



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

MÉDULA ANCLADA EXPERIENCIA DE 10 AÑOS

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

AGUILAR LÓPEZ, RAÚL

ASESOR: CHICO PONCE DE LEÓN, FERNANDO

MÉXICO, D. F.

2004



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO.

FEDERICO GOMEZ.



YRP

**MEDULA ANCLADA.
EXPERIENCIA DE 10 AÑOS.**

SUBDIRECCION DE
ENSEÑANZA

2004

Chico

**DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEON.
TUTOR DE TESIS.**



SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

INDICE

Antecedentes	3
Justificación	33
Planteamiento del problema	34
Objetivo genera	34
Objetivo especifico	34
Metodología	35
Resultados	36
Discusión	51
Conclusión	53
Referencia	55

MEDULA ANCLADA. EXPERIENCIA DE 10 AÑOS

ANTECEDENTES.

SINDROME DE MÉDULA ANCLADA.

Los niños con estigmas cutáneos de la línea media, en la espalda, con anomalías congénitas genitales, anorectales y de la columna vertebral, son generalmente portadores de anomalía que condicionan una fijación baja de la médula espinal y un deterioro de la función de la médula espinal. Estas lesiones pueden clasificarse en espina bífida abierta y cerrada; las cerradas están recubiertas por piel, pero manifiestan la enfermedad por estigmas cutáneos u ortopédicos. Hay un tercer grupo de niños, en el que se observó deterioro de la función de la médula espinal sin estigmas visibles en piel, columna vertebral o extremidades, constituyéndose como un verdadero disrafismo oculto. Estos tres grupos comparten un factor común que es la presencia de la parte baja de la médula espinal anclada, que limita el desplazamiento de la médula espinal en el plano céfalocaudal. La importancia específica en la limitación de este movimiento, varía de un paciente a otro.

En la médula espinal anclada, ésta sufre estiramiento mecánico, distorsión, e isquemia con las actividades diarias, crecimiento y desarrollo. Tal anclaje puede ser causado por muchas condiciones, incluyendo *filum terminale* (FT) tenso o lipomatoso, lipoma espinal, mielocistocele, quiste y seno dermoide, diastomatomielia, mielomeningocele y aracnoiditis. Se ha observado que la siringomielia y la hidromielia en ocasiones acompañan a estos padecimientos.

Embriogénesis de la médula espinal.

La embriogénesis es la parte del desarrollo ontológico, que va desde el inicio de la gestación hasta el fin de la organogénesis; ésta irá desde la cuarta hasta la octava semana de la gestación. Después de estas fechas se inicia el periodo fetal.

Formación del blastocisto.

La embriogénesis temprana del tubo neural se entiende mejor en el contexto global del desarrollo embrionario temprano. Después de la fertilización y en aproximadamente la 5ta división de celular (día 4), el embrión humano consta de una blástula esférica que contiene un anillo de células trofoblásticas, que están destinadas a formar la placenta, y un racimo de células colocadas excéntricamente, la masa celular interna (o embrioblasto), que origina el embrión. Al término de la primera semana de la gestación, la masa celular interna está suspendida como una hoja de tejido dentro de la esfera, compuesta de dos capas: el epiblasto y el hipoblasto. Esto establece un eje dorsoventral: el epiblasto situado dorsalmente y adyacente al saco amniótico mientras el hipoblasto situado centralmente y adyacente a la vesícula umbilical o saco vitelino.

Gastrulación.

La tercera semana de desarrollo se caracteriza por la formación de la línea primitiva y de las tres capas germinativas a partir de las cuales se desarrollan todos los tejidos y órganos del embrión

El proceso por el cual el disco embrionario bilaminar se convierte en un disco embrionario trilaminar recibe el nombre de gastrulación. Muchas células del epiblasto se separan de las células vecinas y migran en sentido interno para formar una laxa red de tejidos llamada mesoblasto, que se extienden en sentido craneal y lateral para formar una capa entre el epiblasto y el hipoblasto, conocida como mesodermo intraembrionario. Algunas células mesoblásticas invaden el hipoblasto y desplazan lateralmente las células hipoblásticas. Esta capa de nueva formación se conoce como endodermo embrionario. Las células que permanecen en el epiblasto forman la capa llamada ectodermo embrionario. En consecuencia, el epiblasto es la fuente del ectodermo embrionario, del mesodermo embrionario y de la mayoría del endodermo embrionario.

El ectodermo da lugar a la piel y al sistema nervioso. El endodermo es la fuente de origen de los revestimientos epiteliales de las vías respiratorias y del tubo digestivo, incluyendo las células glandulares de los órganos asociados como el hígado y el páncreas. El mesodermo da origen a las capas musculares lisas, los tejidos conectivos, y los vasos que suministran sangre a estos órganos. El mesodermo es también el origen de las células sanguíneas y de la médula ósea, del esqueleto, de los músculos estriados y de los órganos reproductivos y excretorios.

La gastrulación comienza alrededor del día 14 y termina alrededor del día 19. La formación de la línea primitiva y de la notocorda son los procesos importantes durante la gastrulación.

La línea primitiva

Durante la 6ta etapa de desarrollo, usualmente en el día 15, una banda de lineal de epiblastos engrosada, conocida como línea primitiva, se hace presente en la parte caudal de la línea media del lado dorsal del disco embrionario. La línea primitiva aparece como resultado de la convergencia de las células epiblasticas hacia la línea media en la parte caudal de la placa neural. Cuando aparece la línea primitiva, es posible identificar el eje rostro-caudal, superficies dorsal y ventral y lados derecho e izquierdo del embrión.

Al alargarse la línea primitiva por la añadidura de células en el extremo caudal, el extremo craneal se engruesa y forma el nodo primitivo o de Hensen. En el extremo rostral de la línea primitiva, aparecer una depresión llamada blastoporo, por donde se invagina tejido de estirpe ectodérmica, hacia el día 16 de la gestación, que se diferenciará en mesodermo, formando la notocorda y constituyéndose el todo en el embrión tridermico. Esta prolongación crece entre el ectodermo y el endodermo hasta llegar a la lámina procordal. El proceso notocordal, en forma de varilla, no puede extenderse más allá debido a que la placa procordal está firmemente fijada al ectodermo suprayacente y forma la membrana bucofaringea.

Caudalmente a la línea primitiva hay una zona circular llamada membrana cloacal. El disco embrionario sigue siendo bilaminar en este sitio y en la membrana bucofaringea, porque el ectodermo y el endodermo embrionarios se fusionan en estos sitios. Para la mitad de la tercera semana, el mesodermo intraembrionario separa al ectodermo y al endodermo embrionario en todos los

sitios excepto en tres, a saber: 1) en la membrana bucofaringea, 2 en la línea media cranealmente al nodo de Hensenn donde se extiende la prolongación notocordal, y 3) en la membrana cloacal caudalmente.

Desarrollo de la notocorda y del tubo neural.

La notocorda en el embrión humano se constituye en el eje en la línea media y la base del esqueleto axial, siendo un potente inductor en el desarrollo del sistema nervioso central, en la ontogénesis. Al desarrollarse la prolongación notocordal, el blastoporo forma una cavidad llamada conducto notocordal o central.

La notocorda se desarrolla de la manera siguiente: 1) el suelo de la prolongación notocordal o cefálica se fusiona con el endodermo embrionario subyacente; 2) comienza la degeneración de las regiones fusionadas; 3) aparecen aberturas en el suelo de la prolongación notocordal, de modo que el conducto notocordal el saco vitelino con el amniótico; 4) las aberturas rápidamente se fusionan y desaparece el suelo del conducto notocordal o central; 5) los restos de la prolongación notocordal o cefálica forman un surco aplanado llamado lámina notocordal; 6) a partir del extremo rostral, la lámina notocordal se repliega para formar la notocorda, y 7) el endodermo embrionario vuelve a ser una capa continua ventralmente a la notocorda. La persistencia del conducto notocordal es responsable de la presencia de una malformación grave del sistema nervioso central, con médula anclada, que es el quiste neuroentérico.

La notocorda es la estructura alrededor de la cual se forma la columna vertebral, se degenera y desaparece una vez que la rodean los cuerpos vertebrales, pero persisten partes de ella en los núcleos pulposos de los discos intervertebrales.

La notocorda también induce al ectodermo que está por encima de ella a formar el sistema nervioso central, en la organogénesis (4° a 8° semana de la gestación). Se ha comprobado que una notocorda corta no facilita la diverticulación secundaria, y por consecuencia puede llegar a condicionar muy severas malformaciones cerebrales, como la holoprosencefalia.

Neurulaciones primaria y secundaria.

Vesiculación primaria y secundaria.

La médula Espinal se forma por dos procesos distintos. La *Neurulación primaria*, por la cual se forma la médula cefálica, y la *Neurulación secundaria* que forma la médula caudal.

La neurulación primaria, que consiste básicamente el cierre del tubo neural, inicia con el plegamiento dorsal de la placa neural en el punto medular de bisagra (PMB) que esta anclado a la notocorda subyacente. Las crestas neurales así formadas, consisten de neuroectodermo aun adherido al ectodermo cutáneo, que se elevan y convergen dorsalmente hacia la línea dorsal de la médula espinal.

La formación de PMB, o piso de la placa, depende de la influencia inductiva de la notocorda adyacente. El PMB provee un anclaje sólido para el doblés de pliegue neural y determina la dirección dorsal éste. Esta dirección se toma cuando el PMB transforma sus células neuroepiteliales columnares (células M) en células en forma de cuña con una base bulbosa sobre el lado cercano a la notocorda y un proceso apical ahusado que mira hacia el futuro surco neural, principalmente a causa del núcleo de células M, para acumularse en una

localización basal. Las células M también llegan a ser mucho más cortas que las células de la placa neural lateral (células L), y así fomentan la dirección dorsal específica de la elevación de las crestas neurales.

La elevación y posterior convergencia de las crestas neurales, se deriva de fuerzas intrínsecas y extrínsecas. La fuerza intrínseca es dada por microfilamentos contráctiles que semejan la actina localizada en los ápices de las células neuroepiteliales. Estos microfilamentos están concentrados cerca del piso de la placa y el punto medular lateral de las dos hojas de la placa neural, su contracción es responsable del surco dorsolateral de las crestas neurales que conduce a la convergencia de éstas. Las fuerzas extrínsecas son dadas por deslizamiento medular de la superficie ectodérmica, por expansión, condensación y elongación del mesodermo perpendicular y la notocorda, a lo largo del eje de la placa neural.

Conforme las dos crestas neurales se acercan, las superficies opuestas del neuroepitelio desarrollan filopodias, que se cree que ayudan en el reconocimiento célula-célula, adhesión e inhibición, así como un compuesto de abundante glucosaminoglicanos se encuentra en las membranas celulares de las células plegables de pasos que culminan en la fusión estructural de las crestas neurales para formar el tubo neural.

El ectodermo cutáneo permanece unido al neuroectodermo durante la flexión y fusión inicial de las crestas neurales. La separación del neuroectodermo inicia después de completarse la fusión de las crestas neurales, en un evento llamado *disyunción*. Durante el proceso de disyunción la migración del mesénquima

ventrolateral hacia las crestas neurales es excluida totalmente del surco neural y del lado endodermico del tubo neural.

La neurulación primaria termina con el cierre del neuroporo posterior, e indica su término, en la etapa 12 (día 25-27) Para este periodo, la línea primitiva ha casi totalmente degenerado, y su actividad es reemplazada por la *eminencia caudal*, una masa de tejido pluripotente que dará origen a todos los tejidos caudales del embrión caudal, incluyendo el material para médula espinal caudal, células de la cresta neural caudal, notocorda caudal, somitas caudales al somita 30, mesénquima e intestino caudal.

Es pertinente aclarar que en el momento del cierre del neuroporo posterior, y conformación del tubo neural, hacia el día 27 de la gestación, fin de la cuarta semana, se inicia el proceso llamado organogénesis, que constará de una diverticulación primaria y una secundaria. En la primaria tenemos tres vesículas, prosencéfalo, mesencéfalo y rombencefalo y una parte que no sé vesícula, que corresponderá a la médula espinal, en la neurulación primaria.

La vesiculación secundaria, que se inicia hacia la sexta semana de la gestación, dará como resultado la división del prosencéfalo en telencéfalo y diencéfalo, el mesencéfalo no se divide y el rombencefalo se divide en metencéfalo y mielencéfalo. La prolongación medular no sé diverticula, tampoco, en esta segunda diverticulación.

Los conceptos de neurulación, están en relación a la unión de la médula sacra, en S1, con el resto de dermatomas, en los procesos que se explicarán enseguida.

En el humano no están bien determinadas las características de la neurulación secundaria y su integración con el tubo neural primario. Se han descrito varias teorías para explicar la formación del tubo neural caudal. Müller y O'Rahilly y Schoenwolf (1) describieron embriones humanos que contenían un solo lumen, (*ventriculis terminalis*) en el tubo neural secundario, continuo con el canal central del tubo neural primario sin una zona de transición, esto es, semejante a la situación del ratón. En contraste, la neurulación secundaria en humanos descrita por Lemire y cols y Bolli (1) es semejante al pollo. A pesar de no conocer el mecanismo exacto de formación (condensación) y subsiguiente canalización del tubo neural secundario, es bien conocida la etapa final de formación de la médula espinal caudal que implica la diferenciación retrograda de estructuras formadas durante la condensación y canalización, que resulta en regresión y total desaparición de cola embrionaria. De la atrofia del tubo neural caudal resulta la formación del *filum terminale*, el cual conecta el futuro cono medular con el vestigio medular coccígeo, un tejido mixto que contiene células ependimarias, neuronas, células gliales embebidas en un tejido fibroso y graso en un área general entre el cóccix y la terminación del saco dural.

Existe controversia respecto al nivel de la médula espinal que separa las partes formadas por neurulación primaria y neurulación secundaria. Se cree que la zona límite está en cualquier parte entre segmento medular L2 y la punta del cono. El sitio de cierre del neuroporo posterior ha sido estimado opuesto al somitas 30/31. Esto corresponde al ganglio espinal y nivel vertebral de S1- S2. Por tanto, es lógico asumir que, en el humano, la médula espinal cefálica a

segmento medular S2 es formada por neurulación primaria, mientras los segmentos sacros y *filum terminale* son formados por neurulación secundaria.

Trastornos de la neurulación primaria. Cierre del tubo neural:

Mielomeningocele

Mielomeningocele son formas de espina bífida en la cual un segmento focal de médula espinal se presenta como una placa plana de tejido neural que está expuesta a la vista en la línea media del dorso. Tal anomalía anatómica podría resultar ya sea de un fracaso en cierre del tubo neural caudal o una disrupción secundaria y división de una médula formada normalmente.¹⁴

La teoría de la "falta de oclusión", postulada en 1896 por von Recklinghausen (2), atribuye el defecto neural a un fracaso en el cierre del tubo neural y la "teoría de la sobredistención" introducida por Morgagni (2) en 1769, que atribuye el defecto del tubo neural a la sobredistención y ruptura del tubo neural previamente cerrado, quizá debido a fuerzas hidrostáticas producida por un líquido con hiperproteínoorraquia dentro del tubo neural.

La acumulación de líquido cefalorraquídeo (LCR), debajo de la placa neural (PN), en el espacio subaracnoideo en desarrollo, condiciona el desplazamiento dorsal de la PN determina el tipo de malformación: 1.- la acumulación de líquido debajo de la PN eleva

ésta hasta la punta de un saco lleno de líquido, 2.- mientras la salida de LCR, a través del canal central o desgarros de las uniones de la PN al tejido circundante, permiten a la PN permanecer plana. En ambos casos estamos hablando de mielomeningocele.

Un número importante de agentes condicionan las alteraciones embriológicas previamente descritas. Como son citocalisinas o vinblastina, las cuales rompen los filamentos de actina; los agentes bloqueadores de los canales de calcio, los cuales interfieren con las contracciones de microfilamentos mediados por calcio; fosfolipasa C o concanavalina A, la cual rompe la superficie celular de glucoproteínas; o los mensajeros RNA de n-caderina, lo cual resulta en la mala expresión de las moléculas de adherencia superficial n-caderina que produce defectos del tubo neural en embriones de experimentación. Otros agentes, tales como ácido retinóico (vitamina A), hidroxiurea, y mitomicina C pueden producir defectos del tubo neural al interferir durante el tiempo del desarrollo neuroepitelial relativo al desarrollo de tejido neural no adyacente.

La deficiencia de folato materna o fetal se ha identificado como potencial causa de mielomeningocele. La administración materna de aminopterina, antagonista del folato, produce defectos del tubo neural. La administración, antes del embarazo y durante éste, de folato reduce la recurrencia entre mujeres con previos embarazos afectados así como la incidencia en aquellos que nunca han sido afectados.

Se sugiere que los defectos del cierre del tubo neural no necesariamente son causados por la deficiencia absoluta de folato, sino más bien al implicar anomalías de la vía metabólica que requieren folato, anomalías que pueden ser sobrellevadas con la administración de folato. El folato y sus metabolitos tetrahidrofolato y 5 metiltetrahidrofolato son importantes en una variedad de reacciones metabólicas del mamífero, incluyendo la síntesis de

purina y pirimidina, y por tanto DNA, y en la transferencia de grupos metil durante la síntesis y metabolismo de ciertos aminoácidos.

Clínicamente se han descrito tres tipos de MMC: el 1er tipo, ocurre entre descendientes célticos, irlandeses, escoceses, bretones, gallegos y asturianos, que se caracteriza por lesiones de alto nivel con nivel sensorimotor alto y frecuente retraso mental; el 2do tipo ocurre entre descendientes de la mezcla de españoles y árabes y se caracteriza por funciones sensorimotoras buenas y mínimo retraso mental a pesar de lesión de alto nivel y marcada hidrocefalia; el 3er tipo ocurre entre la tribu Sikhs que viven al oeste de Canadá y se caracteriza por lesiones de alto nivel con funciones sensorimotoras relativamente preservadas. En México hay predominancia en el Estado de México, Oaxaca, Hidalgo. Estos Datos son una comunicación personal del doctor Miguel Angel Hernández Absalón.

La incidencia del mielomeningocele es de 0.7-0.8 por 1000 nacidos vivos. Ésta incidencia en todo el mundo ha declinado en las dos últimas décadas de 0.6 a 0.3 por 1000 nacidos vivos entre 1984 y 1992. Esta disminución se ha descrito como parte en la mejor nutrición materna y suplementos vitamínicos periconcepcional, y a una amplia disponibilidad de pruebas diagnósticas prenatales con un incremento significativo en el número de terminaciones electivas.

El riesgo de recurrencia para padres con un niño previamente afectado a aumenta alrededor de 1-2% y para aquellos que tienen dos descendientes

puede ser tan alto como 10%. Para un padre con un mielomeningocele, el riesgo de tener un niño con un mielomeningocele es de alrededor del 3%

Actualmente el estudio prenatal para el diagnóstico del mielomeningocele es la medición de alfafetoproteína sérica en la madre en la 16-18 semanas de gestación. El aumento en los niveles de alfafetoproteína detecta un defecto abierto del tubo neural. Otras condiciones que pueden causar aumento son la edad gestacional y embarazos múltiples, onfalocele. No puede detectar malformaciones espinales cubiertas por piel tales como mielocistoceles, algunos meningoceles y desordenes de la neurulación secundaria que ocurren en presencia de piel intacta. Un aumento en el nivel sérico de AFP debe ser repetida. Todo esto acompañado de un ultrasonido. La sensibilidad de un ultrasonido fetal es del 100%. La PN puede ser visualizada directamente y/o asociada a anomalías vertebrales. El método final para identificar un mielomeningocele es el análisis del líquido amniótico para los niveles de AFP y acetilcolinesterasa.

Lipomielomeningocele

Los lipomas intravertebrales son una colección nítida de grasa y tejido conectivo que se adhiere a la médula espinal, en una PN abierta. Han sido propuestas un número de teorías para explicar su ocurrencia. Chiari y von Ricklinghausen notaron que células grasas pueden aparecer normalmente en la pía aracnoides y sugirieron que los lipomas pueden representar sobrecrecimiento de células ya presentes (3). Los lipomas espinales pueden también resultar de diferenciación grasa del mesénquima perivascular, el cual normalmente invade la médula

espinal durante la vascularización del embrión. Otra teoría sugiere que los lipomas se originan por disyunción prematura focal del neuroectodermo permitiendo el acceso al mesénquima paraxial a la superficie dorsal del aun no cerrado ectodermo neural. Tal mesénquima, en contacto con la superficie dorsal, puede impedir el cierre dorsal del tubo neural y supone la asociación del lipoma con la PN abierta. Esta superficie dorsal del ectodermo neural se cree puede inducir al mesénquima adyacente a formar grasa. Así, el lipoma se forma dorsal en la medula entre los cordones dorsales aplanadas. La superficie ventral del ectodermo neural podría inducir al mesénquima circundante para formar pia aracnoides y duramadre normal ventral a la placa neural. El lipoma podría ser limitado lateralmente por pia aracnoides y duramadre. Ya que el lipoma y aracnoides proceden del mesodermo y el ectodermo respectivamente; ningún lipoma podrá ser encontrado libre dentro del espacio subaracnoideo. No obstante, el lipoma podría fácilmente extenderse hacia arriba dentro del canal central contiguo de la médula espinal, abultando el canal. La expansión variable del espacio subaracnodeo ventral a la médula puede influir en el desarrollo de cualquier meningocele asociado.

La mayoría de las formas comunes de lipoma espinal están asociadas con defectos definidos en la duramadre a través de la cual los lipomas pueden extenderse desde la médula espinal al tejido subcutáneo. En estos casos, el componente subcutáneo del lipoma forma una gran masa lumbosacra cubierta de piel. Usualmente, el canal espinal subyacente tiene una espina bífida ancha.

Las anomalías sacras y anomalías de segmentación están presentes en casi el 50% de los casos.

Típicamente conforme la placa neural se hernia fuera del canal rota y hace que la superficie dorsal mire posterolateral o lateral, más que directamente posterior. El lipoma yace dorsolateral o lateralmente al tejido neural, condicionando una rotación de la PN y la médula en general. El par de raíces derecha e izquierda llegan a ser diferentes en longitud. Las raíces que se originan de la superficie rotada de la médula son más largas y las raíces que se originan del lado profundo de la médula son más cortas. Estas raíces profundas pueden ser tan cortas que actúan para anclar la médula.

Los lipomas intradurales y lipomas con duramadre deficientes contribuyen de 20 a 50% de los casos de disrafismo oculto. En estos pacientes, la imagen de resonancia magnética (IRM) revela la gran masa subcutánea de grasa, la espina bífida posterior, la inserción del lipoma dentro de la superficie de la PN y cualquier meningocele asociado. La unión liponeural puede ser relativamente lisa o estrellada. A menudo, se observa en la unión liponeural una variedad de bandas gruesas de densidad incrementada y parece representar tejido fibroso en la interfase entre el tejido neural y la grasa. La grasa tiene intensidad de señal alta en imágenes ponderadas en T1, se destaca de la señal baja del LCR y de la señal intermedia del tejido neural. En las imágenes ponderadas en T2, la intensidad de señal de la grasa disminuye, mientras la de LCR aumenta, tanto que el LCR llega a ser hiperintenso tanto o más que la grasa. La IRM muestra más claramente las características el plano sagital que la tomografía computada

(TC), mientras la TC con inyección lumbar de contraste muestra el plano axial más claro que la IRM. Este último ya no es prácticamente utilizado.

La ultrasonografía llega a ser extremadamente útil en recién nacidos para determinar la estructura de muchas de estas lesiones espinales congénitas. Porque el hueso inmaduro permite penetrar el ultrasonido y dar excelentes detalles estructurales, puede determinar anclaje y extensión de la lesión. Los pacientes pueden ser operados solamente con este estudio de imagen.

La literatura reporta que del 50 al 70% del déficit motor causado por lipomas espinales no son revertidos por la cirugía (4,5,6) El peor pronóstico ha sido reportado para la resolución de la función anormal de la vejiga.

La mayoría de los niños afectados son asintomáticos al nacimiento (7). En 1950, Bassett (2) enfatizó el deterioro funcional en pacientes con lipomas del cono medular. Los déficits neurológicos progresivos están vinculados con el incremento de la edad del paciente en una relación logarítmica. Algunos autores mantienen que todos los niños con lipomas del cono medular pueden llegar a ser sintomáticos por la edad de 4 años (7). Por otra parte, se han reportado casos de pacientes que permanecen asintomáticos en la vida adulta temprana.

Seno dérmico.

Los senos dérmicos son tubos de epitelio, delgado, usualmente en la línea media que pasan a hacia dentro desde la piel del dorso hacia el canal espinal y médula espinal. Estos parece que se originan de la separación focal incompleta entre el ectodermo cutáneo y el ectodermo neural, en la 4ta semana del desarrollo embrionario. Sí el ectodermo superficial fracasa en un punto para

separarse del ectodermo neural, entonces se crea una adherencia focal segmentaria. Conforma la médula se oculta profundamente y es rodeada por el desarrollo de la columna vertebral. Por las diferencias del grado de crecimiento entre el tejido neural y vertebral conduce al ascenso de la médula y se crea un defecto, tubo epitelial, alargado que conecta el segmento medular con el segmento apropiado de la piel. Así el seno dérmico dorsal parece ser un ejemplo de disyunción incompleta o tardía.

La incidencia de seno dérmico es más alta en la región lumbosacra, la cual es el sitio de localización del neuroporo posterior y una de las últimas partes de las crestas neurales en fusionarse.

Usualmente la expansión focal del seno dérmico forma los quistes dermoides y epidermoides. Ellos también pueden originarse de restos congénitos o ser adquiridos como lesiones iatrogénicas resultantes de la implantación de elementos viables de epidermis y dermis por agujas espinales no provistas por trocar o en la reparación de un mielomeningocele. Tales implantes pueden ser únicos o múltiples, subcutáneos, intradurales o intramedulares.

La manifestación clínica más frecuente del seno dérmico es un punto hundido en la piel de la línea media. Ocasionalmente, ellos yacen justo fuera de la línea media y raramente son dobles. Comúnmente hemangiomas pequeños circundan el *ostium*. La localización más común es la lumbosacra y en segundo lugar la occipital. El seno dérmico frecuentemente provee una vía a través de la cual la infección puede ascender retrógradamente hacia el canal espinal. Tal infección puede condicionar a aracnoiditis, meningitis y abscesos.

Típicamente el tracto del seno dérmico se extiende hacia adentro desde la superficie de la piel a una profundidad variable. Pasa profundamente a través de las capas subcutáneas, del rafe de la línea media, o entre la lámina bífida hacia la duramadre, puede terminar en o antes de la duramadre; en la mayoría de los casos, el tracto se extiende dentro del canal espinal profundo a la duramadre. Frecuentemente, una pequeña manga de duramadre y aracnoides marca el punto en el cual el tracto penetra la duramadre. El tracto puede terminar en el espacio subaracnoideo como un tubo abierto, a través del cual puede haber una fístula de líquido cefalorraquídeo (LCR). El seno dérmico puede también terminar en un nódulo fibroso situado entre las raíces y la cauda equina. En más del 60 % de los casos, el tracto se incorpora o termina en un quiste epidermoide o dermoide. Aproximadamente el 30% de éstos están asociados con un seno dérmico. El seno dérmico puede causar anclaje por una banda gruesa de tejido unido al cono o como resultado de una cicatriz producida por meningitis química o bacteriana.

En TC, el seno dérmico aparece como un tracto lineal denso que se extiende hacia adentro desde el *ostium* en la piel, a través de un tejido subcutáneo hiperdenso. Ocasionalmente, un delgado lumen hiperdenso puede observarse dentro del tracto. El curso intraracnoideo del seno se muestra bien con una mielotomografía, como un defecto de llenado lineal que asciende dentro del LCR hacia el cono. Una masa hiperdensa a lo largo de este curso, típicamente, representa un quiste o un tracto o seno dermoide o epidermoide. La IRM muestra el curso extraespinal del seno dérmico como un tracto de señal baja

que atraviesa la grasa subcutánea de alta señal hacia la duramadre y es el examen de elección en estas enfermedades.

Diastomatomielia.

La diastomatomielia es una palabra griega que significa médula en horquilla , en donde existirán, dos hemimédulas, no necesariamente simétricas. La diastomatomielia fue descrita Olliver en 1837 (2). La hendidura puede ser larga o muy corta. Predomina en mujeres con una frecuencia de 66% del total, o tan alto como 94%. En la mayoría de los casos, un parche denso de vellos como una cola de fauno o un neví cutáneo sobresale en el sitio de la diastomatomielia.

Aun se desconoce la génesis de la diastomatomielia. Las teorías se centran sobre (1) anomalías primarias en el tejido extraneural que condicionan escisión de la médula, y (2) las anomalías primarias del tejido neural que inducen cambios secundarios en el hueso circundante y tejidos conectivos.

Una de las teorías más aceptadas, del primer grupo, fue propuesta por Bremen, de un canal neuroentérico accesorio persistente. El canal neuroentérico normal es una conexión transitoria del saco de vitelino, a través del blastoporo, al amnios. El tejido neural asociado con el canal neuroentérico normal se desarrollara en el extremo caudal de la neurulación. Bremen sugirió que estos pueden, también, ser canales neuroentéricos accesorios. Si este canal o un accesorio persiste, la placa neural podrá dividirse focalmente, quizás conduciendo la formación de hemimedulas en este sitio. La persistencia de un canal neuroentérico accesorio que atraviesa la notocorda y placa neural puede explicar la asociación de múltiples anomalías de segmentación, hemivértebras,

vértebras en mariposa, espina bífida, lesiones en la piel, duramadre y médula hendida, y quistes en la línea media y tumores que son asociados con diastomatomielia. Alternativamente, las células notocordales encuentran una obstrucción, como una adherencia en la línea media entre el ectodermo y el endodermo, entonces las células notocordales pueden migrar hacia la derecha o izquierda alrededor de la adhesión, o a ambos lados de la adherencia. Como resultado la notocorda podría desarrollarse con una escotadura focal derecha, izquierda o un hoyo central. Ya que la notocorda guía la formación de las vértebras, estas alteraciones en la notocorda podrían crear, respectivamente, una agenesia vertebral unilateral, (Ej. Hemivértebra) o una vértebra en anillo (ej. vértebra en mariposa) con espina bífida posterior y colaborar activamente a la formación del espolón oseo.

La teoría más interesante del segundo grupo, sugiere que los bordes laterales de la placa neural en aproximación hacia la línea dorsal, antes de fusionarse en un solo tubo, ellos pueden enrollarse ventralmente, afectar la vertebra adyacente a la placa anormal y formar dos, no necesariamente simétricos, tubos neurales, uno a cada lado de la línea media. Los dos tubos pueden permanecer cercanamente unidos o migrar lateralmente. Entonces, el mesénquima puede migrar entre los tubos. Si la distancia entre éstos fuera pequeña, el mesénquima entre ellos puede ser inducido a formar solamente pia y aracnoides, creando una diastomatomielia estrecha con ambas hemimedulas localizadas dentro de un solo tubo aracnoideo y dural. Si la distancia entre los tubos fuera mayor, el mesénquima entre los tubos puede ser inducido a formar aracnoides,

duramadre, y hueso, creando una amplia diastomatomielia hendida con dos hemimedulas, cada una dentro su tubo aracnoideo y dural, separados por un espolón óseo, ósteocartilaginoso y cartilaginoso.

La diastomatomielia podría también representar una forma abortiva de gemelos. En algunos casos sobresale un nevó cutáneo en la línea media del dorso, usualmente cerca del sitio de la diastomatomielia. El estigma cutáneo más característico es un gran nevó con hipertrichosis, la "cola de fauno".

El canal espinal casi siempre es anormal en los pacientes con diastomatomielia. Los pacientes presentan, en 85% de los casos, alteraciones de la segmentación como hemivértabras, vértebras en mariposa, vértebras en bloque, y espacios discales intervertebrales estrechos. La dimensión sagital de los cuerpos vertebrales está disminuida y la distancia interpedicular es ancha a nivel de la diastomatomielia. Las láminas están más próximas de lo normal que en otros casos de espina bífida; tenemos lámina engrosada o fusión entre las láminas de segmentos adyacentes. La combinación de espina bífida y fusión intersegmentaria de la lámina se presenta en 60% de los casos y es altamente sugestiva del diagnóstico.

La escoliosis y cifosis se presente del 50% al 60% de los casos. Mientras la cifosis del mielomeningocele es neurogénica, la de la diastomatomielia es mecánica. La extensión a la cual el anclaje medular contribuye a la escoliosis es incierta y casi 50% de los pacientes con diastomatomielia también tienen hidromielia, la cual puede contribuir a la progresión de la escoliosis.

En la diastomatomielia, comúnmente el cono medular está en una posición baja. Las dos hemimédulas son más estrechas que una normal y casi siempre (91%) se reúnen distalmente para formar una sola médula espinal por debajo de la hendidura. En 30% de los casos las dos hemimédulas son asimétricas en grosor. Usualmente cada hemimédula da origen a raíces ventrales y dorsales ipsilaterales. Pueden estar presentes raíces nerviosas accesorias. El *filum terminale* es casi siempre grueso, puede anclar la médula y requerir sección para liberar la médula anclada.

Las meninges que circundan la médula pueden estar o no estar hendidas. La relación exacta de la aracnoides y la duramadre a las hemimédulas es altamente significativa y define dos formas distintas de diastomatomielia que requieren dos formas distintas de tratamiento. En la mayoría de los casos (50-60%), las dos hemimédulas están envueltas juntas en una sola vaina aracnoidea/dural. En estos casos, nunca hay un espolón óseo. En el resto de los casos, 40-50%, las meninges están hendidas focalmente, tanto que cada hemimédula es contenida en su propia vaina de aracnoides/duramadre.

El espolón es medial y es formado de hueso, cartilago tejido fibroso, que tiene uno o varios centros de osificación que maduran con la edad, tanto que, dependiendo de esto, uno puede no ver hueso, varios fragmentos pequeños de hueso separados por cartilago, un espolón óseo completo pero aun separada de la vértebra o lámina por cartilago, o un *septum* completo de hueso que atraviesa completamente el canal espinal. En pacientes con meninges hendidas, la parte fibrosa /o espolón óseo ancla la médula. El espolón óseo esta localizado

frecuentemente en la terminación caudal de la hendidura en la médula espinal y parece presionar contra la superficie medial a las dos hemimédulas y a la punta donde se reúnen las médulas. La cirugía es requerida para reseca el hueso, la parte fibrosa y liberar la médula espinal.

En la TC, la diastomatomielia con meninges hendidas y espolón óseo es detectada por virtud de las anomalías vertebrales y el espolón óseo. El *filum terminal* grueso puede ser detectado por una imagen hiperdensa. Sin embargo, las relaciones anatómicas se observan mejor en una mielotomografía, en la cual se observan las hemimédulas y las raíces nerviosas que se originan de ella, con la imagen típica de “cañón doble de escopeta”.

La IRM demuestra más fácilmente las dos hemimédulas, provee cortes coronales y axiales a través de la hendidura, y podría demostrar hidromielia que en la TC.

Ambos estudios son necesarios para abordar a la diastematomielia

Quiste neuroentérico.

Los quistes neuroentéricos son entidades raras, que constan de restos de la comunicación entre saco amniótico y vitelino, dentro del conducto raquídeo o por delante de los cuerpos vertebrales en el mediastino, el abdomen o el cuello. Los quistes a veces tienen conexiones por medio de un tallo con las meninges y la médula espinal a través de un defecto en forma de túnel en los cuerpos vertebrales. La pared del quiste semeja histológicamente al tejido del intestino anterior. Se presentan de manera aislada, o como parte de un grupo de anomalías raquídeas como la malformación de Klippel-Feil, lipoma raquídeo y

siringomielia. Se presentan en cualquier nivel de la columna vertebral, pero son más frecuentes entre C3y T7.

En estas lesiones se pueden encontrar anomalías vertebrales, tales como un cuerpo vertebral ensanchado resultado de la proliferación ósea alrededor del trayecto que termina por desaparecer o un defecto circular en el cuerpo vertebral producido por la persistencia del tracto. Dado que el trayecto neuroentérico se alarga y distiende durante el crecimiento, el conducto puede dividirse en divertículos no comunicantes que se encuentran a cierta distancia entre sí. La persistencia de sólo una porción del trayecto produce un quiste únicamente dentro del conducto raquídeo (9). Los quistes por lo general están situados en la parte anterior dentro del conducto raquídeo, aunque se han descrito en la parte dorsal, y pueden ser intradurales, extramedulares o intramedulares.

Los quistes neuroentéricos por lo general se detectan en la infancia. En los niños menores la lesión se puede presentar como una masa torácica o abdominal con afección cardiorrespiratoria o como una masa cervical con compresión traqueal, o bien pueden detectarse por las anomalías vertebrales. En los adultos y en los niños mayores tienden a presentar signos de compresión en la médula espinal en la región cervical o dorsal y rara vez condicionan meningitis con microorganismos intestinales.

El diagnóstico se realiza, además del cuadro clínico, con la TAC y la IRM, así como radiografías simples.

El tratamiento quirúrgico requiere primero el tratamiento de la lesión intrarraquídea.

Trastornos de la neurulación secundaria.

Síndrome del *filum terminale* tenso.

El síndrome de *filum terminale* (FT) tenso es una forma de disrafismo espinal oculto en el cual la médula espinal está anclada por un FT grueso anormal, y tenso. Normalmente, el tubo neural se desarrolla un poco más allá del somita 42, posteriormente la médula ascenderá. El alargamiento del filum resulta del escaso crecimiento de los elementos de la neurulación secundaria y del crecimiento más rápido de la columna vertebral. Fracaso de la involución de la médula terminal y/o fracaso del alargamiento del FT condiciona el síndrome de FT tenso.

Por definición el síndrome de FT tenso, debe tener una médula espinal anclada, debe medir más de 2 mm. de diámetro y no debe de haber otra causa de anclaje medular. La punta del cono medular se localiza por debajo del segmento L2 en 86% de los casos. En 10% a 25% de los casos, la medula espinal se continua caudalmente para fijarse al saco tecal distal sin terminación nítida. El fibrolipoma del filum, parte de este síndrome, se presenta en 29% de los casos.

La cifoescoliosis esta presente en 14% y mejora después de la sección del FT en un tercio de los casos. Usualmente hay un defecto en los arcos de la columna lumbosacra, usualmente en L4, L5 y/o S1. Sin embargo, se han reportado niños con incontinencia y con una IRM normal que mejoran después de la sección del FT patológico.

Los niños usualmente tienen hallazgos en la cistometría consistentes con una vejiga neurogénica. Las IRM y la TC, podemos ver un cono medular en o cerca del nivel normal, y el filum parece normal o puede contener una pequeña cantidad de grasa, con imagen dentro del FT hiperdensa o hiperintensa; puede estar presente una espina bífida oculta. La fisiopatología en estos casos aun permanece oscura.

Recientemente se ha descrito, un síndrome de dolor y vejiga neurogénica con la punta del cono medular en el nivel normal (8). Este puede estar acompañado por espina bífida oculta o un lipoma en el filum terminal. Estos niños mejoran después de la liberación del FT.

Fisiopatología de la médula anclada

La disminución del diámetro de la médula espinal anclada antes de la liberación quirúrgica, y la retracción del segmento proximal que sigue a la liberación, sugiere que la tracción mecánica sobre la médula espinal puede ser un mecanismo que explique la disfunción medular en pacientes con médula anclada. La observación de que la longitud de los segmentos intramedulares está incrementada inmediatamente rostral al punto de anclaje, además del estiramiento de la médula, se implica en la patogénesis de la disfunción medular asociada con anclaje. Se ha observado que la extensión y flexión de la pelvis está asociada con relajación y tensión de la médula, respectivamente. Esta observación es útil para explicar los cambios posturales vistos en estos pacientes y sugiere que el estiramiento intermitente de la médula puede ocurrir con el sentarse, pararse y con las actividades diarias, condicionando

exacerbación del déficit. Breig sugiere que los síntomas ocurren, en el síndrome de médula anclada, cada vez que un factor mecánico interfiere con la elongación máxima que la médula espinal puede soportar. Parece probable que la médula anclada limita ésta, cada vez que se realizan movimientos corporales y hay un incremento de la estatura.

Se ha observado que múltiples nervios periféricos son elongados y deformados alrededor de la médula espinal distal. La disfunción de estos nervios puede ayudar a explicar la debilidad, deformidades ortopédicas y dolor.

Los vasos sanguíneos que cubren la médula espinal a menudo se aprecian delgados y se convierten en dilatados e hiperhémicos después de la liberación de la médula. Esta observación sugiere que cualquier proceso que conduzca a elongación y estiramiento de la médula tal como flexión de la pelvis, flexión cervical, crecimiento y desarrollo y cambios en la curvatura de la vértebra puede conducir a isquemia intermitente pero crónica, repetitiva o progresiva, con resultante disfunción de la médula espinal. Yamada y cols. (9) han sugerido que hay anoxia mitocondrial dentro del cono medular del paciente con la médula espinal anclada. En el gato, el anclaje de la médula produce cambios en la actividad oxido-reducción del citocromo A1, A3 (9). La progresión lenta de los síntomas neurológicos soporta el concepto de insuficiencia vascular como un factor en la disfunción medular. El estiramiento puede también reducir la irrigación sanguínea a los nervios periféricos y podría conducir a dolor y debilidad.

Reigel (9) obtuvo potenciales evocados somatosensoriales (PESS) por estimulación del nervio peroneo en 40 pacientes quienes subsecuentemente sufrieron una liberación de médula anclada, y la respuesta evocada de las extremidades inferiores fue frecuentemente asimétrica. Estudios seriados alrededor de un periodo de 6-12 meses antes de la cirugía demostró, con el tiempo, incremento en la latencia y reducción de la amplitud de la respuesta evocada, sugiriendo disfunción progresiva. Después de la cirugía, 33 pacientes de 40 mostraron disminución de la latencia de la respuesta. Recientemente un estudio mostró escaso valor predictivo o correlación de la médula anclada con los PESS (10).

CARACTERÍSTICAS CLINICAS DEL SÍNDROME DE MEDULA ANCLADA.

Cutáneas

Las lesiones en las cuales el tejido neural está oculto por una piel intacta se les conocen como disrafismo espinal oculto. Cuando existen, las huellas cutáneas indican claramente una lesión subyacente. Solamente unas pocas de estas lesiones son verdaderamente ocultas y podrían ser reveladas solamente por el inicio del deterioro neurológico. Este grupo comprende una colección heterogénea de lesiones que incluye seno dérmico, lipoma espinal, síndrome de FT tenso, meningocele sacro anterior, quiste neuroentérico, y diastomatomielia. Estas lesiones comparten las características comunes que la médula espinal que puede estar hendida y/o anclada en una posición baja. Los estigmas cutáneos tales como un simple poro más ancho con un pelo en medio, ostium en la piel con o sin umbilicación, apéndice en la piel, nevó hemangiomatoso, y

nevus de diversa extensión, zonas de hipertrichosis, generalmente situados en la línea media, señalan la presencia de una patología oculta de la columna y médula espinal.

Los lipomas medulares se presentan generalmente como una masa a nivel de la parte baja de la espalda, de diversas magnitudes, de consistencia renitente y generalmente sin grandes datos clínicos.

El mielomeningocele, disrafismo abierto, no deja lugar a dudas. La presencia de la placa neural, con o sin quiste anterior y de diversas magnitudes, hacen sencillo su reconocimiento.

Deformidad neuro-ortopédica

El 75% de los pacientes con disrafismo oculto tienen una o más deformidades ortopédicas. Las complicaciones más comunes expresadas por el paciente o familiar son cambios en la marcha, debilidad, deformidad, y dolor. Los cambios en la marcha y debilidad se presentan con igual frecuencia entre aquellos con niveles motores y sensitivos lumbar y sacro.

A menudo se encuentra espasticidad asociada con anormalidades de la marcha. Las deformidades ortopédicas más comunes en los pies son deformaciones en varo, valgo, y cavos. Es común la atrofia y amiotrofia de una o ambas extremidades inferiores. Luxación recurrente de la cadera y cambios rotacionales de las extremidades ocurren en 27% de los niños y están asociados predominantemente con niveles sensitivos lumbares y motores. Una única observación en pacientes con médula espinal anclada es el desarrollo de cambios progresivos en la postura consistentes en flexión de las rodillas,

incremento en la lordosis lumbar, y aumento de la base de sustentación. La historia natural del síndrome muestra progresión de las anomalías antes descritas en mínimo 30% de los pacientes, predominantemente aquellas con niveles sensitivos y motores sacros.

Dolor y pérdida sensitiva.

La pérdida de la sensación en la parte inferior del cuerpo es a menudo vaga y subjetiva, más aun cuando se trata de lactantes o preescolares. La disminución de la sensibilidad es a menudo asimétrica y sin seguir claramente a los dermatomas. Se ha visto pérdida de la sensación en "calcetín". La pérdida de la sensación puede manifestarse por el desarrollo de una úlcera o callosidad en el pie. La pérdida de la sensación sobre el periné es un hallazgo temprano común.

El dolor es una manifestación común en la médula anclada. El dolor a menudo se irradia hacia la región anterior del muslo y hacia arriba de la columna. Es común dolor en el periné y genitales. La flexión del cuello o tronco puede a menudo reproducir el dolor y la postura lordótica y la flexión de la rodilla puede prevenir el dolor. Afortunadamente el dolor, de todos los problemas presentados en la médula anclada en la niñez, es el síntoma más aliviado con el desanclaje.

Disfunción urológica

Las anomalías urológicas usualmente son mal interpretadas en los niños. Usualmente son descubiertas durante la evaluación del niño por otros signos de médula anclada. La ultrasonografía o la IRM puede demostrar una vejiga grande y la cistometría confirma generalmente anomalías de la función.

En la edad preescolar llega a ser obvio el fracaso del entrenamiento, enuresis, infección de la vejiga, e incontinencia urinaria de esfuerzo.

Incontinencia de esfínteres anales, encopresis e incontinencia fecal.

En muchas ocasiones las manifestaciones clínicas se inician con la pérdida de continencia fecal, sea por trastornos de los esfínteres del ano o por pérdida de la sensibilidad rectal o por ambos. En dado caso este inicio de presentación siempre es dramático y obliga a los padres a consultar.

PLANEACION DEL TRABAJO:

Justificación.

El síndrome de médula anclada es una enfermedad frecuentemente observada en la población del Hospital Infantil de México Federico Gómez que requiere la evaluación de sus características clínicas y poder determinar estadísticas que nos permitan identificar peculiaridades particulares que desconocemos. De esta manera, poder modificar con bases firmes la actitud médica hacia los niños afectados por esta enfermedad.

Otra razón que justifica el presente estudio es publicar la experiencia del Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Infantil de México en el tratamiento del Síndrome de Médula Anclada que enriquecerá la bibliografía mexicana de esta patología, hasta cierto punto olvidada por la aparente, pero no cierta, sencillez de su tratamiento que ha condicionado su menosprecio por los neurocirujanos de adulto y poder de esta manera modificar la perspectiva de minusvalía que se tiene de este síndrome.

Planteamiento del problema

La médula anclada es un problema frecuente, observado en la población del Hospital Infantil de México Federico Gómez, cuya evolución natural condiciona incapacidad si no es tratada quirúrgicamente. Por tal motivo hacemos las siguientes preguntas: ¿Es verdaderamente necesario el tratamiento quirúrgico de la médula anclada, hay agravación continua cuando no se operan?, ¿Cuál es el estado clínico posquirúrgico de los pacientes sometidos a desanclaje *medular*, cuando es necesario reinervenir?

Objetivo general

Describir, analizar y sacar conclusiones de los casos de síndrome de médula anclada tratados en el hospital infantil de México en un periodo de 10 años.

Objetivo específico

Conocer la frecuencia de las diferentes patologías que condicionan el síndrome de médula anclada

Conocer la evaluación preoperatoria, tratamiento quirúrgico, evolución postoperatoria y su estado clínico en la población pediátrica del hospital infantil de México en un periodo de 10 años.

Además, conocer la frecuencia de reanclaje medular.

Material y Método.

Diseño del estudio

Es un estudio retrospectivo, descriptivo y transversal.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Se incluirán todos los pacientes operados por primera vez de desanclaje medular, durante el periodo comprendido de Mayo del 1ro de Mayo de 1994 al 1ro de Mayo de 2004 por el diagnóstico de síndrome de médula anclada de la región lumbosacra.

CRITERIOS DE NO INCLUSION

Se excluirán todos los pacientes con expediente incompleto.

Aquellos que no hallan sido operados por primera vez en el hospital infantil de México.

Aquellos casos de medula anclada que no sean de la región lumbosacra.

CRITERIOS DE ELIMINACION

Pacientes con síndrome de regresión caudal.

METODOLOGIA

Se revisaron los expedientes de los pacientes operados con diagnóstico de médula anclada, atendidos y sometidos a tratamiento quirúrgico por primera vez en el Departamento de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Infantil de México, Federico Gómez, en el periodo comprendido del 1ro de Mayo de 1994 al 1ro de Mayo del 2004.

Se incluyeron 40 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión, de los que se clasificó la edad, el sexo, manifestaciones clínicas (estigmas cutáneos, alteraciones motoras, sensitivas, ortopédicas, urológicas e intestinales), estudios imagen de resonancia magnética, tomografía computada, radiografías,

potenciales evocados somatosensoriales, tratamiento quirúrgico, cirugía subsiguiente, complicaciones postoperatorias y seguimiento.

Todos los datos se tabularon y graficaron con el programa SPSS 10.0 de Windows.

RESULTADOS.

Los resultados se dividieron en los siguientes rubros:

I DATOS GENERALES:

Incluyeron la edad, sexo y diagnóstico.

II MANIFESTACIONES CLINICAS:

Se dividieron en nivel afectado, alteraciones motoras, sensitivas, ortopédicas, urológicas.

III DIAGNOSTICO:

Se reportaron los resultados de los potenciales evocados somatosensoriales y estudios de imagen realizados.

IV TRATAMIENTO:

Se valoró el tratamiento quirúrgico, el abordaje quirúrgico empleado, cirugía subsiguiente y complicaciones.

V SEGUIMIENTO.

I DATOS GENERALES.

Se incluyeron 40 pacientes en el estudio, 12 (30%) fueron del sexo masculino y 28 (70%) del sexo femenino. (Tabla No.1)

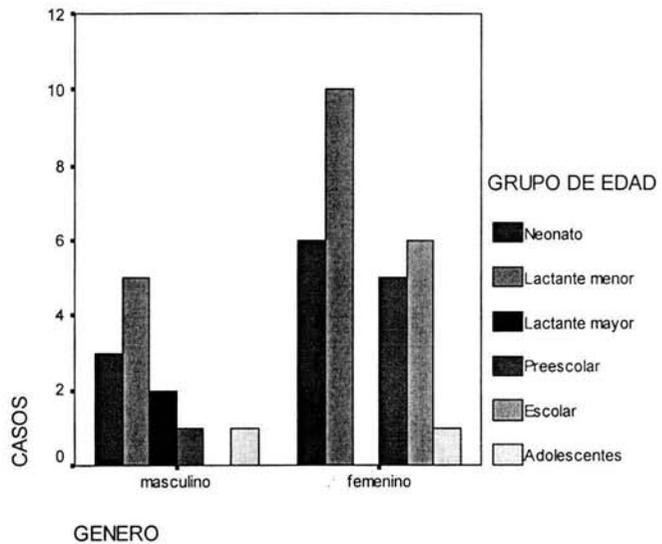
Con respecto al grupo de edad, el mayor número de casos se observó en el grupo de lactante menor con 15 (37.5%) pacientes, este grupo de edad continuo

su predominio cuando se cuando se comparo con el sexo, 10 casos en el sexo femenino y 5 en el masculino. (Figura No.1)

Tabla No. 1 Frecuencia de Sexo

sexo		
	Frequency	Percent
masculino	12	30.0
femenino	28	70.0
Total	40	100.0

GRAFICA No.1 FRECUENCIA POR EDAD Y SEXO

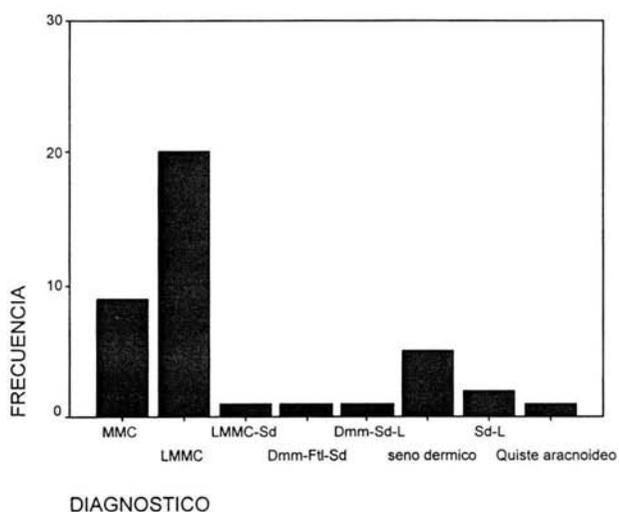


II MANIFESTACIONES CLINICAS.

Las manifestaciones clínicas de los pacientes se dividieron en:

El lipomielomeningocele fue el diagnóstico más común con 21 casos (52.5%), uno de ellos en combinación con un seno dérmico y se presentó más frecuentemente en el grupo de lactante menor, con 13 casos (32.5%). El mielomeningocele fue el segundo diagnóstico más común con 9 casos (22.5%), todos ellos se operaron en el grupo de neonatos. (Grafica No.2).

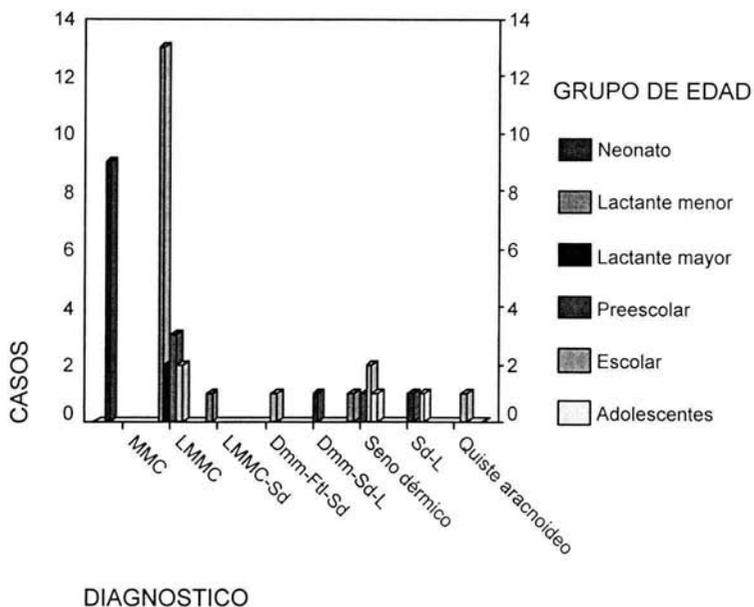
GRAFICA No. 2. FRECUENCIA DE DIAGNOSTICO



MM= mielomeningocele, LMMM= Lipomielomeningocele, Sd= Seno dérmico

Dmm= Diastomatomielia, Ftl= Filum terminal lipomatoso, L= Lipoma

GRAFICA No 3. FRECUENCIA DE EDAD Y DIAGNOSTICO



ESTIGMAS CUTÁNEOS

La manifestación cutáneas mas frecuentes fue un lipoma subcutáneo en 22 (55%) pacientes, 7 de ellos combinada con un nevó, esta última fue la segunda de mayor presentación que se observó en 21 pacientes, 14 de ellos combinadas con algun otro estigma cutáneo. (Tabla No. 2)

Tabla No. 2 ESTIGMAS CUTANEOS

	Frecuencia	Porcentaje
Lipoma subcutáneo	15	37.5
Ls-N	7	17.5
Nevo	6	15.0
N-Ht	4	10.0
N-Ht-O	1	2.5
N-O	1	2.5
N-Sp	2	5.0
Hipertricosis	1	2.5
Ht-O	1	2.5
Ostium en la piel	1	2.5
No estigmas	1	2.5
Total	40	100.0

LS= lipoma subcutáneo, N= Nevo, A= Ostium, HT Hipertricosis

Sp= mielomeningocele cubierto por piel con LCR

ALTERACIONES MOTORAS.

En la valoración preoperatorio la frecuencia más común fue la ausencia de alteraciones motoras en las extremidades, la manifestación clínica como alteración fue la paraparesia en 8 (20%) pacientes, en 3 casos (3.5%) de forma aislada y en 5 casos (12.5%), en combinación con alguna otra alteración motora; un paciente presento paraplejía (2.5%). En el estado postoperatorio solamente 14 casos (35%) continuaron sin alteraciones motoras, la alteración motora mas común fue la paraparesia, 14 casos (35%), 7 (17.5%) de ellos en combinación con otra alteración motora; la segunda manifestación más común fue la monoparesia se observó en 5 casos (12.5%), y la tercera manifestación motora más común fue la monoplejía en 3 casos (7.5%). (Tabla 3 y 4)

Entre los pacientes sin alteraciones motoras en el periodo preoperatorio el lipomielomeningocele fue el más frecuente, 16 casos (40%), 7 (17.5%) de ellos en el postoperatorio continuaron sin alteración motora. Sin embargo es de conocerse que la mayoría de lipomielomeningoceles se presentaron en lactantes menores y que en ocasiones el examen clínico inicial, a esta edad, no puede ser muy claro. De los 3 pacientes, (7.5%), con mielomeningocele sin alteraciones en el periodo postoperatorio ninguno persistió sin alteraciones motoras. Sin embargo, cuatro pacientes, (10%), con mielomeningocele que presentaron paraplejia en el periodo preoperatorio sólo 2 pacientes (5%) continuaron con paraplejia.

TABLA No.3 ALTERACION MOTORA PREOPERATORIA

	Frecuencia	Porcentaje
Sin alteraciones	24	60.0
Paraparesia	3	7.5
bf	1	2.5
bfb	1	2.5
bfg	1	2.5
bgi	1	2.5
bh	1	2.5
Monoparesia	1	2.5
cfh	1	2.5
Paraplejia	1	2.5
dgi	4	10.0
Hiperreflexia	1	2.5
Total	40	100.0

b= paraparesia, c= monoparesia, d= paraplejia,

f= hiporreflexia, g= arreflexia, h= hipotonía, i= Atonía.

TABLA No. 4 ALTERACION MOTORA POSTOPERATORIA

	Frecuencia	Porcentaje
Sin alteraciones	14	35.0
Paraparesia	7	17.5
bcfgk	1	2.5
bf	2	5.0
bF	1	2.5
bfh	2	5.0
bgi	1	2.5
Monoparesia	5	12.5
cefh	1	2.5
cegk	1	2.5
ck	1	2.5
dgi	2	5.0
dgik	1	2.5
Hiperreflexia	1	2.5
Total	40	100.0

b= paraparesia, c= monoparesia, d= paraplejia, e= monoplejia,

f= hiporreflexia, g= arreflexia, h= hipotonía, i= Atonía, k= Hipotrofia

TABLA No.5 RECUENCIA DE ALTERACION MOTORA PREOPERATORIA POR DIAGNOSTICO

Count

		ALTERACION MOTORA										Total
		Sin alteraciones	Paraparesia	Monoparesia	Paraplejia	Hiperreflexia	b f h	b f k	b g i	b h	c f h	
DX	MMC	3				1	1					9
	LMMC	16	1	1					1	1		20
	Seno dérmico	1	1		1					1		5
	Quiste aracnoideo		1									1
	LMMC-Sd	1										1
	Dmm-Ftl-Sd	1										1
	Dmm-Sd-L	1										1
	Sd-L	1						1				2
Total		24	3	1	1	1	1	1	1	1	1	40

MM= mielomeningocele, LMMM= Lipomielomeningocele, Sd= Seno dérmico,

Dmm= Diastomatomielia,

Ftl= Filum terminal lipomatoso, L= Lipoma, b= paraparesia, c= monoparesia, f=

hiporreflexi

g= arreflexia, h= hipotonía, i= Atonía, k= Hipotrofia

TABLA No. 6. ALTERACION MOTORA POSTOPERATORIA POR DIAGNOSTICO

Count

		ALTERACION MOTORA													Total		
		Sin alteraciones	Paraparesia	Monoparesia	Hiperreflexia	b F	b c f g k	b f	b f h	b g i	c e f h	c e g k	c k	d g i		d g i k	
DX	MMC		2	1	1	1			1	1							9
	LMMC	7	3	3			1	2	1							1	20
	Seno dérmico	3	1								1		1				5
	Quiste aracnoideo			1													1
	LMMC-Sd	1															1
	Dmm-Ftl	1															1
	Dmm-Sd-L	1															1
	Sd-L	1	1														2
Total	14	7	5	1	1	1	2	2	1	1	1	1	2	1		40	

MM= mielomeningocele, LMMM= Lipomielomeningocele, Sd= Seno dérmico,

Dmm= Diastomatomielia,

FTL= Filum terminal lipomatoso, L= Lipoma, b= paraparesia, c= monoparesia,

d= paraplejía,

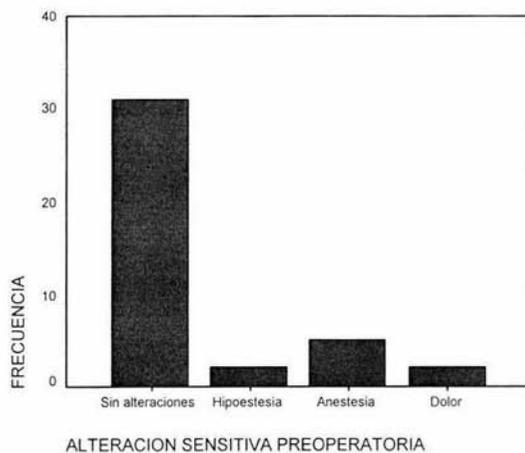
e= monoplejía, f= hiporreflexia, g= arreflexia, h= hipotonía, i= Atonía, k= Hipotrofia.

ALTERACIONES SENSITIVAS.

La mayoría de los pacientes no presentaron alteraciones sensitivas, 31 casos (77.5%), en el periodo preoperatorio. La alteración más común fue la hipoestesia en 5 pacientes, 5 casos (12.5%), seguido de hipoestesia y dolor, con 2 casos cada uno. (Grafica No. 2 y 3)

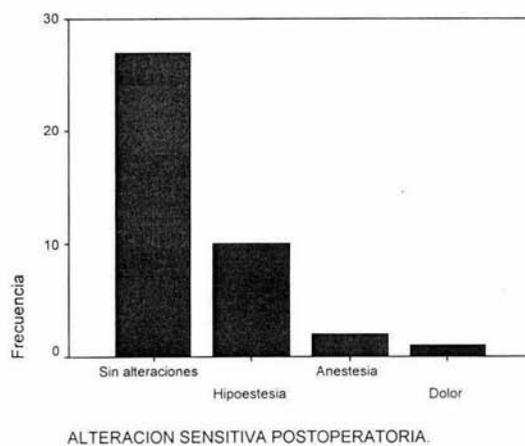
GRAFICA No. 4 FRECUENCIA DE ALTERACIONES

SENSITIVAS PREOPERATORIAS



GRAFICA No.3 FRECUENCIA DE ALTERACIONES

SENSITIVAS POSTOPERATORIAS



MANIFESTACIONES ORTOPEDICAS

En el periodo preoperatorio 27 pacientes (67.5%) se presentaron sin alteraciones ortopédicas, se mantuvieron en esa condición en el postoperatorio 21 pacientes (52.5%). Los pacientes que tuvieron en su inicio pie equino varo como presentación inicial no cambio en el periodo postoperatorio, cada uno con 7 pacientes (17.5%). Solamente, 2 pacientes (5%) en el periodo preoperatorio presentaron escoliosis como única manifestación ortopédica, en el periodo postoperatorio 4 pacientes (10%) presentaron escoliosis y solamente un paciente (2.5%) como única manifestación, el resto de ellos acompañada con alguna otra manifestación clínica. (Tabla 7 y 6)

TABLA No.7. ALTERACIONES ORTOPEDICAS
PREOPERATORIAS

	Frecuencia	Porcentaje
Sin alteraciones	27	67.5
Pie equino varo	7	17.5
Pev-Aei	1	2.5
Dg-Ar	1	2.5
Acortamiento de extremidad inferior	1	2.5
Escoliosis	2	5.0
Pie cavo	1	2.5
Total	40	100.0

Pev = Pie equino varo, A= Acortamiento de la extremidad inferior

**TABLA No.8 ALTERACIONES ORTOPEDICAS
POSTOPERATORIAS**

	Frecuencia	Porcentaje
Sin alteraciones	21	52.5
Pie equino varo	9	21.0
Pev-Aei	1	2.5
Pev-Escoliosis	2	5.0
Pie aducto	1	2.5
Aei-Escoliosis	1	2.5
Escoliosis	3	7.5
Escoliosis-HI	1	2.5
Hiperlordosis	1	2.5
Total	40	100.0

Pev = Pie equino varo, Aei= Acortamiento de la extremidad inferior

HI = Hiperlordosis

Alteraciones urológicas

Las alteraciones urológicas se dividieron en vejiga neurogénica, incontinencia urinaria, infección de vías urinarias, reflujo vesicoureteral e hidronefrosis. En el periodo preoperatorio hubo 32 pacientes (80%) sin alteraciones, de ellos en el periodo postoperatorio se mantuvieron sintomáticos 15 pacientes (37.5%). En el periodo preoperatorio 8 pacientes (20%) presentaron vejiga neurogénica con incontinencia urinaria, en el periodo postoperatorio esto aumento a 55% (22 casos).

**TABLA No. 9 ALTERACIONES UROLOGICAS
PREOPERATORIAS**

	Frecuencia	Porcentaje
Sin alteraciones	32	80.0
Vn-lu	8	20.0
Total	40	100.0

Vn = Vejiga neurogena, lu = Incontinencia urinaria

**TABLA No. 10 ALTERACIONES UROLOGICAS
POSTOPERATORIAS**

	Frecuencia	Porcentaje
Sin alteraciones	15	37.5
Vn-lu	14	34.0
Vn-lu-IVU	5	12.5
Vn-IVU	1	2.5
Vn-Rvu-Hn	1	2.5
Vn-lu-IVU	1	2.5
IVU	3	7.5
Total	40	100.0

Vn = Vejiga neurogena, lu = Incontinencia urinaria

IVU = Infección de vías urinarias

III Estudios diagnósticos

Los pacientes con manifestaciones clínicas de médula anclada se valoraron con:

1.- Estudios electrofisiológico de potenciales PESS somatosensoriales.

2.- Por estudios de imagen:

radiografías

resonancia magnética

tomografía computada de la región lumbosacro

En los PESS se observo retraso en la conducción nerviosa del estímulo en 18 pacientes (45%), tanto en el periodo preoperatorio como en el postoperatorio, no se hizo en 14 pacientes (35%) durante el periodo preoperatorio y en el postoperatorio en 16 pacientes (40%). Tabla No. 11 y 12

Con respecto a los estudios de imagen:

- A) 7 pacientes sin estudio de imagen (17.5%).
- B) radiografías de columna en 4 pacientes (10%)
- C) tomografía en 6 pacientes (15%) y
- D) IRM en 23 pacientes (57.5%)

**TABLA No. 11 POENTENCIALES EVOCADOS
SOMATOSENSORIALES PREOPERATORIOS**

	Frecuencia	Porcentaje
normal	7	17.5
Retardo en latencias sensitivas	18	45.0
No se hizo	14	35.0
No hubo respuesta cortical	1	2.5
Total	40	100.0

TABLA No. 11 POTENCIALES EVOCADOS SOMATOSENSORIALES postoperatorios.

	Frecuencia	Porcentaje
Normal	4	10.0
Retrazo de latencias sensitivas	18	45.0
No se hizo	16	40.0
Mejoria en conducción	1	2.5
Detrioro en conducción	1	2.5
Total	38	95.0
Total	40	100.0

IV TRATAMIENTO

Los pacientes con diagnóstico de médula anclada fueron tratadas con técnicas quirúrgicas de acuerdo a su diagnóstico preoperatorio se hicieron 9 (22.5%) plastias de mielomeningocele con tubulización del tubo neural, hubo 20 casos (50%), en los que se hizo resección de lipoma como parte de un lipomielomeningocele; hubo 5 casos (12%), a los que se les hizo resección de un seno dérmico, uno de ellos como único procedimiento quirúrgico y los otros 4 como parte de otra patológica. Los casos de diastomatomielia, 2 (5%) se resecó un espolón óseo, pero acompañado de otra patología y consecuente resección en un caso de un *filum terminal* lipomatoso y seno dérmico, y en otro caso como parte de la resección de un seno dérmico y un lipoma. (Tabla No. 12)

V SEGUIMIENTO

El seguimiento de los pacientes después de ser dados de alta hospitalaria continuaron su control en la consulta externa con un seguimiento al mes, a los 3 meses, 6 meses y después cada año. De los 40 pacientes del estudio, 21

(52.5%) continúan en la actualidad en seguimiento, 4 (10%) fueron dados de alta y 15 (37.5%) pacientes se perdieron de vista. El tiempo mínimo de seguimiento fue de dos meses y el máximo de 136 meses, con una media de 49.23 meses. Durante el seguimiento, a 10 pacientes (25%), se les diagnosticó reanclaje medular, 6 de ellos, 15%, se reoperaron. El intervalo entre la primera cirugía y la reintervención fue entre un mes y 96 meses después. (Tabla No. 13).

DISCUSION.

El deterioro observado en los pacientes con disrrafismo espinal se debe al anclaje de la medula espinal conocido como Síndrome de Medula Anclada. Es condicionado por una serie de patologías que se caracterizan por tener el cono medular por debajo del interespacio L2 a L3, dentro de las cuales se encuentran el lipoma espinal, la diastomatomielia, el *filum terminal* lipomatoso, el lipomielomeningocele, el seno dérmico, el mielomeningocele, el meningocele, lesiones tumorales o procesos infecciosos.

En este estudio presentamos la experiencia del Servicio de Neurocirugía Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el tratamiento de pacientes pediátricos con el diagnóstico de Síndrome de Médula Anclada de la región lumbosacra.

Por ser una enfermedad que se desarrolla en el periodo embrionario, su presentación es congénita. La edad de los pacientes sometidos a cirugía varía desde el periodo neonatal en menores de un mes hasta a 11 años, con mayor frecuencia en el grupo de lactantes menores de 1 a 2 años de edad. Se obtuvo una predilección en el sexo femenino de 2.3:1.

Durante la evaluación, en esta serie, en el periodo preoperatorio 23 pacientes (57.5%) no presentaron alteraciones neurológicas, comparada con 47.5% en la literatura [a]. Entre los pacientes que presentaron alteraciones neurológicas en este periodo, 15 (37.5%) pacientes presentaron alteración motora comparada con 48% de la literatura (11). En el periodo postoperatorio 24 pacientes (60%) presentaron déficit neurológico motor, lo que concuerda con la literatura reportada en que del 50 al 70% de los déficits motores no son revertidos con la cirugía (12). Las manifestaciones sensitivas son difíciles de evaluar en la niñez.

En el periodo preoperatorio 80% de los pacientes no tuvieron manifestaciones urológicas, comparado con 66% de la literatura (13). De los 32 pacientes sin alteraciones urológicas en el preoperatorio solamente permanecieron asintomáticos urológicos 15 pacientes (37.5%)

Las manifestaciones clínicas ortopédicas se presentaron en 32.5% de los pacientes en el preoperatorio y en el postoperatorio 47.5%. Las deformidades ortopédicas se deben a falta de inervación o a inervación débil de músculos antagonistas de la extremidad inferior (11).

En esta serie no se realizaron los estudios de imagen y neurofisiológicos de forma completa tanto en el periodo preoperatorio como en el postoperatorio.

El estudio de imagen más utilizado para el diagnóstico fue la IRM con 65%. En los PESS no se observó mejoría durante el seguimiento, en 7 pacientes los potenciales preoperatorios fueron normales y 6 en el postoperatorio, el retraso en la conducción nerviosa continuo prolongada en 18 pacientes tanto en el preoperatorio como en el postoperatorio, y no se hizo en ambos periodos en 14

pacientes. Esta estabilidad se correlaciona con el deterioro motor observado en el periodo postoperatorio, y no es el esperado con lo reportado en la literatura en la que se observa una mejoría en los PESS.

Todos los pacientes fueron sometidos a resección de la lesión fuera un lipoma, un espolón óseo

El tratamiento quirúrgico consistió en liberar la medula que fue realizada en todos los pacientes, durante el tiempo de seguimiento a 10 paciente se les diagnosticó reanclaje medular que representa el 25%, se desconoce la frecuencia exacta del reanclaje, la literatura reporta 13.75% (a). Hubo 5 complicaciones postoperatorias una infección de la herida quirúrgica y dos fístula de LCR que no requirieron tratamiento quirúrgico, en 3 pacientes se observó disminución de la fuerza en las extremidades inferiores.

Conclusiones.

El síndrome de medula anclada es condicionada por múltiples patologías que evitan el ascenso de la médula espinal durante el crecimiento del niño. La patología más común de anclaje medular es el lipomielomeningocele.

Por ser un conjunto de enfermedades que se desarrollan durante el periodo embrionario, los niños presentan estigmas cutáneos en un alto porcentaje, pero aun así algunos niños son atendidos tardíamente. Considero que el tratamiento quirúrgico temprano sigue siendo de vital importancia para disminuir el porcentaje de deterioro neurológico, como es bien informado en la literatura internacional. En nuestra serie, además de una valoración preoperatorio en ocasiones no muy exacta, encontramos relación entre la agravación

postoperatoria y el tiempo quirúrgico: a menos tiempo más déficit y a mayor tiempo de cirugía, menos déficit.

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad son variadas y por ello es necesario el estudio del enfermo por un grupo multidisciplinario que incluya especialistas en urología, neurología, psicología, ortopedia, neurocirugía y especialistas en rehabilitación física.

Se debe de valorar de forma integral el estado clínico preoperatorio y postoperatorio con estudios imagenológicos del neuroeje como IRM, TC, radiografías simples y ultrasonido en los lactantes; estudios electrofisiológicos de PESS , electromiografía, manometrias anorrectales y estudios urodinámicos.

La técnica quirúrgica con microcirugía, evitando dañar la placa neural, tomando todo el tiempo necesario para una buena disección, es de vital importancia para evitar las complicaciones neurológicas postoperatorias y obtener mejores resultados que le den al niño una mejor calidad de vida.

El reanclaje medular es frecuente en la evolución y se deberán aplicar e innovar nuevas técnicas que mejores esta condición.

Referencias.

1. Wilkins R.H. Neurosurgery. 2nd. ed. New York: McGraw-Hill;1996. p 3465-3466.
2. Choux M, Di Rocco C, et al. Pediatric Neurosurgery. 1ra ed. Churchill Livistone, London 1999. p. 61-77.
3. Swanson HS, Barnett JCJr. Intradural lipomas in children. Pediatrics 1962;29:911-926.
4. McLone DG , Naidich TP: Laser resection of fifty spinal lipomas. Neurosurgery 1986;18:611-615.
5. Kanev MP, Lemiere RJ, Loeser JD, Berger MS: Management and long term follow-up review of children with lipomyelomeningocele, 1952-1987. Journal of Neurosurgery 1990; 73:48-52.
6. Pierre-Kahn A, Lacombe J, Pichon J, et al. Intraespinal lipomas with spina bifida: prognosis and treatment in 73 cases. Journal of Neurosurgery 1986; 65: 756-761.
7. Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB, et al. Management of lipomyelomeningoceles. Journal of Neurosurgery 1985; 62:1-8.
8. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position. Neurosurgery 1994; 33: 596-600.
- 9 Yamada S, Zinke De, Sanders D. Pathophysiology of tethered cord syndrome. Journal of Neurosurgery 1981; 54: 494-503.

10. Albright AI, Scwabassi R, Pang D. The role of somatosensory evoked potentials in the evaluation of spinal cord retethering. *Pediatric Neurosurgery* 1996; 24: 126-133.
11. Sutton NL, Schwartz MD: Anomalías congénitas de la médula espinal. *Columna Vertebral*, ed,4. Rothman Simeone.
12. McLone DG, Naidich TP: Laser resection of fifty spinal lipomas. *Neurosurgery* 1986; 18:611-615.
13. Satat N, Late effects of early surgery on lipoma and lipomielomeningocele in children less than 1 year old. *The Journal of Urology* 1997;157: 1434-1437.