

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ

EVOLUCION CLÍNICA DEL SINDROME DE MEDULA
ANCLADA EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ

T E S I S

PARA OBTENER EL TITULO DE:

ESPECIALISTA EN NEUROCIRUGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

DRA. MARIA COROLINA CANTARERO MOREIRA

DIRECTOR DE LA TESIS:

DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEON

MEXICO, D.F., JULIO 2011



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ

EVOLUCION CLINICA DE LOS PACIENTES CON SINDROME DE
MEDULA ANCLADA SOMETIDOS A DESANCLAJE MEDULAR EN
EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO GOMEZ DE
MAYO 2004 A MAYO 2011.

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL TITULO EN

NEUROCIRUGIA PEDIATRICA

PRESENTA

DRA MARIA CAROLINA CANTARERO MOREIRA

TUTORES TESIS



DR FERNANDO CHICO PONCE DE LEON
JEFE DPTO NEUROCIRUGIA PEDIATRICA



DR SAMUEL TORRES
NEUROCIRUJANO PEDIATRA



DR JAIME NIETO ZERMENO
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



JULIO 2011

Indice

I.- Introducción	Pág. 3
II.- Antecedentes	Pág. 4
III.- Justificación	Pág. 15
IV.- Planteamiento del problema	Pág. 16
V.- Objetivo general	Pág. 17
VI.- Objetivos específicos	Pág. 17
VII.- Diseño metodológico	Pág. 18
VIII.- Resultados	Pág. 20
IX.- Discusión	Pág. 22
X.- Conclusiones	Pág. 25
XI.- Recomendaciones	Pág. 27
XII.- Anexos	Pág. 28
XIII.- Referencias	Pág. 50

I.- Introducción:

Clásicamente, el síndrome de médula anclada congénita fue definido como un espectro de anomalías, de este orden, resultantes de una anormal posición baja del cono medular, lo cual conllevaba a disfunción neurológica, músculo esquelética, urológica y/o gastrointestinal.

En 1910, Fuchs describió que la incontinencia y la deformidad en flexión observadas en pacientes con antecedentes de haber sido intervenidos por mielomeningocele eran el resultado de una tensión anormal en la médula espinal. En 1953, Garceau introdujo el término “Síndrome del *filum terminale*” después de observar 3 pacientes con progresiva deformidad espinal y síntomas neurológicos, asumiendo que el *filum* se encontraba anclado y debía ser seccionado. El término “Síndrome de médula anclada” originalmente lo introducen Hoffman y colaboradores, en 1976, al describir 31 casos con síntomas ocasionados por la elongación de la médula espinal.

Este síndrome comúnmente está asociado a disrafismo espinal. Recientemente, se han presentado descripciones de éste en pacientes con cono medular en posición normal, pero con signos y síntomas consistentes con la clínica. Estos pacientes generalmente presentan estigmas cutáneos, anomalías vertebrales, lipoma intradural y anomalías neurológicas. En este grupo de pacientes, el dolor y la incontinencia urinaria/intestinal aparecen como respuesta al desanclaje, observables en una serie de otro autor, como adelante se comentará.

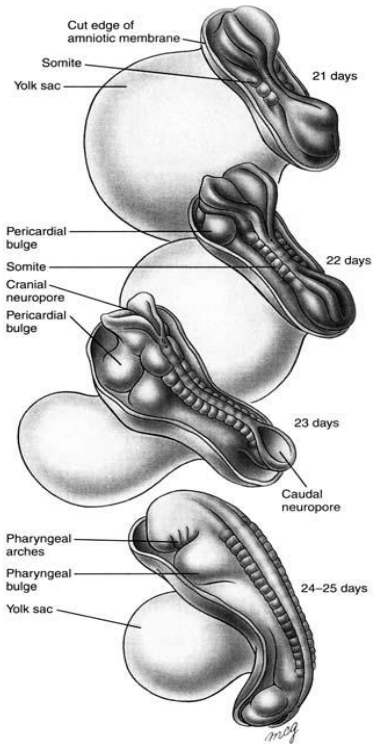
Las complicaciones del síndrome de médula anclada aparecen de manera insidiosa y son de carácter progresivo, extendiéndose por varios años. Una disminución de esta progresión en la historia de la enfermedad puede lograrse identificando tempranamente el síndrome y tratándolo oportunamente para lo cual se necesita conocer y entender la embriología así como las bases anatómicas del síndrome.

Como parte de los recursos en formación del Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG), preocupado en proporcionar atención médica quirúrgica de alta especialidad con seguridad y calidad a los niños, la presenta autora se propuso contribuir con el avance de la neurocirugía pediátrica, describiendo la experiencia del HIMFG en el diagnóstico y el manejo de las complicaciones del síndrome de médula anclada, al que con relativa frecuencia nos enfrentamos y cuyo abordaje temprano es determinante en el pronóstico y la progresión de la enfermedad, la cual, en nuestra experiencia, se mejora bien con la cirugía de desanclaje, en contraposición con lo que otros autores mencionan.

II.- Antecedentes

2.1.- Síndrome de médula anclada

El síndrome de médula anclada es una rara anomalía intraespinal causada por la fijación de la médula espinal y una resultante posición baja del cono medular. El término fue originalmente publicado en 1976 por Hoffman. La incidencia global del síndrome se estima en 0.05 a 0.25 casos por 1000 nacidos. Varias anomalías congénitas se asocian al síndrome, como el disrafismo oculto y abierto. Así también puede ocurrir como complicación de una infección, una fibrosis o un tumor. El síndrome se presenta en asociación a disrafismos ocultos, como meningoceles, *filum terminale* engrosado, lipomielomeningocele, diastematomelia, agenesia caudal y otros síndromes disgenéticos (Síndrome de OEIS, VATER, Currarino), así como de manera secundaria a cicatrices procedentes de la reparación de un mielomeningocele.



Los pacientes frecuentemente presentan dolor y disfunción neurológica y urológica, así como escoliosis. Más del 18% de los niños con el síndrome presentan escoliosis congénita.

Los estudios sugieren que el síndrome de médula anclada puede transmitirse genéticamente. Recientemente, se ha descrito una asociación entre el

gen TBX1, la delección 22q11.2 y la trisomía 21 con este síndrome; así como con otras anomalías y síndromes, como el síndrome de Klippel-Feil, la neurofibromatosis-1, la trisomía 8, el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, el síndrome de Dandy-Walker y el síndrome de Fuhrmann.

2.2.- Embriología

El conocimiento de la embriología neural es esencial para entender el síndrome de médula anclada, ya que éste está comúnmente asociado con una variedad de desórdenes que son resultado de un anormal desarrollo del sistema nervioso. Una revisión exhaustiva de la embriología caudal ayuda a entender la anatomía patológica del síndrome.

El tubo neural se forma durante el proceso de neurulación, el cual ocurre durante los días 18 a 28 de la gestación. El sistema nervioso inicia su desarrollo en el embrión presomítico promovido por el efecto inductor de la notocorda (inductor primario).

Aproximadamente en el día 18, el efecto inductor de la notocorda, nacida de la placa neural, del neuroporo que emigra y se transforma en tejido mesenquimatoso, provoca un crecimiento en altura de las células del neuroectoblasto, y con ello que la placa neural sufra las transformaciones. Rápidamente, se producen cambios en la distribución del citoesqueleto en las células de la placa neural (Células M y L) y de los tipos de moléculas de adhesión celular (CAM o MAC), lo que fomenta la elevación de las crestas neurales. La placa neural se invagina y se transforma en el surco neural. La elevación y la posterior convergencia de las crestas neurales, se derivan de las fuerzas intrínsecas dadas por microfilamentos contráctiles que semejan a la actina localizada en los ápices de las células neuroepiteliales; y las fuerzas extrínsecas dadas por el 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.

El proceso de cierre del tubo termina en los días 22 a 23 con la convergencia de las dos crestas neurales que se acercan, y las superficies opuestas de neuroepitelio que desarrollan filopodias y glucosaminoglicanos en las membranas celulares de las células plegables. Las zonas cefálica y caudal donde aún permanece abierto el surco neural constituyen los neuroporos. Aproximadamente para los días 25 a 27 termina de cerrarse el neuroporo posterior y se constituye el tubo neural, finalizando así el proceso denominado neurulación primaria.

En ésta existe la vesiculación primaria con la presencia, en el sentido rostro caudal, del prosencéfalo, el mesencéfalo y el rombencéfalo. En esta etapa encontramos dos curvaturas: la cefálica y la cervical.

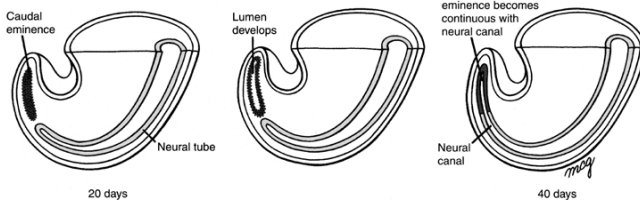
La vesiculación secundaria se produce antes de la cuarta semana de la gestación, dando lugar a las vesículas secundarias, las que, en progresión rostrocaudal, serán el telencéfalo, el diencefalo, el mesencéfalo, el metencéfalo y el mielencéfalo. Aparece una tercera curvatura, la curvatura pontina, al tiempo que se desarrollan las diversas partes del cuarto ventrículo y el cerebelo.

El tubo neural distal, que para este momento no tiene cavidad, se abrirá condicionando un ventrículo terminal, que más tarde se colapsará dando lugar a la médula espinal. Procedente del ectodermo de la placa neural y emigrado por el neuroporo posterior, se desarrolla una condensación de tejido mesenquimatoso pluripotente a continuación del extremo caudal del tubo neural llamada eminencia caudal, la que dará origen a todos los tejidos caudales del embrión, como las somitas caudales y la notocorda caudal; posteriormente, esta formación se canalizará y alojará a la médula y los ganglios espinales, derivados de las crestas neurales.

Hacia los días 43 a 48 de la gestación, se forma el ventrículo terminal en el extremo final del tubo neural, marcando el sitio para el futuro cono medular. Posteriormente, la médula espinal caudal sufre diferenciación regresiva de la que resulta el *filum terminale* y la cauda equina, y se produce un ascenso del cono medular en relación a los cuerpos vertebrales.

El *filum terminale*, el cual se compone de dos segmentos, intradural y extradural, se extiende desde el cono medular al periostio del cóccix.

Simultáneamente, la columna vertebral crece desproporcionadamente con respecto a la médula espinal, resultando en el ascenso del cono y la elongación del *filum*. El proceso de regresión continúa en el periodo postnatal hasta que el cono alcanza el nivel del adulto L1-L2, aproximadamente a los 3 meses de edad. La posición normal del cono post-natal, en el 95% de los casos, es a nivel del cuerpo de L2.



2.3.- Diagnóstico

1.- Presentación clínica del síndrome de médula anclada

Éste puede manifestarse de muchas maneras. El examen clínico juega un papel primordial en el diagnóstico. La espina dorsal debe ser examinada en busca de manifestaciones cutáneas de espina bífida así como de escoliosis. La presencia de estigmas cutáneos, como nevos, lipomas, hemangiomas, senos dérmicos, hipertriosis y pequeñas fosetas con pelos en el centro, pueden orientar hacia el síndrome en neonatos, lactantes y el resto de grupos de edad. En los miembros inferiores, se observan diversas deformidades óseas. Los reflejos tendinosos profundos y el tono muscular son variables. Los disturbios en los esfínteres pueden ser muy difíciles de discernir en menores de 1 año, pero si se presentan anomalías ano-rectales o deformidades en los miembros inferiores puede sospecharse una médula anclada. Se puede

notar disfunción sensorial y motora en los niños cuando se inicia la marcha. Adicionalmente, puede existir una regresión de la función motora, así como de la continencia vesical y diversos trastornos esfinterianos, que pueden ser las únicas manifestaciones.

2.- Estudios de urodinamia

La disfunción esfinteriana y vesical puede jugar un papel importante en la presentación clínica de este síndrome. El hallazgo más común es observar hiperreflexia del detrusor pero con complianza vesical disminuida, disinergia y decremento de la sensación de orinar.

Algunos parámetros importantes en el diagnóstico de vejiga neurogénica incluyen: la capacidad total de la vejiga y la presión, la complianza, la presión de apertura, la actividad electromiográfica y la sensación de orinar. El test urodinámico debe de usarse como marcador de estabilidad de la función una vez hecha la cirugía de desanclaje.

3.- Estudios de imagen

La resonancia magnética (RM) es el estudio de elección para la evaluación de los pacientes con médula anclada; muestra el nivel del cono y las causas del anclaje. Es de desear, en todos los casos, se realicen tomografías, en ventanas óseas, con cortes de las tres dimensiones del espacio y reconstrucción tridimensional, las que junto con la RM proveerán detalles para una eventual intervención quirúrgica. Las radiografías simples, en incidencias AP y lateral, así como dinámicas, son también necesarias.

2.4.- Causas comunes de síndrome de médula anclada

1.- Mielomeningocele

Todos los pacientes con mielomeningocele nacen con la médula anclada, y son sometidos a cirugía de desanclaje de la placa neural, tubulización y cierre.

Los síntomas usualmente consisten en dolor, disestesias, deformidad en los pies, escoliosis y disfunción vesical e intestinal. La edad de los pacientes que se reanclan oscila entre los 5 y los 9 años, durante el estadio de crecimiento rápido.

El reanclaje ocurre, según algunas series, en el 2.8-32% de los pacientes. Éste se presentará en el sitio de reparación primaria. Hay aracnoiditis densa que existe entre las capas bajas de la médula reparada y la duramadre. Las bandas dures y la aracnoiditis se reconocen como las

principales causas de reanclaje. Otras lesiones, como lipomas, quistes epidermoides y dermoides, diastematomielia, granulomas alrededor de las suturas e hidromielia y siringomielia, han sido observadas en el momento de la cirugía, además de adhesiones fuertes y fibrosas entre la parte baja de la de la médula sana, la placa neural reparada y la pared dorsal de la dura, a nivel de la parte más caudal del último arco posterior completo. Después de la laminectomía, realizada por estos autores, y la lisis de las adhesiones a este nivel, la placa neural se relaja. Este fenómeno de anclaje de la parte baja de la médula, al nivel de la placa operada, en el borde de las últimas laminas, se sugiere en la resonancia magnética. Se cree que las adhesiones en el sitio previamente operado se presentan en todos los pacientes intervenidos.

2.- Disrafismo espinal oculto: Lipomielomeningocele

La verdadera incidencia de disrafismo espinal oculto es desconocida, pero cada vez es mayor su conocimiento gracias al advenimiento de la resonancia magnética. Puede ser descubierto en pacientes con manifestaciones cutáneas como hipertriosis, hemangioma capilar, seno dérmico, lipoma subcutáneo. Otras manifestaciones incluyen: discrepancia en la longitud de las piernas, deformidad y asimetría de los pies, escoliosis, vejiga neurogénica, infecciones frecuentes de vías urinarias, trastornos de la marcha, signos de disfunción de la motoneurona superior o inferior, espasticidad y dolor en la espalda baja.

El deterioro neurológico progresivo es muy común; en un estudio, el 62.5% de pacientes en los que se presentó, antes de los 6 meses de edad, eran asintomáticos, y el 29% lo era después de los 6 meses.

EL lipomielomeningocele es la forma más común de disrafismo espinal oculto, éste puede ser un lipoma subcutáneo que usualmente se encuentra en la región lumbar o en la sacra, y puede prolongarse en un lipoma intradural.

Koyanagi y colaboradores informaron que, en su población de pacientes, ningún niño fue asintomático después de los 5 años. Estudios retrospectivos de un gran número de pacientes han demostrado una limitada mejoría si el desanclaje se realiza después de la progresión de los síntomas. Kanev, en un estudio retrospectivo, notó que la disfunción urológica e intestinal no mejoró después de un seguimiento extendido, pero los síntomas motores y sensitivos mostraron mejoría en 10 de 11 pacientes, los cuales fueron sometidos a cirugía de desanclaje; regresando a su estado funcional quirúrgico.

La presentación asintomática no es rara. Pero, en su historia natural, los lipomielomeningoceles cursan frecuentemente con síntomas de progresión, con vejiga

disfuncional, y comúnmente, alrededor de los 2 años, se siguen de síntomas motores y sensitivos que generalmente ocurren en la adolescencia.

Al revisar la literatura y estudios retrospectivos, se ha hallado que algunos autores proponen el desanclaje en el momento en que se presentan los síntomas, independientemente de la edad y el estado neurológico.

2.5.- Fisiopatología del síndrome de medula anclada, tracción del cordón espinal, compromiso vascular, hipoxia y alteraciones metabólicas

1.- Elasticidad del cordón espinal

Hoffman sugiere que la tracción y la elasticidad del cordón espinal son factores fundamentales en la fisiopatología del síndrome.

La parte más caudal del cordón espinal es sometida a una gran elongación cuando se aplican fuerzas de tracción craniocaudales: el cono medular es la región del cordón espinal más vulnerable a la tracción. La elongación del *filum terminale* sigue una relación lineal con la aplicación de la fuerza de tracción. La médula espinal se alarga de forma no lineal entre más tracción se aplique. La región donde se produce el anclaje, que es la parte más baja del ligamento dentado, no se alarga. Esto explica que el déficit neurológico se identifique a nivel de la parte caudal de la médula.

La tensión de la médula también se puede producir transversalmente al eje craniocaudal, por la flexión del torso. Este cuadro clínico es frecuente en pacientes con síndrome de médula anclada oculta, involucrados en actividades deportivas, como el ciclismo. En los casos en los cuales una masa raquídea está presente en combinación con el síndrome de médula anclada, la compresión local de la médula por la masa y la flexión del torso aumenta la intensidad de los síntomas. De igual manera, esto se sucede en casos de malformaciones de la médula, en los cuales un septum ventral estará presente; la presión local sobre el médula puede exacerbar los síntomas.

2.- *Filum terminale*

Las propiedades biomecánicas del *filum terminale* anclado exhiben un comportamiento viscoelástico. La adición de más tracción hace que el *filum* se encuentre en una extensión lineal. La conexión entre el cono medular y el *filum terminale* permite movimientos adaptativos en esta sección de la médula espinal durante la flexión y la extensión vertebrales. Los cambios en la composición de los tejidos y la anatomía del *filum terminale* promovidos por una cicatriz más fibrosa y amplia, o la coexistencia de un tumor, un lipoma, o la presencia de anomalías anorrectales o lumbosacras, como mielomeningocele, alteran las propiedades

de viscoelasticidad del *filum* y, es más, éste las pierde. Entonces, el *filum* se vuelve inefectivo en la regulación de los movimientos del cono medular y actúa como un ancla, limitando el movimiento, contribuyendo a la aplicación de fuerzas de tracción y produciendo daño neurológico.

Un cono medular bajo estará en relación con los cambios a los que haya sido sometido el *filum terminale*, las anormalidades del desarrollo o adquiridas, las infecciones, las cicatrices y los tumores. De manera interesante, Selcuki y Coskun argumentan que en pacientes que tienen situado el cono a nivel normal, el síndrome de medula anclada se presenta cuando la elasticidad del *filum* se pierde debido a fibrosis.

3.- Tensión y flujo sanguíneo de la médula espinal

El aumento en las fuerzas de tracción sobre la médula espinal reduce el flujo sanguíneo al cordón. Se observa isquemia severa en los pacientes en los que se aplica una distracción prolongada. La tracción experimental, muestra que el flujo sanguíneo a la sustancia gris es el más afectado. Esto se ha demostrado con potenciales provocados que muestran patrones consistentes con isquemia.

De lo anterior, se deduce que la distracción local y el compromiso vascular contribuyen a la fisiopatología del síndrome de médula anclada. Una disminución en el diámetro del lumen de los vasos espinales, durante la tracción, reduce sustancialmente el flujo sanguíneo espinal total, causando isquemia local. Si el desanclaje del cordón espinal es realizado entre las dos y las ocho semanas, después de la agresión a la médula, el flujo sanguíneo y los potenciales provocados espinales regresan a la normalidad. Después de este tiempo, los cambios son irreversibles.

La utilización de monitoreo trans-operatorio del flujo sanguíneo espinal puede darnos noción de la isquemia, pero también puede ser una clave para contribuir al desarrollo de la enfermedad. Schneider et al. utilizan flujometría doppler laser e identifican un aumento significativo del flujo sanguíneo en la porción caudal del cordón espinal, después de las operaciones de desanclaje.

4.- Papel de la tracción en la hipoxia y el daño en el metabolismo oxidativo

La tracción de la porción caudal de la médula es la base del desarrollo del síndrome de médula anclada. Esto ha llevado a la realización de estudios que tratan de identificar el efecto de esta tracción sobre la médula a nivel macroscópico, microscópico y biomecánico.

Yamada y colaboradores usaron espectrofotometría y tracción combinados con anoxia para estudiar el estado metabólico del cordón espinal anclado. Estos autores demostraron que una

médula anclada en humanos y animales, está asociada con anormalidades metabólicas a nivel de citocromo alfa, alfa3 en interneuronas.

Este citocromo es el paso final del metabolismo de las enzimas de la cadena respiratoria, en la mitocondria, y su proporción de reducción/oxigenación está asociada con cambios en la disponibilidad del oxígeno o de los requerimientos metabólicos en las mitocondrias.

El incremento en la tracción de la médula está asociado a un aumento en la reducción del citocromo alfa, alfa3. Altas reducciones en los niveles de éste se asocian con disminución de las demandas metabólicas y disminución de la disponibilidad de oxígeno con hipoxia e isquemia de la médula. La mitocondria en las células nerviosas con alto nivel de reducción bioquímica muestra una disminución en la producción de trifosfato de adenosina. Este cambio en la energía metabólica y la capacidad de utilización pueden reflejar alteración en la función de las células nerviosas en la médula espinal.

Los resultados mencionados, indican que la tracción induce a hipoxia, como resultado de los cambios metabólicos y depleción de energía de las neuronas en la médula anclada, en donde venas, arterias y capilares pierden el diámetro de su lumen al ser sometidos a fuerzas mecánicas. Como consecuencia de esto, el flujo sanguíneo es alterado, con una disminución concomitante en la producción de energía y una alta reducción del citocromo alfa, alfa3 en la mitocondria de las células nerviosas. El grado de daño metabólico está relacionado con la severidad de los síntomas neurológicos.

De modo interesante, el desanclaje de la médula se sigue del retorno del status metabólico en el citocromo alfa, alfa3 de la mitocondria de un estado de alta reducción a un estado de re oxidación que refleja el retorno a la normalidad. Este fenómeno se observa en casos con leve o moderado cambio metabólico reductivo/oxidativo; mientras que en casos severos de disrupción de la reducción/oxigenación no se consiguen adecuados resultados.

El retorno del estado metabólico normal de la médula, se acompaña de mejoría de los síntomas neurológicos en un periodo que abarca desde 2 semanas a 2 a 4 meses. En los casos severos sólo se observa mejoría parcial, con cambios metabólicos limitados con desplazamiento de un estado altamente reductivo a uno de más oxidación.

2.6.- Definición funcional del síndrome de médula anclada

La definición clásica de este síndrome envuelve la presencia de un *filum terminale* grueso y/o un cono medular situado en posición baja en pacientes con déficit neurológico. Actualmente, se acepta como diagnóstico del síndrome de médula anclada la definición de una fijación patológica de la médula, situada en una posición anormal. Estos datos derivan de la fisiopatología del síndrome, indicando que la tensión mecánica de la porción caudal de la

médula, el compromiso vascular y la hipoxia resultan en un deterioro metabólico y de la función neurológica. Sin embargo, la evidencia imagenológica de un cono medular bajo es factor determinante en el diagnóstico de un síndrome de médula anclada. Un cuadro clínico consistente puede estar presente en un grupo de pacientes, según algunos autores, en un 14-18%, con posición anatómica normal del cono. En estos casos, el factor determinante es la presencia de un filum terminale inelástico, tirante y/o apretado. Selcuki y Coskum comentan que los estudios urodinámicos son más fidedignos que los potenciales provocados somatosensoriales para predecir un *filum terminale* tenso, rígido y anclado que puede ser la causa del cuadro clínico. Este grupo de pacientes tiene una significativa respuesta al desanclaje, la que varía de 47 a 67%.

Los resultados obtenidos en los pacientes con síndrome de médula anclada, sintomáticos y con situación normal del cono, indican que el abordaje, el diagnóstico y el tratamiento del síndrome no pueden basarse sólo en definiciones anatómicas y criterios quirúrgicos, sino que también debe tomarse en cuenta su fisiopatología. Un *filum terminale* tenso y/o rígido, que haya perdido la habilidad de actuar como un amortiguador a las fuerzas de tracción aplicadas en la porción caudal de la médula, será la causa de la mayoría de estos anclados. Esta es una parte de la fisiopatología del síndrome que debe ser aclarada para poder indicar con precisión la necesidad de cirugía. La existencia de signos y síntomas neurológicos, urológicos y ortopédicos, es la base para realizar un abordaje agresivo, debido a que alrededor del 50% de estos pacientes mejoran con la cirugía de desanclaje.

2.7.- Signos de tractos largos en el síndrome de médula anclada

El 10% de los pacientes con síndrome de médula anclada presenta hiperreflexia asociada a disfunción motora con signo de Babinski. Para examinar la posibilidad de disfunción de los tractos largos en el síndrome de médula anclada, se ha estudiado el transporte axonal en las fibras de los tractos por medio de la inyección de peroxidasa dentro del núcleo *gracilis* y a nivel de las células de los ganglios sensitivos L5, L7 y S2, y posterior espera de 72 horas. El número de células de cada ganglio fue igual en el control, constituido por gatos, y en otros animales, sin tracción de la médula. Este hecho indica que el transporte axonal no cambió por el anclaje de la médula, aun cuando esta fuera sometida a un alto grado de tracción. Esto demuestra que no hay cambios histopatológicos en los tractos largos de pacientes con síndrome de medula anclada aguda o crónica, y no es posible explicar los signos de tractos largos con resultados experimentales; **sin embargo, hay ciertas condiciones en las cuales se puede explicar el daño a los tractos largos en base a la anatomía.**

La alta incidencia de signos de tractos largos observados en pacientes con diastematomielia, se debe al *septum* localizado en la mitad o en la parte alta lumbar o a nivel torácico bajo. El estiramiento de segmentos pequeños de la médula, asociados con flexión y extensión de la

columna vertebral, puede resultar en una extremadamente alta tensión de unos pocos segmentos altos lumbares o torácicos. En estos casos, los tractos largos pueden ser dañados más fácilmente que en la médula espinal anclada por un *filum tenso*.

Los signos y los síntomas en pacientes con síndrome de médula anclada por *filum tenso*, son consecuencia de lesiones en varios segmentos de la médula lumbosacra. La disfunción neurológica ocurre sólo a este nivel entre dos puntos de fijación: el punto de anclaje caudal, usualmente el extremo caudal de la médula anclada, y la atadura o anclaje de la parte más baja del par de ligamentos dentados, segmentos T12-L1, en dirección cefálica. El estiramiento de la fuerza se distribuye más ampliamente a lo largo de toda la médula lumbosacra, y menos efectivamente en la médula hendida por el septum en la diastematomielia.

2.8.- Escoliosis en pacientes con médula anclada

En los estudios más recientes, se ha sugerido que del 20 al 58% de los casos con escoliosis congénitas se ha asociado con anomalías raquídeas.

El síndrome de medula anclada es una causa directa de escoliosis. Esto fue demostrado por McLone en 1990, después de observar estabilización o mejoría de esta deformidad en pacientes operados de mielomeningocele, con reanclaje medular. Se afirmó que la escoliosis puede desarrollarse como consecuencia de isquemia de la médula, en el sitio del anclaje, y, subsecuentemente, con disfunción de las vías sensitivas y por ende asociación a un tono muscular asimétrico paravertebral.

Winter y MacMaster originalmente demostraron la seguridad y la eficacia de la corrección primaria del síndrome de médula anclada, con la subsecuente planeación de la corrección quirúrgica de la escoliosis 3 a 6 meses después.

Con el aumento de la evidencia de la seguridad y la eficacia, actualmente muchos autores realizan el desanclaje con la corrección de la escoliosis en un solo tiempo, principalmente en aquellos pacientes con un ángulo de Cobb mayor de 35°, en los cuales existe una progresión de la curva después de haber sido desanclados. Una vez tomada la decisión de intervenir la escoliosis, se deben utilizar técnicas de fusión de segmentos cortos en niños con esqueleto inmaduro y fusiones más definitivas y largas en niños con mejor madurez ósea.

McLone y colegas describen que la sola liberación del cordón espinal, puede permitir la estabilización de la curva en algunos pacientes. Hoy, la incidencia, la extensión, el tiempo, y el subgrupo de pacientes que se van a estabilizar o progresar después de un desanclaje medular permanecen indefinidos.

2.9.- Reanclaje sintomático de la médula espina después de una sección del *filum terminale* grueso y/o lipomatoso

Yong sugiere la existencia de dos patrones distintos de reanclaje sintomático después de la sección simple del *filum*: tardío y temprano.

El reanclaje tardío ocurre después de los 7 años del proceso inicial, Yong considera que los pacientes que llegan a cirugía de desanclaje en el primer año de vida con un cono situado bajo, tienen un alto riesgo de reanclaje tardío. Esto se debe a que, al cortar el *filum*, el extremo proximal se adhiere a la dura y la médula entonces se ancla de nuevo. Se cree que la mayoría de los síntomas ocurren por la tracción del cono anclado en la duramadre. Debe ser más esperado en las etapas de crecimiento de los pacientes, por lo temprano de la cirugía y lo bajo del cono.

El reanclaje sintomático tardío ocurre, entonces, en adolescentes, está asociado con la cicatriz del extremo proximal residual del *filum* y tiende a ocurrir después de una primera cirugía en niños menores de un año con un cono a nivel de L3. Estos pacientes frecuentemente se presentan con una nueva alteración urológica.

Se recomienda que a aquellos pacientes pediátricos con estudios imagenológicos que muestren un *filum* grueso y no anclado y estén asintomáticos se les dé seguimiento hasta que los síntomas aparezcan, ya que esto puede reducir el riesgo de reanclaje postquirúrgico tardío y el riesgo de déficit permanente es bajo. En esta serie de 46 pacientes que se operaron profilácticamente, dos desarrollaron reanclaje tardío. Estos dos pacientes tenían 10 y 11 meses de edad, respectivamente, en el momento del procedimiento quirúrgico en el que se seccionó el *filum*. De los 26 pacientes operados antes de los 12 meses de edad, 3 presentaron reanclaje tardío, en comparación con 2 de 126 que se operaron después del año de vida.

El otro patrón de reanclaje sintomático, temprano se caracteriza por el desarrollo de síntomas recurrentes, más frecuentemente, dolor, dentro de los primeros 24 meses del procedimiento, después de un periodo de mejoría de los síntomas. El típico paciente de este subgrupo es el paciente lactante o escolar, cuya sección del *filum* fue extremadamente compleja y se complicó con fístula de LCR e infección. Esta complicación es vista en un 7 a 9% de los casos en todas las cohortes revisadas. Pero algunas series describen hasta un 20% de reanclaje tardío y un 37.5% de reanclaje temprano.

El riesgo basal de reanclaje sintomático asociado con cierre dural primario puede aumentar por complicaciones de la herida o por cirugía que promueva la inflamación leptomeníngea. Por esto, se recomienda el uso de sutura poliglactina que es absorbible en los procesos inflamatorios y ayuda en el proceso de cicatrización.

En conclusión, se ha encontrado que el reanclaje temprano ocurre dentro de los 24 meses, y se observa en procesos complicados e infectados, y el tardío se presenta después de los 7 años de la sección del *filum*, y se ve con una mayor frecuencia en pacientes a los que se les realiza cirugía profiláctica y en pacientes con cono situado debajo de L2.

III.- Justificación

Como parte de los recursos en formación del Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México Federico Gómez preocupado en proporcionar atención médica quirúrgica de alta especialidad con seguridad y calidad a los niños, la presente autora se propuso contribuir con el avance de la neurocirugía pediátrica, describiendo la experiencia del HIMFG en el diagnóstico y el manejo de las complicaciones del síndrome de médula anclada, al que con relativa frecuencia nos enfrentamos y cuyo abordaje temprano es determinante en el pronóstico y la progresión de la enfermedad, lo cual conlleva una alta frecuencia de discapacidad.

IV.- Planteamiento del problema

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es el centro de referencia nacional de México para los niños con patologías complejas que ameritan un abordaje diagnóstico, terapéutico y quirúrgico de cuarto nivel, como es el caso del síndrome de médula anclada, cuyo abordaje temprano es determinante en el pronóstico y la progresión de la enfermedad, la cual conlleva complicaciones discapacitantes permanentes en su historia natural. Por lo tanto, se plantea la siguiente pregunta: ¿cuál ha sido la evolución clínica de los pacientes con síndrome de médula anclada sometidos a desanclaje medular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, de mayo 2004 a mayo 2011?

V.- Objetivo general

Describir la evolución clínica de los pacientes con síndrome de médula anclada sometidos a desanclaje medular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, de mayo 2004 a mayo 2011.

VI.- Objetivos específicos

1. Conocer algunas de las características demográficas de los pacientes con síndrome de médula anclada manejados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
2. Conocer las principales causas del síndrome de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
3. Describir las principales manifestaciones clínicas con que se presentaron los niños con síndrome de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
4. Describir los estudios utilizados en el diagnóstico del síndrome de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
5. Describir la técnica de desanclaje utilizada en el síndrome de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
6. Conocer las complicaciones presentadas por los niños con síndrome de médula anclada intervenidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
7. Conocer la frecuencia de reanclaje sintomático en niños intervenidos por síndrome de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

VII.- Diseño metodológico

7.1.- Tipo de Estudio: descriptivo, observacional, retrospectivo de corte transversal.

7.2.- Universo: constituido por 84 pacientes con síndrome de médula anclada atendidos en un periodo de 7 años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, de mayo 2004 a mayo 2011.

7.3.- Muestra: constituida por 45 pacientes con síndrome de médula anclada sometidos a desanclaje medular en un periodo de 7 años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, de mayo 2004 a mayo 2011.

7.4.- Criterios de inclusión

1. Pacientes diagnosticados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
2. Pacientes intervenidos por primera vez en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
3. Expediente clínico completo, con las variables en estudio.

7.5.- Criterios de Exclusión

1. Síndrome de médula anclada asociada a tumores espinales.

7.6.- Variables

1. Edad
2. Sexo
3. Procedencia
4. Tiempo empleado para el diagnóstico
5. Tiempo preoperatorio
6. Causas de síndrome de médula anclada
7. Dolor en miembros inferiores
8. Dolor espinal
9. Incontinencia urinaria
10. Incontinencia fecal
11. Escoliosis

12. Fuerza muscular
13. Reflejos osteotendinosos profundos
14. Reflejo cutáneo plantar
15. Estigmas cutáneos
16. Estudios imagenológicos
17. Nivel del anclaje
18. Urodinamia
19. PESS
20. Manometría rectal
21. Uso de neuroparche
22. Uso de Goretex
23. Cierre primario de duramadre
24. Tipo de sutura para el cierre dural
25. Dehiscencia de herida quirúrgica
26. Infección post-quirúrgica
27. Fístula de LCR
28. Lesión de estructuras neurales
29. Reanclaje medular

7.7.- Método e instrumento para el análisis de la información

Se realizó un estudio descriptivo de corte transversal con pacientes portadores de síndrome de médula anclada atendidos en el Departamento de Neurocirugía del Hospital Infantil de México Federico Gómez de mayo 2004 a mayo 2011. La información en estudio se obtuvo del expediente clínico, y fue vaciada en una base de datos especialmente elaborada con el programa estadístico Epi-Info versión 3.5.3-2011, el cual facilitó el procesamiento. Esta información fue plasmada en tablas elaboradas en Excel 2010 para su posterior análisis.

VIII.- Resultados.

Se encontraron los siguientes resultados: el 2.2% de los niños con médula anclada tenía menos de un año de edad; por otro lado, la mayoría de los casos, aproximadamente un 66%, se encontró entre las edades de 1 a 7 años, y un 31% era mayor de 7 años.

No se observaron grandes diferencias en cuanto a la distribución de los casos según el sexo. De éstos, el 48.9% fue de niñas y el 51.1% de varones.

El 35.5% de los casos (16), procedían del Estado de México y el 20% correspondieron al Distrito Federal. Se atendieron casos procedentes de Guanajuato, Chiapas, Durango, Guerrero, Puebla y Veracruz, y de otros estados, pero en menor porcentaje.

En la mayoría de los casos, el diagnóstico se estableció después de dos semanas (66.7%), una vez concluidos los estudios imagenológicos, urodinámico, PESS y de manometría rectal respectivos.

Ya con diagnóstico preciso de síndrome de médula anclada, el 4.4% de los casos fue intervenido quirúrgicamente en menos de una semana, el 15.6% entre la primera y la tercera semana, el 24.4% (11) entre el primer y quinto mes, el 26.7% (12) entre los 6 meses y un año, y el 28.9% (13) después de un año de haberse diagnosticado.

Las principales causas del síndrome de médula anclada observados fueron por lipomielomeningocele y por mielomeningocele, en 26.6% (12) y 24.4% (11) de los casos, respectivamente. Otros disrafismos espinales se observaron con menor frecuencia, ocupando el filum lipomatoso el 15.6% (7) de los casos.

El dolor neuropático en los miembros inferiores se observó en el 71.1% (32) de los casos, observándose en un 31.3% (10) resolución del dolor inmediatamente después del procedimiento quirúrgico.

El dolor en la espalda se presentó en el 60% de los casos, y fue principalmente de intensidad moderada en el 37.8% (17) e intenso en el 11.1% (5) de los casos. De los pacientes que no presentaron dolor en la espalda en el preoperatorio (18), el 100% continuó en iguales condiciones en el postoperatorio. Se observó resolución total post-quirúrgica inmediata, de este dolor preoperatorio leve, en el 100%(5) de los casos. De los pacientes que presentaron dolor moderado preoperatorio, el 70.6% (12) experimentó disminución de la intensidad a leve y/o nula en el periodo post-quirúrgico inmediato. Es importante mencionar que de los pacientes con dolor intenso en el preoperatorio, el 80%(4) presentó mejoría del dolor a leve o moderado.

La incontinencia urinaria se observó en el 80%(36) de los pacientes con síndrome de médula anclada; con mejoría de la disfunción urinaria en el 22.2%(8) en el periodo postoperatorio, no observándose cambios de esta disfunción en el 77.7%(28) restante.

La incontinencia fecal se presentó en el 51.1%(23) de los casos. De los pacientes con este problema, en el postoperatorio, en el 21.7%(5) éste se resolvió.

La escoliosis se observó en 73.3%(33) de los casos.

Al evaluar la fuerza muscular en el periodo pre- y post-operatorio, se observó su mejoría, principalmente cuando estaba disminuida a 2/5, en el 100% de los niños; en ellos, ésta subió después de la cirugía a 3-4/5. En el 100% de los casos con fuerza muscular 0/5 y 1/5, la misma se mantuvo sin cambios.

El 50% de los pacientes con hiperreflexia prequirúrgica presentó mejoría del cuadro; en el 100% de los pacientes con arreflexia la cirugía no modificó su condición.

En el 17.4% (4) de los niños con reflejos normales se observó en el periodo post-operatorio hiporreflexia.

El 28.6% (2) de los niños con reflejo cutáneo plantar en extensión presentó ausencia de este reflejo una vez operados. El 100% de los niños que no presentaron este signo continuó sin cambios en el postoperatorio.

En los casos de lipomielomeningocele y mielomeningocele, se encontraron estigmas cutáneos; los más frecuentemente observados en estos pacientes en hasta un 51%(23).

En la mayoría de los casos 72.7% (32) se envió TC y RM de columna dorso lumbar como parte del protocolo de estudio. Solamente el 68.9%(31) de los casos se envió a manometría rectal; al 100% de los casos se le realizó PESS, y los estudios de urodinamia se realizaron en el 84.4% (38) de los casos.

El nivel del anclaje medular varió desde su posición normal, en el 2.2%(1), hasta el nivel de L5, en el 31.1%(14), siendo éste el más frecuente nivel de anclaje. Los niveles entre L2 y L3 representaron el 24.4% (11), entre L4 yL5 el 20%(9), y entre L3 y L4 el 17.8% (8).

El defecto dural fue cerrado principalmente con Neuropatch en el 95.6% (43) de los casos, y con Goretex en el 4.4% (2).

Las suturas empeladas para el cierre dural fueron principalmente prolene vascular del 4-0 y el 5-0, y se utilizó con menor frecuencia el PDS vascular 4-0 y 5-0.

La dehiscencia de la herida quirúrgica se observó en el 11.1% (5) de los casos. Las infecciones postquirúrgicas se presentaron en el 13.3% (6) de los casos.

El 13.3%(6) de los niños intervenidos cursó con fístula de LCR; dos pacientes (4.4%) manifestaron lesión de estructuras neurales.

El porcentaje de reanclaje medular fue de 17.8%(8) casos distribuidos de la siguiente manera: tardío el 50% y temprano el 50%.

IX.- Discusión.

El síndrome de médula anclada en la población pediátrica es causado principalmente por el disrafismo espinal, ya sea éste abierto o cerrado. Son muchos los mecanismos fisiopatológicos involucrados en el anclaje medular, algunos de éstos pueden prevenirse mediante una técnica quirúrgica adecuada durante el procedimiento de cierre del defecto espinal congénito.

Hay autores que recomiendan reparar el defecto dural con sutura reabsorbible para disminuir el riesgo de fijación y cicatrización en el sitio de reparación. En nuestro Hospital Infantil de México Federico Gómez hemos obtenido porcentajes bajos de reanclaje sintomático, tanto de casos tempranos como de casos tardíos, conformando éstos sólo un 17.8% de la casuística, lo que se relaciona principalmente con la presencia de complicaciones, como dehiscencia de la herida quirúrgica y fístula de LCR en un 13.3%, así como infecciones.

Consideramos que la reparación del defecto dural fue óptima con el uso de Neuropatch y el tipo de sutura utilizada (Prolene y PDS) aparentemente no influyó en la incidencia de fístulas de LCR y reanclaje.

Tanto el dolor neuropático de los miembros inferiores como el dolor de la espalda mostraron mejoría después de la cirugía en la mayoría de los casos; asimismo, se observó una mejoría franca en la función motora después del desanclaje primario. Esto se evidenció por la normalización de los reflejos osteotendinosos y la mejoría de la fuerza muscular en un porcentaje alto de pacientes. Cabe señalar que en el 100% de los pacientes con arreflexia, la cirugía no modificó su condición.

Sin embargo, y a pesar que se observaron de manera general excelentes resultados en la evolución de los pacientes operados, es importante mencionar que nuestros pacientes tardan más de dos semanas en completar su protocolo de estudio, lo que lleva a un retraso en la realización del procedimiento quirúrgico de más de un año, en el 28% de los casos, operándose sólo el 4.4% únicamente en la primera semana de la realización del diagnóstico. Cabe mencionar que la mayoría de los pacientes que ingresan a nuestro Instituto son procedentes del Estado de México y del Distrito Federal.

En cuanto al protocolo de estudio, a la mayoría de los pacientes, a pesar que tardaron más de dos semana en diagnosticarse, se les realizó RM y TC de columna dorso-lumbar (72.7%), manometría rectal (68.9%), estudios urodinámicos (84.4%) y PESS (100%), como es recomendado en la literatura internacional. La RM es el estudio de imagen de elección para la evaluación de los pacientes con síndrome de médula anclada, porque muestra el nivel del cono, aclara las causas del anclaje y provee detalles para un potencial plan quirúrgico. Algunos autores consideran normal la posición del cono a nivel de L2. Por RM, es posible determinar un engrosamiento del *filum terminale*. Tanto la TC como las radiografías simples fueron excelentes estudios complementarios, los que ayudaron también a un buen diagnóstico y una planificación de la cirugía.

El nivel del anclaje medular más frecuentemente observado, lo que concuerda con la literatura internacional, fue el nivel L5 (31.1%). No hubo diferencia significativa en cuanto a la distribución por sexo.

El 77% de nuestros pacientes presentó escoliosis, la cual se manejó conservadoramente, con vigilancia y con el conocimiento de que la cirugía corrige este proceso, como sugiere la literatura internacional. El síndrome de médula anclada es una causa directa de escoliosis, como lo informó McLone en 1990 después de observar estabilización o mejoría de la escoliosis en pacientes operados de mielomeningocele y medula anclada. El equipo de McLone postuló que la escoliosis puede desarrollarse como consecuencia de isquemia de la médula en el sitio del anclaje, con subsecuentemente disfunción de las vías sensitivas y, por ende, asociación a un tono muscular asimétrico paravertebral.

Winter et al. y MacMaster originalmente demostraron la seguridad y la eficacia de la corrección primaria del síndrome de médula anclada con la subsecuente planeación de la corrección quirúrgica de la escoliosis 3 a 6 meses después.

Con el aumento de la evidencia de la seguridad y la eficacia, actualmente, muchos autores realizan el desanclaje con corrección de la escoliosis en un solo tiempo, principalmente en aquellos pacientes con un ángulo de Cobb mayor a 35°, en los cuales existe una progresión de la curva después de haber sido desanclados. Una vez tomada la decisión de intervenir la escoliosis, se deben utilizar técnicas de fusión de segmentos cortos en niños con esqueleto inmaduro y fusiones más definitivas y largas en niños con mayor madurez ósea.

McLone y colegas describen que la sola liberación de la médula puede permitir la estabilización de la curva en algunos pacientes. Hoy, la incidencia, la extensión, el tiempo y el subgrupo de pacientes que se van a tratar con otros métodos, que no sean los neuroquirúrgicos, después de un desanclaje medular, permanece no definido. Por esto, en

nuestro Centro Hospitalario se opta por observar la escoliosis esperando que el desanclaje la corrija.

Como es de esperar en esta patología, la incontinencia urinaria es muy frecuente y se observa en el 80%, de los pacientes; la disfunción del esfínter puede jugar una parte importante en la presentación clínica de este síndrome. El hallazgo más común es la hiperreflexia del detrusor pero con complianza vesical disminuida, disinergia y decremento de la sensación de desear orinar.

Los parámetros importantes en el diagnóstico de la vejiga neurogénica, incluyen: la capacidad total de la vejiga y la presión, la complianza, la presión de apertura, la actividad electromiográfica y la sensación. El *test* urodinámico debe usarse como marcador de estabilidad de la función urinaria una vez hecho el desanclaje, y debe realizarse en el 100% de los casos.

X.- Conclusiones

1. El síndrome de medula anclada se presenta en igual proporción en niños y niñas en nuestro hospital, cuya procedencia fue principalmente del Estado de México y el Distrito Federal.
2. Las principales causas del síndrome de médula anclada en nuestro hospital durante el periodo en estudio fueron el lipomielomeningocele, el mielomeningocele y algunos casos de *filum terminale* grueso y diastematomiela.
3. Los métodos de diagnóstico más utilizados fueron la RM y los PESS, en casi el 100% de los pacientes, siguiendo en importancia la urodinamia y la manometría rectal, en un 80-90%
4. La cirugía de desanclaje medular produjo mejoría y disminución de la intensidad del dolor neuropático y de la espalda, así como del déficit motor preexistente.
5. Con la utilización del Neuropatch y las suturas Prolene o PDS vascular, se logró una adecuada reparación del defecto dural y, al parecer, esto influyó en la baja frecuencia de reanclaje (17.8%) y fístulas de LCR (13.3%).
6. La baja frecuencia de complicaciones infecciosas (13.3%), fístulas de LCR y dehiscencia de herida quirúrgica (11.1%), también influyó en el bajo número de reanclajes.
7. El tiempo de espera quirúrgico prolongado, consideramos, favoreció la progresión de la enfermedad y las secuelas, a pesar de haber observado mejoría clínica en la mayoría de los pacientes intervenidos.

XI.-Recomendaciones

1. El Hospital Infantil de México deberá disminuir el tiempo de espera prequirúrgico de los pacientes con síndrome de medula anclada para obtener mejores resultados funcionales después del desanclaje medular.
2. Se deberán realizar estudios urodinámicos y manometrías rectales en todos los pacientes con sospecha del síndrome de médula anclada, como parte del protocolo de diagnóstico en estos pacientes.
3. Se promoverá la investigación de sustancias y materiales quirúrgicos con propiedades antiadherentes en el tejido neural.

XII.- ANEXOS

Tabla 1

Distribución etarea de los pacientes con síndrome de medula anclada en el Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.

Edad	Fr	%(IC95%)
< 1 año	1	2.2(0.1-11.8)
1-3 años	14	31.1(18.2-46.6)
4-7 años	16	35.6(21.9-51.2)
> 7 años	14	31.1(18.2-46.6)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 2

Sexo de los pacientes con síndrome de medula anclada en el Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.

Sexo	Fr	%(IC95%)
F	22	48.9(33.7-64.2)
M	23	51.1(35.8-66-3)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 3

**Procedencia de los pacientes con síndrome de medula
anclada en el Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Procedencia	Fr	%(IC95%)
Guanajuato(Celaya)	1	2.2(0.1-11.8)
Chiapas	2	4.4(0.5-15.1)
D.F.	9	20.0(9.6-34.6)
Durango	2	4.4(0.5-15.1)
E. México	16	35.5(20.1-60.8)
Guerrero	3	6.7(1.4-18.3)
Oaxaca	4	8.9(2.5-21.2)
Guanajuato (Leon)	3	6.7(1.4-18.3)
Puebla	4	8.9(2.5-21.2)
Veracruz	1	2.2(0.1-11.8)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 4

**Tiempo empleado en el diagnostico de los pacientes con síndrome
de medula anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Tiempo	Fr	%(IC95%)
< 1 semana	6	13.3(5.1-26.8)
1-2 semanas	9	20.0(9.6-34.6)
> 2 semanas	30	66.7(51.0-80.0)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 5**Tiempo preoperatorio de los pacientes con síndrome de medula anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Tiempo	Fr	%(IC95%)
< 1 semana	2	4.4(0.5-15.1)
1-3 semanas	7	15.6(6.5-29.5)
1-5 meses	11	24.4(12.9-39.5)
6 meses- 1 año	12	26.7(14.6-41.9)
> 1 año	13	28.9(16.4-44.3)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 6

**Causas del síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Causas	Fr	%(IC95%)
Diastematom.	3	6.6(0.6-26.9)
Filum grueso	3	6.6(0.6-26.9)
Filum lipomatoso	7	15.6(6.5-29.5)
Lipoma Intra esp.	2	4.4(0.5-15.1)
LPM	12	26.7(14.6-41.9)
MMC	11	24.4(12.9-39.5)
Seno dérmico (SD)	4	8.9(2.5-21.2)
SD + LPM	3	6.6(0.6-26.9)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 7

**Dolor neuropatico en miembros inferiores. Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Dolor	Fr	%(IC95%)
No	13	28.9(16.4-44.3)
Si	32	71.1(55.7-83.6)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 8

**Evolución del dolor neuropatico en el postquirúrgico. Síndrome
de medula anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Dolor	Fr	%(IC95%)
No	10	31.3(16.1-50.0)
Si	22	68.8(50.0-83.9)
Total	32	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 9

**Dolor espinal en pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Dolor	Fr	%(IC95%)
Nada	18	40.0(25.7-55.7)
Leve	5	11.1(3.7-24.1)
Moderado	17	37.8(23.8-53.5)
Intenso	5	11.1(3.7-24.1)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 10

**Evolución de dolor espinal en el periodo postoperatorio. Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Dolor postqx	Dolor espinal preoperatorio							
	Nada		Leve		Moderado		Intenso	
	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)
Nada	18	100(100-100)	5	100(100-100)	2	11.8(1.5-36.4)	0	0(0.0-52.2)
Leve	0	0(0.0-18.5)	0	0(0.0-52.2)	10	58.8(32.9-81.6)	3	60(14.7-94.7)
Moderado	0	0(0.0-18.5)	0	0(0.0-52.2)	4	23.5(6.8-49.9)	1	20(0.5-71.6)
Intenso	0	0(0.0-18.5)	0	0(0.0-52.2)	1	5.9(0.1-28.7)	1	20(0.5-71.6)
Total	18	100	5	100	17	100	5	100

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 11

**Incontinencia urinaria en pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Incontinencia	Fr	%(IC95%)
No	9	20.0(9.6-34.6)
Si	36	80.0(65.4-90.4)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 12

**Evolución de la incontinencia urinaria en el post quirúrgico. Síndrome
de medula anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Incontinencia	Fr	%(IC95%)
No	10	31.3(16.1-50.0)
Si	22	68.8(50.0-83.9)
Total	36	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 13

**Incontinencia fecal en pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Incontinencia	Fr	%(IC95%)
No	22	48.9(33.7-64.2)
Si	23	51.1(35.8-66.3)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 14

**Evolución de la incontinencia fecal en el post quirúrgico. Síndrome
de medula anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Incontinencia	Fr	%(IC95%)
No	5	21.7(7.5-43.7)
Si	18	78.3(56.3-92.5)
Total	23	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 15

**Escoliosis en pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Escoliosis	Fr	%(IC95%)
No	12	26.7(14.6-41.9)
Si	33	73.3(58.1-85.4)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 16

Evolución de la fuerza muscular en el periodo postoperatorio. Síndrome de medula anclada

Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.

FM	Fuerza muscular prequirúrgica											
	PQx	0		1		2		3		4		5
	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)
0	3	100(100-100)	0	0(0.0-97.5)	0	0(0.0-52.2)	0	0(0.0-41.0)	0	0(0.0-28.5)	0	0(0-19.5)
1	0	0(0.0-70.8)	2	100(100-100)	0	0(0.0-52.2)	0	0(0.0-41.0)	2	18.2(2.3-51.8)	0	0(0-19.5)
2	0	0(0.0-70.8)	0	0(0.0-97.5)	0	0(0.0-52.2)	0	0(0.0-41.0)	1	9.1(0.2-41.3)	0	0(0-19.5)
3	0	0(0.0-70.8)	0	0(0.0-97.5)	3	60(14.7-94.7)	2	28.6(3.7-71)	0	0(0.0-28.5)	2	11.8(1.5-36)
4	0	0(0.0-70.8)	0	0(0.0-97.5)	2	40(5.3-85.3)	5	71.4(29-96.3)	2	18.2(2.3-51.8)	1	5.9(0.1-28)
5	0	0(0.0-70.8)	0	0(0.0-97.5)	0	0(0.0-52.2)	0	0(0.0-41.0)	6	54.5(23-83.3)	14	82.4(56-96)
T	3	100	2	100	5	100	7	100	11	100	17	100

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 17

**Evolución de los reflejos osteotendinosos en el periodo postoperatorio. Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

ROT postqx	ROT prequirúrgico							
	(-)		(+) (+)		(++)		(+++)	
	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)
(-)	4	100(100-100)	0	0(0-30.8)	0	0(0-14.8)	0	0(0-36.9)
(+)	0	0(0.0-18.5)	6	60(26-87.8)	4	17.4(5-38.8)	0	0(0-36.9)
(++)	0	0(0.0-18.5)	4	40(12-73.8)	19	82.6(61-95)	4	50(15-84.3)
(+++)	0	0(0.0-18.5)	0	0(0-30.8)	0	0(0-14.8)	4	50(15-84.3)
Total	4	100	10	100	23	100	8	100

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 18

**Evolución del reflejo cutáneo plantar en el postquirúrgico.
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

RCP postqx	reflejo cutáneo plantar preoperatorio			
	Si		No	
	Fr	%(IC95%)	Fr	%(IC95%)
No	2	28.6(3.7-71)	38	100(100-100)
Si	5	71.4(29-96.3)	0	
Total	7	100	38	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 19

**Estigmas cutáneos en pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Estigma	Fr	%(IC95%)
Cola fauno	3	6.6(0.6-26.9)
Hemang lumbar	4	8.9(2.5-21.2)
Hoyuelo interglut	1	2.2(0.1-11.8)
Hoyuelo lumbar	2	4.4(0.5-15.1)
LPM	12	26.7(14.6-41.9)
MMC	11	24.4(12.9-39.5)
Nevo pigmentado	1	2.2(0.1-11.8)
Seno dérmico	4	8.9(2.5-21.2)
SD + LPM	3	6.6(0.6-26.9)
Ninguno	4	8.9(2.5-21.2)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 20

Estudios radiológicos realizados en pacientes con Síndrome de medula anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.

Estudio	Fr	%(IC95%)
RMN	10	22.7(11.5-37.8)
TAC	3	4.5(0.6-15.5)
TAC + RMN	32	72.7(57.2-85.0)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 21

Manometría rectal en pacientes con Síndrome de medula anclada Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.

Estudio	Fr	%(IC95%)
No	14	31.1(18.2-46.6)
Si	31	68.9(53.4-81.8)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 22

**PESS realizados en pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

PESS	Fr	%(IC95%)
SI	45	100(100-100)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 23

**Urodinamia realizada a los pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Estudio	Fr	%(IC95%)
No	7	15.6(6.5-29.5)
Si	38	84.4(70.5-93.5)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 24

**Sitio del anclaje de los pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Sitio	Fr	%(IC95%)
L1-L2	1	2.2(0.1-11.8)
L2-L3	11	24.4(12.9-39.5)
L3	2	4.4(0.5-15.1)
L3-L4	8	17.8(8.0-32.1)
L4-L5	9	20.0(9.6-34.6)
L5	14	31.1(18.2-46.6)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 25

**Material utilizado en el cierre del defecto dural. Síndrome de medula
anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Estudio	Fr	%(IC95%)
Gorotex	2	4.4(0.5-15.1)
Neuroparche	43	95.6(84.9-99.5)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 26

**Sutura utilizada para el cierre dural. Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Sutura	Fr	%(IC95%)
PDS vascular 5.0	5	11.1(3.7-24.1)
PDS vascular 4.0	12	26.7(14.6-41.9)
Prolene vascular 5.0	6	13.3(5.1-26.8)
Prolene vascular 4.0	20	44.4(33.1-61.8)
Prolene vascular 3.0	2	4.4(0.5-15.1)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 27

Dehiscencia de herida quirúrgica en pacientes con Síndrome de medula anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.

Dehiscencia	Fr	%(IC95%)
No	40	88.9(75.9-96.3)
Si	5	11.1(3.7-24.1)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 28

**Infección postquirúrgica en pacientes con Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Infección	Fr	%(IC95%)
No	39	86.7(73.2-94.9)
Si	6	13.3(5.1-26.8)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 29

**Fistula de LCR postquirúrgica. Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Fistula	Fr	%(IC95%)
No	39	86.7(73.2-94.9)
Si	6	13.3(5.1-26.8)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 30**Lesión de estructuras neurales durante el desanclaje. Síndrome de medula anclada. Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Lesión	Fr	%(IC95%)
No	43	95.6(84.9-99.5)
Si	2	4.4(0.5-15.1)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 31**Reanclaje medular. Síndrome de medula anclada Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Reanclaje	Fr	%(IC95%)
No	37	82.2(67.9-92.0)
Si	8	17.8(8.0-32.1)
Total	45	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

Tabla 32

**Tipo de reanclaje medular. Síndrome de medula anclada
Hospital Infantil de México, mayo 2004- mayo 2011.**

Tipo de reanclaje	Fr	%(IC95%)
Tardío	4	50.0(15.7-84.3)
Temprano	4	50.0(15.7-84.3)
Total	8	

Fuente: BD-Medula HIM/NCP2011.

XIII.- Referencias

1. Akay KM, Erşahin Y, Cakir Y: Tethered cord syndrome in adults. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142:1111–1115.
2. Fujita Y, Yamamoto H: An experimental study on spinal cord traction effect. *Spine* 1989; 14:698–705.
3. Aufschnaiter K, Fellner F, Wurm G: Surgery in adult onset tethered cord syndrome (ATCS): review of literature on occasion of an exceptional case. *Neurosurg Rev* 2008; 31:371–384.
4. Barson AJ: The vertebral level of termination of the spinal cord during normal and abnormal development. *J Anat* 1970; 106: 489–497.
5. Yamada S, Sanders DC, Maeda G: Oxidative metabolism during and following ischemia of cat spinal cord. *Neurol Res* 1981; 3: 1–16.
6. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA: Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatr Neurosurg* 2001; 34:114–120.
7. Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Childs Brain* 1976; 2:145–155.
8. Bowman RM, Mohan A, Ito J, Seibly JM, McLone DG: Tethered cord release: a long-term study in 114 patients. Clinical article. *J Neurosurg Pediatr* 2009; 3:181–187.
9. Cochard LR, Netter FH: *Netter's Atlas of Human Embryology*, ed 1. Teterboro, NJ: Icon Learning Systems, 2002.
10. Garceau GJ: The filum terminale syndrome (the cord-traction syndrome). *J Bone Joint Surg Am* 1953; 35-A:711–716.
11. Hendrick EB, Hoffman HJ, Humphreys RP: The tethered spinal cord. *Clin Neurosurg* 1983; 30:457–463.
12. Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB, Humphreys RP: Management of lipomyelomeningoceles. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg* 1985; 62:1–8.

13. Oi S, Yamada H, Matsumoto S: Tethered cord syndrome versus low-placed conus medullaris in an over-distended spinal cord following initial repair for myelodysplasia. *Childs Nerv Syst* 1990; 6:264–269.
14. McLone DG: The adult with a tethered cord. *Clin Neurosurg* 1996; 43:203–209.
15. Phuong LK, Schoeberl KA, Raffel C: Natural history of tethered cord in patients with meningomyelocele. *Neurosurgery* 2002; 50:989–995.
16. Pinto FC, Fontes RB, Leonhardt MdeC, Amodio DT, Porro FF, Machado J: Anatomic study of the filum terminale and its correlations with the tethered cord syndrome. *Neurosurgery* 2002; 51:725–730.
17. Yamada S, Won DJ, Siddiqi J, Yamada SM: Tethered cord syndrome: overview of diagnosis and treatment. *Neurol Res* 2004; 26:719–721.
18. Yamada S, Zinke DE, Sanders D: Pathophysiology of “tethered cord syndrome.” *J Neurosurg* 1981; 54:494–503.
19. Bui CJ, Tubbs RS, Oakes WJ: Tethered cord syndrome in children: a review. *Neurosurg Focus* 2007; 23:1–9.
20. Kang JK, Kim MC, Kim DS, Song JU: Effects of tethering on regional spinal cord blood flow and sensory-evoked potentials in growing cats. *Childs Nerv Syst* 1987; 3:35–39.
21. Koçak A, Kiliç A, Nurlu G, Konan A, Kiliç K, Cirak B, et al: A new model for tethered cord syndrome: a biochemical, electrophysiological, and electron microscopic study. *Pediatr Neurosurg* 1997; 26:120–126.
22. Selçuki M, Coşkun K: Management of tight filum terminale syndrome with special emphasis on normal level conus medullaris (NLCM). *Surg Neurol* 1998; 50:318–322.
23. Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M: Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop* 1991; 11:36–41.
24. Kanev PM, Bierbrauer KS: Reflections on the natural history of lipomyelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 1995; 22:137–140.