: Q.049	Versión: I-2013		Sub Especialidades Pediátricas.

- a. Rasgos dismórficos faciales y/o corporales.
- b. Epilepsia.
- c. Retardo mental.
- d. Déficits neurológicos motores,
- e. Trastornos de conducta,
- f. Trastornos del aprendizaje,
- g. Trastornos del sueño
- h. Psicosis, etc.

2. Indicar su interacción cronológica y característica asociadas.

Son congénitos es decir se presenta ya al nacer, habiéndose originado intrauterino. Sin embargo su diagnóstico puede ser posterior al no haber signos externos llamativos.

V. DIAGNÓSTICO

1. Criterios de Diagnóstico

El estudio de imagen cerebral confirmará el diagnóstico sospechado por las características clínicas.

2. Diagnóstico diferencial

Secuelas de asfixia infecciones del sistema nervioso central, accidentes cerebro vasculares, traumatismo encefalocraneanos y cualquier patología que afecte el sistema nervioso luego del nacimiento.

VI. EXAMENES AUXILIARES

- 1. De Patología Clínica. :** Se solicitaran con fines de estudios etiológicos como los Errores Innatos del metabolismo.
- 2. De Imágenes:** son fundamentales para el diagnóstico. Idealmente: **Resonancia magnética nuclear cerebral**, (será referido, por no contar con el equipo en nuestra institución) en segunda opción Tomografía axial computarizada cerebral y en tercer lugar Ecografía cerebral. Las dos últimas, dada su resolución no permiten visualizar malformaciones sutiles.
- 3. De Exámenes especializados complementarios: Neurofisiología:**
 - a. Electroencefalograma si es que se asocia a crisis epilépticas.
 - b. Electromiografía si se sospecha asociación de alteración de la conducción de las raíces nerviosas. (será referido al no contar con el equipo en nuestra institución).

ELABORADO POR:	REVISADO POR:	VIGENCIA:
SERVICIO SUB ESPECIALIDADES PEDIATRICAS	DPTO. DE PEDIATRIA	ABRIL 2013 - MAYO 2015

 PERÚ Ministerio de Salud	HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑOS "SAN BARTOLOME"	
I . GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MALFORMACION CONGÈNITA DEL SISTEMA NERVIOSO		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: Q.049	Versión: I-2013		Sub Especialidades Pediátricas.

VII. MANEJO

1. Medidas generales y preventivas.

Dentro de la prevención se recomienda la ingesta de ácido fólico en el Periodo prenatal en mujeres en edad fértil. Además se recomienda adecuada nutrición en esta población.

Igualmente se evitará la ingesta de tóxicos, medicamentos, radiaciones, etc. por la gestante. Se recomienda adecuado control prenatal y de atención del parto.

2. Terapéutica, establecer metas a alcanzar con el tratamiento.

No existe tratamiento curativo para las malformaciones del sistema nervioso central. .En caso de ser necesario la derivación del líquido cefalorraquídeo por alteraciones en la circulación del mismo por la malformación se procederá a la colocación de un sistema valvular ventriculoperitoneal

Se utilizarán antiepilépticos, si hay crisis epilépticas asociadas.

En caso de infecciones congénitas asociadas como Citomegalovirus y Toxoplas- mosis, se dará tratamiento específico contra estas infecciones.

3. Efectos adversos o colaterales del tratamiento y su manejo

Si se colocara una válvula de derivación ventriculoperitoneal puede obstruirse y dar signos de hipertensión endocraneana, para lo cual la válvula tiene que ser removida y reemplazada.

En caso de usar antiepilépticos pueden encontrarse efectos adversos de los mismos como: alergia, hepatopatía, Síndrome de Steven Jonson, plaquetopenia, etc.

4. Signos de alarma a ser tomados en cuenta.

Presencia de signos de hipertensión endocraneana: bradicardia, hipertensión arterial, posturas anormales, patrón respiratorio alterado, anisocoria, etc.

5. Criterios de alta:

Dado que se trata de malformaciones congénitas, éstas persistirán toda la vida. Sin embargo, si no se encuentran patologías asociadas, el paciente puede ser derivado a su centro de salud para el seguimiento.

6. Pronóstico :

El pronóstico va a depender del tipo de malformación, hay algunas muy severas con un pronóstico de vida pobre de menos de 3 meses de vida, otros llegan al año y otros llegan a la adultez, pero siempre el pronóstico de vida es menor en relación a la población

ELABORADO POR:	REVISADO POR:	VIGENCIA:
SERVICIO SUB ESPECIALIDADES PEDIATRICAS	DPTO. DE PEDIATRIA	ABRIL 2013 - MAYO 2015

 PERÚ Ministerio de Salud	HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑOS "SAN BARTOLOME"	
I. GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MALFORMACION CONGÈNITA DEL SISTEMA NERVIOSO		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: Q.049	Versión: I-2013		Sub Especialidades Pediátricas.

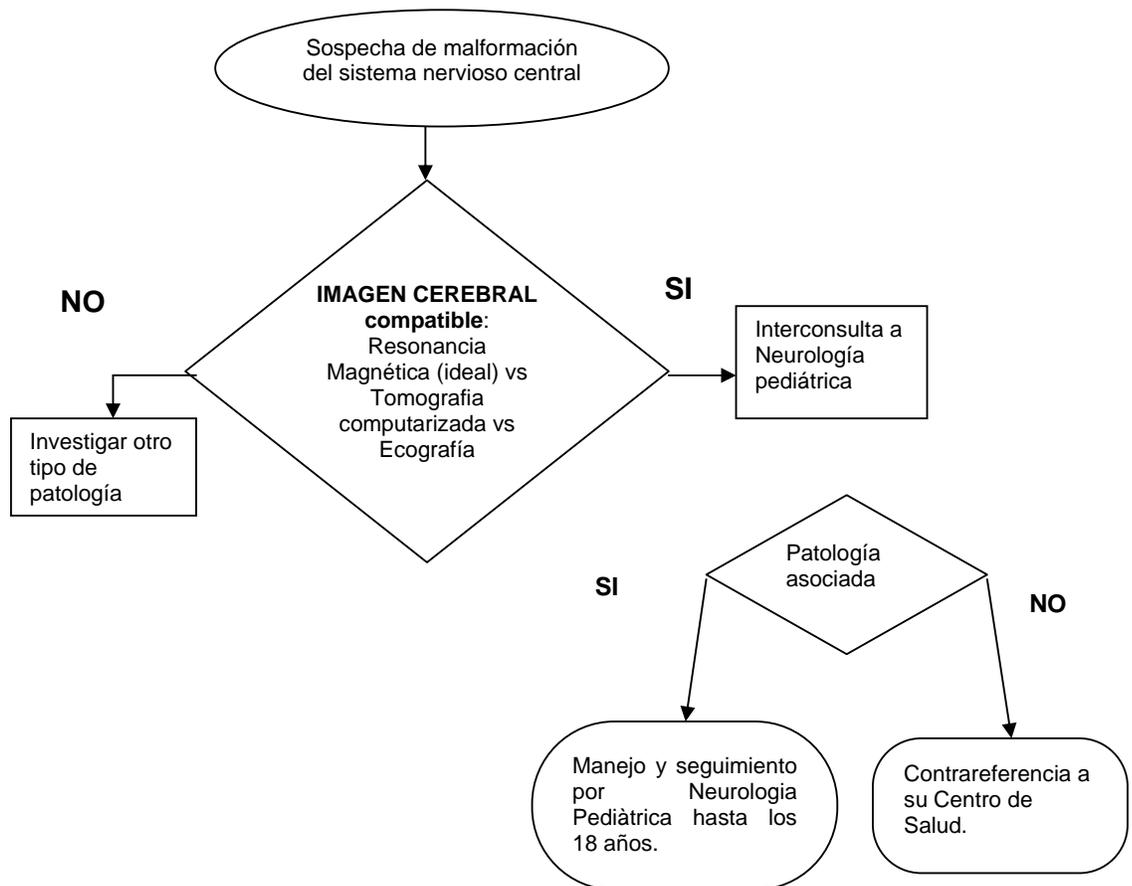
VIII. COMPLICACIONES

Están relacionadas a las patologías asociadas.

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA

- Referencia** : Se derivará a una institución de nivel de mayor complejidad , en caso se requiera exámenes de apoyo al diagnóstico y/o tratamiento no disponibles en la Institución.
- Contrarreferencia** :Si no se encuentra patología asociada, el paciente podrá ser referido a su Centro de salud correspondiente. Caso contrario seguirá en controles periódicos por Neuropediatría hasta los 18 años de edad.

X FLUXOGRAMA / ALGORITMO



ELABORADO POR:	REVISADO POR:	VIGENCIA:
SERVICIO SUB ESPECIALIDADES PEDIATRICAS	DPTO. DE PEDIATRIA	ABRIL 2013 - MAYO 2015

 PERÚ Ministerio de Salud	HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑOS "SAN BARTOLOME"	
I. GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MALFORMACION CONGÈNITA DEL SISTEMA NERVIOSO		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: Q.049	Versión: I-2013		Sub Especialidades Pediátricas.

ANEXOS

Anexo 1 : Cuadro 1.1 Malformaciones del sistema nervioso y periodo de gestación

Anexo 2: Malformaciones cerebrales más frecuentes

Edad de gestación	Malformación de sistema nervioso
0 – 5 semanas	Anencefalia Encefalocele Holoprosencefalia
8 – 16 semanas	Macrocefalia Microcefalia Agenesia del cuerpo calloso Síndrome de Sotos
16 – 30 semanas	Trastornos de migración neuronal: paquigiria, lisencefalia, esquizefalia, heterotopia neuronal, microgiria
24 – 40 semanas	Alteración de sinaptogénesis.

Enfermedades congénitas del sistema nervioso

- Anencefalia y malformaciones congénitas similares
 - Anencefalia
 - Craneorraquisquis
 - Iniencefalia
- Encefalocele
 - Encefalocele frontal
 - Encefalocele nasofrontal
 - Encefalocele occipital
 - Encefalocele de otros sitios
 - Encefalocele, no especificado.
- Microcefalia
- Hidrocéfalo congénito
 - Malformaciones del acueducto de Silvio
 - Atresia de los agujeros de Magendie y de Luschka
 - Otros hidrocéfalos congénitos
 - Hidrocéfalo congénito, no especificado.

ELABORADO POR:	REVISADO POR:	VIGENCIA:
SERVICIO SUB ESPECIALIDADES PEDIATRICAS	DPTO. DE PEDIATRIA	ABRIL 2013 - MAYO 2015

 PERÚ Ministerio de Salud	HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑOS "SAN BARTOLOME"	
I . GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MALFORMACION CONGÈNITA DEL SISTEMA NERVIOSO		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: Q.049	Versión: I-2013		Sub Especialidades Pediátricas.

- Otras malformaciones congénitas del encéfalo
 - Maformaciones congénitas del cuerpo caloso
 - Arrinencefalia
 - Holoprosencefalia
 - Otras anomalías hipoplásicas del encéfalo.
 - Displasia opticoseptal.
 - Megalencefalia.
 - Quistes cerebrales congénitos.
 - Otras malformaciones congénitas del encéfalo, especificadas.
 - Malformación congénita del encéfalo, no especificada.

- Espina bífida
 - Espina bífida cervical con hidrocefalo.
 - Espina bífida torácica con hidrocefalo.
 - Espina bífida lumbar con hidrocefalo.
 - Espina bífida sacra con hidrocefalo.
 - Espina bífida con hidrocefalo, sin otra especificación.
 - Espina bífida cervical sin hidrocefalo Q05.6 Espina bífida torácica sin hidrocefalo.
 - Espina bífida lumbar sin hidrocefalo Q05.8 Espina bífida sacra sin hidrocefalo.
 - Espina bífida, no especificada.

- Otras malformaciones congénitas de la médula espinal
 - Amielia
 - Hipoplasia y displasia de la médula espinal
 - Diastematomielia
 - Otras anomalías congénitas de la cola de caballo
 - Hidromielia
 - Otras malformaciones congénitas especificadas de la médula espinal
 - Malformación congénita de la médula espinal, no especificada.

- Otras malformaciones congénitas del sistema nervioso
 - Síndrome de Arnold-Chiari
 - Otras malformaciones congénitas del sistema nervioso, especificadas
 - Malformación congénita del sistema nervioso, no especificada

ELABORADO POR:	REVISADO POR:	VIGENCIA:
SERVICIO SUB ESPECIALIDADES PEDIATRICAS	DPTO. DE PEDIATRIA	ABRIL 2013 - MAYO 2015

 PERÚ Ministerio de Salud	HONADOMANI San Bartolomé	HOSPITAL NACIONAL DOCENTE MADRE NIÑOS "SAN BARTOLOME"	
I. GUIA DE PRACTICA CLINICA DE MALFORMACION CONGÈNITA DEL SISTEMA NERVIOSO		Departamento: Pediatría	
CODIGO CIE 10: Q.049	Versión: I-2013		Sub Especialidades Pediátricas.

XI. INDICADORES DE EVALUACION

- Porcentaje de pacientes con diagnóstico de Malformación de sistema nervioso / Nº total de RN vivos.
- Porcentaje de pacientes con diagnóstico de Malformación de sistema nervioso central / Nº de pacientes evaluados por Neuropediatría.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Carrillo M.Molina F. Defectos congénitos. Diagnóstico, pronóstico y tratamiento: Defectos del sistema nervioso central. Actualización obstetricia y ginecología 2011.
2. Clasificación internacional CIE X.
3. [www.scribd.com/.../12-Malformaciones-Congenitas-Sistema Nervioso](http://www.scribd.com/.../12-Malformaciones-Congenitas-Sistema-Nervioso).
4. Poretti A., Meoded A. et al ; Postnatal in vivo MRI findings in anencephaly. Neuropediatrics 2010;41(6),264-266

ELABORADO POR:	REVISADO POR:	VIGENCIA:
SERVICIO SUB ESPECIALIDADES PEDIATRICAS	DPTO. DE PEDIATRIA	ABRIL 2013 - MAYO 2015