



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
 FACULTAD DE MEDICINA
 DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
 HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

EVOLUCIÓN POST QUIRÚRGICA EN PACIENTES
 CON DIAGNÓSTICO DE MÉDULA ANCLADA
 SECUNDARIA A HIPERTROFIA DEL FILUM
 TERMINALE MEDIDA CON POTENCIALES
 SOMATOSENSORIALES

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

NEUROCIROGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. RENATO EDGARDO MENÉNDEZ FLORES

TUTOR DE TESIS:

DR. SAMUEL TORRES GARCÍA



Renato Edgardo Menéndez Flores

MÉXICO, D.F., FEBRERO 2016





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.



HOJA DE FIRMAS

A handwritten signature in black ink, appearing to read "Chico", written above a horizontal line.

DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
NEUROCIRUGIA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO

A handwritten signature in black ink, appearing to read "S. Torres", written above a horizontal line.

DR. SAMUEL TORRES GARCÍA
MEDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE
NEUROCIRUGIA
TUTOR DE TESIS

1.- Dedicatoria:

A mis bellas y hermosas hijas Renata y Regina quienes son mi razón de ser, desde que inicie esta noble carrera y por las que cada día tengo una razón de vivir, ustedes están conmigo cada segundo, cada instante de mi día; en mi mente y en mi corazón, las amo

A los niños del hospital Infantil de México Federico Gómez.

Renato E. Menéndez Flores

2.- INDICE

1. Dedicatoria	3
2. Índice	4
3. Resumen	5
4. Introducción	6
5. Marco teórico	6
6. Antecedentes	16
7. Planteamiento del problema	19
8. Pregunta de investigación	19
9. Justificación	20
10. Objetivos (General, específicos)	20
11. Hipótesis	21
12. Métodos	21
13. Plan de análisis estadístico	22
14. Descripción de variables	22
15. Resultados	24
16. Discusión	28
17. Conclusiones	31
18. Limitación del estudio	31
19. Cronograma de actividades	32
20. Referencias bibliográficas	33
21. Anexo	34

3.- RESUMEN

Introducción. La médula anclada en pacientes pediátricos, con *filum* terminal lipomatoso o fibroso, con alteraciones en los potenciales somato sensoriales (PESS), es frecuente en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, ya que lo encontrado en la literatura internacional es escaso. Se presenta la serie de nueve casos con PESS pre y post quirúrgicos, en el contexto clínico que se refiere.

Material y Métodos. Es un estudio; descriptivo, prospectivo, transversal; donde se seleccionaron pacientes con médula anclada que no hubieren sido intervenidos previamente y que cuenten con trastornos en los PESS, concomitante con alteraciones neurológicas clínicas, como dolor neuropático. Se realizaron estudios de PESS, todo esto previo al evento quirúrgico. Una vez habiendo transcurrido ocho semanas de la cirugía de desanclaje medular, se sometieron los pacientes a nuevo estudio de PESS, junto con la valoración clínica neurológica. Se compararon resultados del periodo preoperatorio con el periodo postoperatorio. Estudio realizado de enero de 2014 a junio de 2015.

Resultados. En el HIMFG, predominó el género masculino en esta patología, con cinco pacientes; la edad más frecuente fue en los escolares con cuatro pacientes y los adolescentes con tres y solo se detectó un paciente lactante mayor; hubo alteraciones urodinámicas en seis casos, anorectales en cinco; todos los pacientes que se tomaron en cuenta en este estudio tenían alteraciones en los PESS. Se trataron seis *filum* terminal lipomatoso y tres *filum* engrosados. El resultado de los PESS post quirúrgico, a los tres meses, mostró mejoría en tres pacientes, a los doce meses en uno y otro a los 18 meses.

Conclusiones. En el HIMFG el síndrome de médula anclada, secundario a *filum* terminal fibroso y lipomatoso, es una patología que disminuye los PESS. La cirugía de desanclaje medular, por estos diagnósticos, mostró mejoría en los PESS, y en clínica, específicamente del dolor neuropático y de los trastornos esfínterianos. Es recomendable la realización de estudios de control con PESS, en el post operatorio.

4.- INTRODUCCION:

El síndrome de medula anclada secundario a *filum* lipomatoso o tenso tiene como complicaciones la lesión del cono medular, que condiciona: vejiga neurogénica, alteraciones anorectales, la escoliosis secundaria, que deterioran de manera profunda la calidad de la vida de los pacientes con esta patología y que puede llegar a ser irreversible, si no se trata.¹

Es necesario conocer la importancia del papel que juegan los PESS y si estos son lo suficientemente confiables para continuar el seguimiento postquirúrgico, en pacientes intervenidos de desanclaje medular, en el contexto mencionado.

El propósito principal de esta investigación es la búsqueda de un método de diagnóstico preciso, útil y temprano.

Dentro de este trabajo se expone la importancia, ya ampliamente conocida, de los estudios urodinámicos y de los estudios de manometría anorectal, sin embargo se sabe que la utilización de estos métodos diagnósticos es limitada para pacientes de muy temprana edad.⁹

Se realizó una revisión bibliográfica sobre la existencia y seguimiento de pacientes postoperados de desanclaje medular y no se encontró literatura dirigida al seguimiento de estos pacientes, ni estudios comparativos entre los PESS anteriores y posteriores al procedimiento quirúrgico.

Sería conveniente en un futuro estandarizar el seguimiento del paciente operado de esta patología, en donde no hay lesión anatómica del cono medular y en donde una intervención temprana, con sección del *filum*, mejorará los PESS y las condiciones clínicas; y posteriormente permitirá evaluar, mediante un estudio comparativo temprano, a las ocho semanas de la cirugía, el éxito del tratamiento. En el caso de una agravación de los PESS podrá ayudar a la decisión de una reintervención temprana.

Esta investigación se realizó en el centro de referencia más importante en nuestro país, el Hospital Infantil de México Federico Gómez, en el servicio de Neurocirugía, en donde se trata, frecuentemente, el anclaje medular en sus diferentes variedades.

Ya que el *filum* terminal lipomatoso o tenso, no es la causa más frecuente de anclamiento medular, la muestra analizada es pequeña, pero se logra obtener un número relativamente bueno de pacientes en donde se realizaron PESS antes y después de la cirugía.

Como en todo trabajo de investigación, en éste se elaboró un marco teórico, necesario para el análisis correcto de lo que el trabajo propone.

Éste encuentra su justificación más importante en lo grave de las lesiones que llevan al diagnóstico tardío y a la pérdida de la calidad de vida del paciente con esta patología, en donde previamente se encontraba un cono medular anatómicamente sano. El objetivo principal es la demostración de la utilidad de los PESS y sentar la base para futuros trabajos que intenten estandarizar el seguimiento de los pacientes con la realización de PESS post quirúrgicos.

La incontinencia vesical, anorectal, así como la presencia de dolor junto con las lesiones motoras tardías, las alteraciones graves en la dinámica de la columna vertebral (escoliosis), las alteraciones en la sensibilidad y por último, de forma más tardía pero igual de importante, en el desarrollo sexual y reproductivo del paciente.

Como limitaciones importantes únicamente me resta decir que se deberá ampliar el tiempo de estudio para lograr obtener una muestra estadísticamente significativa que nos permita la

realización de protocolos de seguimiento efectivos para evitar las complicaciones de esta patología.

5.-MARCO TEÓRICO:

DEFINICIÓN

El síndrome de médula anclada es un espectro de anomalías, resultantes de una anormal fijación del cono medular, con o sin disrafismo, que condiciona disfunción neurológica, músculo esquelética, urológica y/o gastrointestinal. En este caso, el anclamiento es secundario a hipertrofia y rigidez del *filum* terminal o por presencia de *filum* lipomatoso. La prevalencia, por 1000 nacidos vivos, se estima en 0.25 a 0.05 casos. Varias anomalías congénitas se pueden asociar, como el disrafismo oculto (meningoceles, lipomielomeningocele, diastematomielia, regresión caudal y otros síndromes disgenéticos) y abierto, puede ocurrir en el contexto de una complicación de cirugía, de tumor u otra patología raquídea, con una infección y consecutiva fibrosis; así como de manera secundaria a cicatrices procedentes de la reparación de un mielomeningocele.¹

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 y también 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.

DEFINICIÓN FUNCIONAL DEL SÍNDROME DE MEDULA ANCLADA

Actualmente se acepta como diagnóstico del síndrome de médula anclada una fijación patológica de la médula, que puede estar situada anormalmente baja. Estas condiciones físicas llevan a que la tensión mecánica de la porción caudal de la médula, el compromiso vascular y la hipoxia produzcan un deterioro metabólico y de los tejidos medulares en general que se traducirá en un trastorno de la función neurológica. Si bien es cierto, en algunos pocos casos, el cono medular está a nivel normal, la evidencia imagenológica de un cono medular bajo es factor determinante en el diagnóstico de un síndrome de médula anclada.^{1,2}

Las manifestaciones de médula anclada pueden estar presentes, con posición anatómica normal del cono, según algunos autores, en un 14- 18%. En estos casos, el factor determinante es un *filum* terminal inelástico, tirante y/o apretado.

Selcuki y Coskun comentan que los estudios urodinámicos son más fidedignos que los PESS, para pensar en un *filum* terminal tenso, rígido y anclado, que puede ser la causa del cuadro clínico. Este grupo de pacientes tiene una favorable respuesta al desanclaje, la que varía de 47 a 67%.³

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 de tomarse en cuenta su fisiopatología y los estudios electrofisiológicos.³

Un *filum* terminal tenso y/o regido, 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 casos de anclamiento.³ Aparte de los datos clínicos, es de importancia el contar con los PESS, más si estos están disminuidos, ya que se podrá tomar una decisión quirúrgica más adecuada.

La existencia de síntomas y signos 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. El 10% de los pacientes con síndrome de médula anclada presenta hiperreflexia asociada a disminución de la fuerza, con signo de Babinski(Cantarero).

Para examinar la funcionalidad de los tractos largos, sensitivos profundos, en el síndrome de médula anclada, se ha registrado el transporte axonal, por medio de la inyección de peroxidasa, dentro del núcleo gracilis y a nivel de las células de los ganglios sensitivos L5, S1 y S2, y posterior espera de 72 horas.

La alta incidencia de signos de tractos largos observados en pacientes con diastematomiela, se debe al septum localizado en la mitad o en la parte alta lumbar o a nivel torácico bajo.

EMBRIOLOGIA

El conocimiento de la embriología neural es esencial para entender el síndrome de médula anclada, una revisión exhaustiva de la embriología neural caudal ayuda a entender la anatomía patológica del síndrome.

El desarrollo del sistema nervioso central ocurre en dos etapas, embriogénesis e histiogénesis. La embriogénesis incluye la inducción, neurulación y formación de vesículas.⁴

El sistema nervioso inicia su desarrollo en el embrión presomítico promovido por el efecto inductor de la notocorda (inductor primario) día 17. El tubo neural se forma durante el proceso de neurulación, el cual ocurre durante los días 18 a 28 de la gestación.

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.⁴

La placa neural se invagina, siguiendo el eje central para formar el surco neural, con pliegues neurales a cada lado. 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.⁴

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.⁴ Aproximadamente para los días 25 se cierra el neuroporo anterior y el día 27 termina de cerrarse el neuroporo posterior y se constituye el tubo neural, finalizando así el proceso denominado neurulación primaria. 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.⁴

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* terminal y la cauda equina, y se produce un ascenso del cono medular en relación a los cuerpos vertebrales.⁴

El *filum* terminal, 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 L2.⁴

DIAGNÓSTICO

Cuadro clínico del síndrome de médula anclada

Se debe examinar la columna dorsal 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.⁵

En los miembros inferiores, se observan diversas deformidades óseas. Los reflejos tendinosos profundos y el tono muscular son variables. Las alteraciones en 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 el diagnóstico.^{5,7}

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.

El dolor puede estar localizado en la espalda o ser referido de manera inespecífica a miembros inferiores, en otras ocasiones puede ser radicular o irradiarse a región perineal, con sensación urente, se menciona el desencadenamiento del mismo por maniobras de hiperflexión de la columna lumbosacra. Su aparición se relaciona con la edad, en los niños es inusual e inespecífico y con los años se circunscribe la topografía.

Alteraciones urodinámicas

Se hace necesario recordar algunos aspectos básicos acerca de la actividad urodinámica baja. La vejiga normal tiene dos funciones principales: el almacenamiento y la eliminación de la orina; durante el primer evento, denominado fase de llenado, la misma se distiende progresivamente ejerciendo baja o poca presión sobre su propia pared, constituida esencialmente por el músculo detrusor, acomodándose hasta un volumen determinado acorde a su capacidad, sin que se demuestre contracción de sus paredes, incluso en el lactante. A esta propiedad de distensión de la vejiga sin que se produzca aumento de la tensión en su interior se le denomina complianza, en el adulto el volumen oscila entre 300 y 350 ml, en el recién nacido entre unos 20 y 30 ml y en los niños el cálculo se realiza con la fórmula edad en años + 2 = onzas = ml. En una vejiga normal (estable) está demostrado que durante el llenado no se presentan contracciones del detrusor, incluso en los lactantes, hasta que se alcanza la capacidad funcional del órgano y el individuo siente deseos de orinar y entonces se pasa a la fase de vaciado con la contracción del músculo parietal y la relajación del esfínter externo lo que facilita la salida de orina por la uretra. Es decir tiene que existir un sinergismo entre la contracción del detrusor y la relajación del esfínter externo.¹²

Las diferentes fases del ciclo miccional están bajo el control del sistema nervioso simpático (T10-L1), el parasimpático (S2-S4) y el sistema somático a través del nervio pudendo; los que a su vez están bajo el influjo del núcleo del detrusor en el tallo cerebral, modulado por la corteza, que es la que en última instancia integra las sensaciones y el control de la micción. A la fase de llenado la controla el sistema simpático a través de los receptores β y α , los primeros relajan el músculo detrusor y los segundos constriñen el esfínter interno; al vaciado lo maneja el sistema parasimpático a través de los receptores colinérgicos que hacen contraer el músculo detrusor y el nervio pudendo que relaja el esfínter externo.¹²

El vaciamiento vesical en el neonato ocurre como un reflejo espinal-sacro cuando la vejiga tiene poca orina en su interior, pues presenta eliminaciones frecuentes, en promedio veinte al día. Alrededor del segundo año de vida, con el desarrollo del sistema nervioso autónomo, este reflejo miccional se inhibe en forma progresiva y el niño se hace cada vez más consciente de las sensaciones y manifiesta el deseo de vaciar la vejiga; entre la edad de dos y tres años ya es capaz de retener la orina y alcanzar al control miccional diurno y alrededor de los cinco años casi todos los niños ya no presentan enuresis. Es importante conocer estas edades de maduración vesical y control urinario para la detección precoz de disfunciones vesicales y su manejo, que pueden estar en relación a un problema medular.¹²

La fase de vaciado comienza con la relajación voluntaria del periné y el esfínter urinario externo seguido de la apertura del cuello de la vejiga, este proceso inicia el reflejo de la contracción vesical y la expulsión de la orina a baja presión. El vaciamiento sigue un patrón de coordinación sinérgica entre el cuello vesical, el esfínter externo y el músculo detrusor.¹³

En niños con una función neurogénica anormal de la vejiga, el detrusor puede contraerse antes de la relajación del cuello de la vejiga y del esfínter externo resultando en un vaciamiento a alta presión denominado disiner-gia detrusor-esfínter. Normalmente la vejiga se vacía con una simple contracción, se considera anormal un residuo vesical de

cinco ml en el neonato o de más de un 10% de la capacidad vesical estimada en niños mayores.

El test urodinámico debe de usarse como marcador de estabilidad de la función una vez hecha la cirugía de desanclaje.¹⁴

Alteraciones anorectales

La región ano-rectal constituye una unidad funcional cuya misión fundamental es el control de la continencia y la defecación, reteniendo su contenido para evacuarlo en el momento y lugar socialmente más adecuado. La continencia es un mecanismo complejo con integración de funciones musculares somáticas y viscerales que manejan información sensorial de control local, espinal y del sistema nervioso central. El control neurológico de la defecación se vehiculiza a través de los sistemas somático, simpático y parasimpático, que en correcta coordinación generan un automatismo aprendido. La inervación del esfínter anal interno es tanto parasimpática (S2, S3 y S4) como simpática (L1 y L2) siendo su contracción mantenida principalmente por esta última, el esfínter anal externo es un músculo estriado y voluntario, su inervación se realiza a través de la vía pudenda (S2 y S3) y de la rama perineal de S4. Alrededor de un 50% de las causas de incontinencia fecal y hasta un 86% en algunas series tienen un origen neurológico subyacente; en el resto generalmente es exclusivamente mecánico y en algunas sigue sin determinarse la causa.

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.¹⁵

Estudios neurofisiológicos

Los potenciales evocados, somatosensoriales y motores son procedimientos neurofisiológicos más sensibles que específicos, objetivos, fidedignos, reproducibles, y sin riesgo para el paciente empleados para evaluar la integridad de las vías sensoriales y motoras. La vía motora más estudiada es la corticoespinal.¹⁸

La prueba de los PESS es sensible a la vía somatosensorial desde los receptores cutáneos o nervios periféricos mielinizados (tipo IA) hasta la corteza somatosensorial primaria. Esto se determina midiendo las latencias absolutas y relativas de las ondas generadas a nivel del nervio periférico, la fosa poplítea con estimulación del nervio poplíteo, entrada a la médula espinal, apófisis espinosa de la vértebras lumbares IV y V con estimulación de los nervios mediano y poplíteo, y cortical, con estimulación de los nervios mediano y poplíteo.¹⁹

El objetivo es detectar las anomalías de la conducción midiendo la latencia absoluta y relativa de las ondas a nivel proximal del nervio periférico estimulado, entrada a la médula espinal y cortical en pacientes en los cuales el diagnóstico, pronóstico curso y eficacia del tratamiento de trastornos que afecten primaria o secundariamente a las vías somatosensoriales.¹⁸

Los PESS se pueden obtener en pacientes despiertos, dormidos sedados anestesiados y comatosos mayores de 38 semanas de edad.

Los parámetros de estimulación para despolarizar los nervios mielinizados periféricos mixtos, por ejemplo el mediano y el tibial posterior, son pulsos eléctricos rectangulares que se administran a través de electrodos metálicos (área de 0,19 cm²) colocados sobre la piel donde se encuentra el nervio a una distancia de 1-2 cm entre ellos, siendo el electrodo más proximal el negativo, después de limpiar la piel con alcohol y una pasta abrasiva para disminuir la impedancia. Los parámetros de estimulación son intensidad, umbral motor o entre 15-30mA, duración de 100-200 microsegundos y frecuencia 1.7-2.1 Hz.¹⁹

MEDULA ANCLADA:

Filum terminale lipomatoso o fibroso:

Dentro de este contexto, desde su descripción en los años setenta como hallazgo mielografico, este tipo de médula anclada se ha identificado como *filum* terminal grueso, mayor a 2 mm, sin embargo en ciertos grupos de neurocirugía pediátrica en Latinoamérica se ha descrito también como aquel *filum* terminal mayor a 3 mm de diámetro, se le designa con esta terminología al *filum* terminal hipertrófico. En la bibliografía actual se hace extensivo su significado y con este término en algunas literaturas se suele titular en sustitución de espina bífida, en el amplio capítulo de las malformaciones de cierre de neuroporo posterior, en las que el cono medular se encuentra anclado, atrapado o en continuidad sin solución anatómica a estructuras de estirpe ecto o mesodérmico que normalmente lo envuelven.¹⁵

Esto hace que sobre él actúen directamente o deteriorando su vascularización, así como mecanismos de tracción continuos motivados por el desarrollo somático del individuo, cuya expresión clínica consistirá en un síndrome definido por un deterioro lento y progresivo del déficit neurológico, si inicialmente no lo hubo o asistir a su instauración de forma tórpidamente y lenta que puede ser mal reconocido o no convenientemente valorado.¹⁵

FISIOPATOLOGIA DE LA MEDULA ANCLADA:

- 1.- Tracción del cordón espinal
- 2.- Compromiso vascular
- 3.- Hipoxia
- 4.- Alteraciones metabólicas

1.- Tracción del cordón espinal elasticidad del cordón espinal

Hoffman sugiere que la tracción y la elasticidad de la médula espinal son factores fundamentales en la fisiopatología del síndrome. La parte más caudal de la médula espinal es sometida a una gran elongación cuando se aplican fuerzas de tracción craneo caudales: el cono medular es la región del médula espinal más vulnerable a la tracción. La elongación del *filum* terminal 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.⁹

La tensión de la médula también se puede producir transversalmente al eje cráneo caudal, por la flexión del torso. Este cuadro clínico es frecuente en pacientes con síndrome de médula anclada oculta, por ejemplo; lipoma, diatematomielia, tumor, cicatriz de cirugías raquídeas, en pacientes involucrados en actividades deportivas. En estos casos estas lesiones y masas raquídeas están presentes en combinación con el anclaje simple, la compresión local de la médula por la masa y la flexión del torso aumenta la intensidad de los síntomas. En estos casos, 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.⁹

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.

2.- Compromiso vascular

El aumento en las fuerzas de tracción sobre la médula espinal reduce el flujo sanguíneo a ésta. 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 PESS, que muestran patrones consistentes con isquemia.⁹

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

La utilización de monitoreo trans-operatorio, con flujometría doppler láser, del flujo sanguíneo medular, puede darnos noción de la isquemia, pero también puede ser una clave para contribuir al desarrollo de la enfermedad. Schneider et al. utilizan e identifican un aumento significativo del flujo sanguíneo en la porción caudal de la médula espinal, después de las operaciones de desanclaje.⁹

3 y 4. 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.⁹

El *filum* terminal anclado exhibe un comportamiento visco elástico. 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.⁹

Los cambios en la composición de los tejidos y la anatomía del *filum* terminal promovidos por una cicatriz más fibrosa y amplia, o la coexistencia de un tumor lipoma, o la presencia de anomalías anorrectales o lumbosacras, como mielomeningocele, alteran las propiedades de visco elasticidad 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.⁹

Un cono medular bajo estará en relación con los cambios a los que haya sido sometido el *filum* terminal, las anomalías 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 médula anclada se presenta cuando la elasticidad del *filum* se pierde debido a fibrosis.

La médula anclada en humanos y animales, está asociada con anomalías 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, principalmente el 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 de O₂ pueden reflejar alteración en la función de las células nerviosas en la médula espinal.⁹

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, sobre todo el 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, al desanclaje de la médula sigue el retorno del status metabólico en el citocromo alfa, alfa3 de la mitocondria, de un estado de alta reducción a un estado de reoxidación, 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 alteración de la reducción/oxigenación, no se consiguen adecuados resultados.

El retorno del estado metabólico normal de la médula, se acompaña de mejoría del cuadro clínico, en un periodo que abarca de 2 semanas hasta 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.

OTROS TIPO DE DISRAFISMO

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.¹⁵

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 dúrales 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.¹⁵

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.

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 hipertrichosis, 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 deterioro de la motoneurona superior o inferior, espasticidad y dolor en la espalda baja.¹⁵

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.¹⁵

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.¹⁵

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 prequirúrgico.

La presentación asintomática no es rara. Pero, en su historia natural, los lipomiomeningocelos 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.¹⁵

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.

6.-ANTECEDENTES:

Historia

En 1857 Johnson describió la presencia de un tumor graso en región sacra relacionado a la duramadre espinal, Recklinghausen, en 1875, reporta un lipoma subcutáneo lumbosacro con extensión intradural y conectado al cono medular y en ese mismo año Virchow introduce el término “Espina Bífida Oculta” (EBO) para referirse a estas lesiones y diferenciarlas del disrrafismo abierto. La primera publicación de una médula anclada con liberación operatoria la realiza Jones, en 1891, en Manchester, Gran Bretaña, que reporta un paciente que había nacido con una espina bífida oculta y a los 17 años de edad acude al médico con paraparesia y dolores intensos en miembros inferiores; además presentaba un mechón de pelos y una mancha rojiza en región lumbar. Se decide la exploración quirúrgica y encuentra bandas fibrosas comprimiendo las raíces de la cola de caballo, lo que relaciona entonces con cicatrices de un mielomeningocele; después de la cirugía hubo regresión del defecto motor y del dolor. 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 1940, en Illinois, Liechtenstein reitera la misma hipótesis concerniente a la asociación de espina bífida abierta y la fijación de la médula espinal e introduce el término “disrrafismo espinal” para referirse a estas patologías y dos años más tarde sugiere que la fijación puede producir un Chiari.¹⁵

Ingraham y Lowrey, en 1943, presentan su experiencia en 62 enfermos con espina bífida oculta y recomiendan operar aquellos con manifestaciones clínicas progresivas, considerando la estabilidad clínica un éxito. En 1953, George F. Garceau, un cirujano ortopedista, es el primer médico que atribuye la presencia de secuelas neurológicas a consecuencia de un *filum* terminal engrosado. En su artículo reporta tres enfermos portadores de una paraparesia espástica atendidos entre 1949 y 1951, a los que les realizó laminectomía exploratoria encontrando un *filum* terminal engrosado y un cono medular descendido situado por debajo de la vértebra L2, con mejoría posoperatoria evidente después de la sección del mismo. Al final de su reporte agradece la asistencia brindada por el doctor Robert F. Heimburger. En 1953, Garceau introdujo el término “Síndrome del *filum* terminal” después de observar 3 pacientes con progresiva deformidad espinal y síntomas neurológicos, asumiendo que el *filum* se encontraba anclado y debía ser seccionado.

Resulta interesante referirse a la historia de Robert F. Heimburger en este tema, según, Tubbs y colaboradores, este galeno estudió e intentó reportar once pacientes

portadores de escoliosis, en los que demostró la presencia de un *filum* terminal engrosado, lo que atribuyó como causa de dicho cuadro, curiosamente esta publicación fue impugnada por diversas editoriales médicas, llegando incluso a cuestionarse el proceder utilizado y le amenazaron con retirar la licencia médica de continuar insistiendo en el tema. A cincuenta años del rechazo de este reporte el *filum* terminal engrosado, como causa de una médula anclada ha ganado significación y la historia ha hecho justicia.

En 1956 Jones y Love, de la Clínica Mayo informan que un *filum* terminal elongado puede producir “estiramiento” medular y recomiendan la división quirúrgica del mismo cuando la sintomatología es progresiva, destacando la presencia de tensión en los “cabos” proximal y distal, a la sección.

En 1957, Hoffman y colaboradores utilizan por primera vez el término de “médula anclada” (tethered cord) para referirse a niños con defecto neurológico como consecuencia de la tracción rostro caudal de la médula espinal, al inicio para la presencia de un cono medular en situación baja, por debajo de L2 y un *filum* terminal hipertrófico, ancho mayor de dos mm, posteriormente en 1976 lo extienden a todas las formas de enfermedad bífida oculta. En 1962, James y Lassman amplían el concepto de médula anclada y lo asocian a todas las formas de espina bífida oculta.

En 1964 Schlegel describe la asociación *filum* terminal hipertrófico con pie cavo.¹ Roger (1971) otro anclaje que denominó “lipomielomeningocele”, y señala la importancia de liberar el cono medular del lipoma para disminuir la tensión de la médula espinal y las raíces. 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. Posterior a estas fechas viene un período que se caracteriza por la aceptación del síndrome de médula anclada por algunos neurocirujanos, sobre todos los consagrados a la pediatría, así como la duda y el escepticismo por parte de los dedicados a tratar adultos; sin embargo en esta etapa comienzan a aparecer reportes de pacientes mayores de dieciocho años con médula anclada, por lo tanto el cuadro no era exclusivo de los enfermos con edad pediátrica.

En 1981, Yamada y colaboradores, adoptan el término “síndrome de médula anclada”, para referirse a un cuadro clínico funcional caracterizado por el deterioro de la porción distal de la médula espinal.⁶ Finalmente, en 1987, McLone y Naidich durante el congreso de la Asociación de Cirujanos Neurológicos (AANNS) presentan y debaten el tema “Médula anclada ¿Ficción o Realidad?”, donde se esclarecen diversos aspectos y se generalizan conceptos al respecto, aunque aún persisten los cuestionamientos. La conclusión fue que el *tethered cord syndrome* TCS, era una entidad clínica basada en un hecho científico. Desde entonces, el término "TCS" comenzó a aparecer con mayor frecuencia en la literatura neuroquirúrgica.⁷ Pero la cuestión se complica aún más, en la década de los años 90, aparecen cuatro publicaciones con pacientes con síndrome de médula anclada, que incluían un grupo de ellos que presentaban un cono en posición normal con mejoría clínica después de la sección del *filum* terminal.⁸ En el presente siglo se incrementa el número de enfermos reportados con estas características y se comienza a utilizar el término síndrome de médula anclada oculta.

El departamento de neurocirugía pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) ,es uno de los centros de mayor atención quirúrgica para este tipo de patología, por lo que se realizó un análisis de pacientes operados de desanclaje medular, en el contexto de un *filum* terminal grueso, tenso y en ocasiones lipomatoso, pero con el cono

medular a nivel normal y sin espina bífida oculta, y valorar la mejoría post quirúrgica mediante estudios de potenciales evocados somatosensoriales.

Conceptos actuales

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

El síndrome de médula 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 de la médula 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

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.²⁰

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, en 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 post quirúrgico 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, tres presentaron reanclaje tardío, en comparación con dos de 126 que se operaron después del año de vida.²⁰

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 fistula 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.²⁰

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 leptomenígea. 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 L2.²⁰

7.-PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

El problema especial que significan las médula ancladas, sin descenso del cono medular y sin espina bífida oculta, sobre todo para una decisión de tratamiento quirúrgico, ha hecho que se ponga especial atención al diagnóstico, tanto clínico como por estudios paraclínicos. En este estudio se analizan los PESS, como un medio inocuo, barato y fiable, para la toma de una decisión quirúrgica.

Es menester analizar los estudios de potenciales evocados somatosensoriales, pre y post operatorios y fundamentar los cambios que conlleva el realizar el evento quirúrgico adecuado de forma oportuna, antes de que existan mayores lesiones intramedulares, tanto en *filum* terminale lipomatoso, como *filum* terminale tenso.

8.- PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN:

¿Los potenciales evocados somatosensoriales mejoran después de desanclar una medula en los niños, en el contexto de *filum* terminale lipomatoso o tenso?

9.- JUSTIFICACIÓN:

Las secuelas de una médula anclada, mal diagnosticada y mal tratada, para los padecimientos que estudiamos, serán mucho más difíciles a tratar y se constituirán en una carga económica severa, para la familia del paciente y para la nación, todo esto sin olvidar el sufrimiento de los pacientes, que es lo más importante.

Las complicaciones finales que provoca el síndrome de médula anclada por *filum* terminal grueso o lipomatoso o fibrolipomatoso son catastróficas e irreversibles.

El síndrome de medula anclada secundario a *filum* terminale fibroso o lipomatoso produce estigmas profundos y graves así como lesiones funcionales que conllevan a otras comorbilidades.

La gravedad de la incontinencia vesical y anorectal producen limitaciones en el desarrollo humano y laboral.

Asimismo la afección sexual que se provoca conlleva igualmente a disminución de la calidad de vida de forma muy importante así como trastornos psicológicos complejos que limitan el desarrollo integral de los pacientes con este tipo de enfermedad.

Es importante conocer oportunamente en que pacientes se puede evitar la presentación de lesiones del cono medular y el seguimiento para la valoración exitosa del tratamiento quirúrgico y en caso contrario la reintervención oportuna de la misma.

Asimismo se pudiesen evitar las alteraciones motoras, mismas que presentan un amplio espectro, desde una monoparesia de alguna extremidad inferior hasta la paraplejia de las extremidades inferiores.

Dentro de la repercusión ortopédica como lo es la escoliosis también se pueden evitar la aparición irreversible de la misma únicamente con la sección y liberación del cono medular.

10.- OBJETIVOS:

Objetivo general:

Realizar PESS preoperatorios. Valorar la evolución postquirúrgica de pacientes con diagnóstico de médula anclada secundario a hipertrofia de *filum* terminal, *filum* terminal lipomatoso, medida con PESS.

Objetivo específico:

- 1.- Conocer las principales causas del síndrome de medula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
- 2.- Describir las principales manifestaciones clínicas con las que se presentaron los niños con síndrome de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
- 3.- Describir los resultados de los estudios de diagnóstico en los pacientes con médula anclada.
- 4.- Conocer las complicaciones presentadas en los niños con el síndrome de médula anclada.

- 5.- Evaluar el resultado de los potenciales somato sensoriales en niños operados de desanclaje medular.
- 6.- Comparar la evolución clínica previa a la cirugía con la evaluación clínica posterior al procedimiento neuroquirúrgico.
- 7.- Comparar los PESS preoperatorio con el realizado en el periodo postoperatorio

11.-HIPOTESIS:

El desanclar una médula, en los *filum* lipomatosos o tensos produce una mejoría electrofisiológica en ésta; demostrable mediante potenciales evocados somatosensoriales.

12.- MÉTODOS:

Tipo de estudio: Descriptivo, prospectivo transversal.

Pacientes con diagnóstico de *filum* terminal lipomatoso o tenso, sin descenso del cono medular y sin espina bífida oculta.

Se seleccionaron pacientes con este diagnóstico, que no hayan sido intervenidos previamente y que cuenten con trastornos en los PESS, simultáneo con alteraciones neurológicas clínicas, como dolor neuropático, entre otros.

Se les realizaron estudios de potenciales evocados somatosensoriales, todo esto previo al evento quirúrgico.

Una vez habiendo transcurrido 8 semanas de la cirugía de desanclaje medular, se sometieron los pacientes a nuevo estudio de potenciales evocados somatosensoriales, junto con la valoración neurológica clínica.

Se compararon resultados del periodo preoperatorio con el periodo postoperatorio.

Universo:

Nueve pacientes con síndrome de médula anclada secundario a *filum* terminal lipomatoso o fibroso, en el periodo de dos años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Muestra:

Nueve pacientes sometidos a desanclaje medular, revisión de potenciales somato sensoriales, pre y post operatorios, en el periodo de dos años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de médula anclada con *filum* terminal lipomatoso o tenso diagnosticado por resonancia magnética, con nivel normal del cono medular y sin espina bífida oculta.
- Pacientes intervenidos de desanclaje medular por primera vez.
- Expediente clínico, imagenológico y electrofisiológico, completo con las variables en estudio.
- Criterios de exclusión:
- Pacientes con síndrome de médula anclada con disrafismos.
- Pacientes con lesiones nerviosas primarias.
- Paciente sin expediente clínico ni estudios de imagen ni electrofisiológicos.

13.-PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICOS:

Método e instrumento para el análisis de la información:

Se realizó un estudio descriptivo, prospectivo transversal en pacientes con diagnóstico de síndrome de médula anclada con *filum* terminal lipomatoso o engrosado, desde enero de 2014 a junio de 2015. La información en estudio se obtuvo de los expedientes clínico, imagenológico y electrofisiológico y fue vaciada en una base de datos Excel 2010 para su análisis estadístico.

14.- DESCRIPCIÓN DE VARIABLES:

CONCEPTUAL

1.- Edad:

Con origen en el latín *aetas*, es un vocablo que permite hacer mención al tiempo que ha transcurrido desde el nacimiento de un ser vivo.

2.- Sexo:

Se refiere a las características biológicas que definen a los seres humanos como hombre o mujer. Si bien estos conjuntos de características biológicas no son mutuamente excluyentes, ya que hay individuos que poseen ambos, tienden a diferenciar a los humanos como hombres y mujeres.

3.- Tiempo:

Dimensión física que representa la sucesión de estados por los que pasa la materia.

Período determinado durante el que se realiza una acción o se desarrolla un acontecimiento.

5.- Dolor:

Percepción sensorial localizada y subjetiva que puede ser más o menos intensa, molesta o desagradable y que se siente en una parte del cuerpo; es el resultado de una excitación o estimulación de terminaciones nerviosas sensitivas especializadas.

6.-Fístula de líquido cefalorraquídeo:

Por definición, es una extravasación de LCR desde la cavidad craneal a través de un defecto óseo. Por tanto, conllevan implícitamente una solución de continuidad de la duramadre que permita la comunicación entre el espacio subaracnoideo y el exterior.

7.- Dehiscencia de herida quirúrgica:

Se denomina dehiscencia en el ámbito sanitario a la abertura espontánea de una zona suturada de una herida quirúrgica, quedando de nuevo los bordes de dicha herida separados sin cumplirse el propósito de la sutura.

8.-Potenciales evocados somatosensoriales:

Potencial evocado se trata de una exploración neurofisiológica que evalúa la función del sistema sensorial acústico, visual, somatosensorial y sus vías por medio de respuestas provocadas frente a un estímulo conocido y normalizado. Se estudia la respuesta del sistema nervioso central a los estímulos sensoriales, analizando las vías nerviosas que desde la periferia aportan la información hacia el cerebro. Suelen ser pruebas no invasivas. El potencial evocado designa la modificación del potencial eléctrico producido por el sistema nervioso en respuesta a una estimulación externa, especialmente sensorial.

OPERACIONAL:

EDAD: En nuestro estudio el rango de edades fueron desde el lactante mayor al adolescente.

SEXO: Estudiamos 44% mujeres y 56% hombres.

TIEMPO: Utilizamos este concepto para establecer el periodo en el preoperatorio y post-operatorio

DOLOR: Se estudiaron pacientes que presentan dolor y también pacientes sin ello.

FÍSTULA DE LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO.- En un paciente se presentó ésta complicación

DEHISCENCIA DE HERIDA QUIRÚRGICA: En dos pacientes, se presentó ésta complicación

POTENCIALES EVOCADOS SOMATOSENSORIALES: De forma global se aplicó ésta prueba electrofisiológica en el pre y post-operatorio.

TIPO:

EDAD: Dependiente cuantitativa discreta

SEXO: Cualitativa dicotómica

TIEMPO: Cuantitativa

DOLOR: Cualitativa

FÍSTULA LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO: Cualitativa dicotómica

DEHISCENCIA DE HERIDA QUIRÚRGICA: Cualitativa dependiente.

POTENCIALES EVOCADOS SOMATOSENSORIALES: Cualitativa dicotómica.

ESCALA DE MEDICIÓN:

EDAD: MESES Y AÑOS

SEXO: Hombre y Mujer

TIEMPO: 1 año

FÍSTULA DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO: Presente y Asente.

DOLOR: Escala visual análoga.

DEHISCENCIA DE HERIDA QUIRÚRGICA: Presente y Ausente.

POTENCIALES EVOCADOS SOMATOSENSORIALES: Disminución y mejoría.

15.- RESULTADOS FINALES:

Los resultados presentados son:

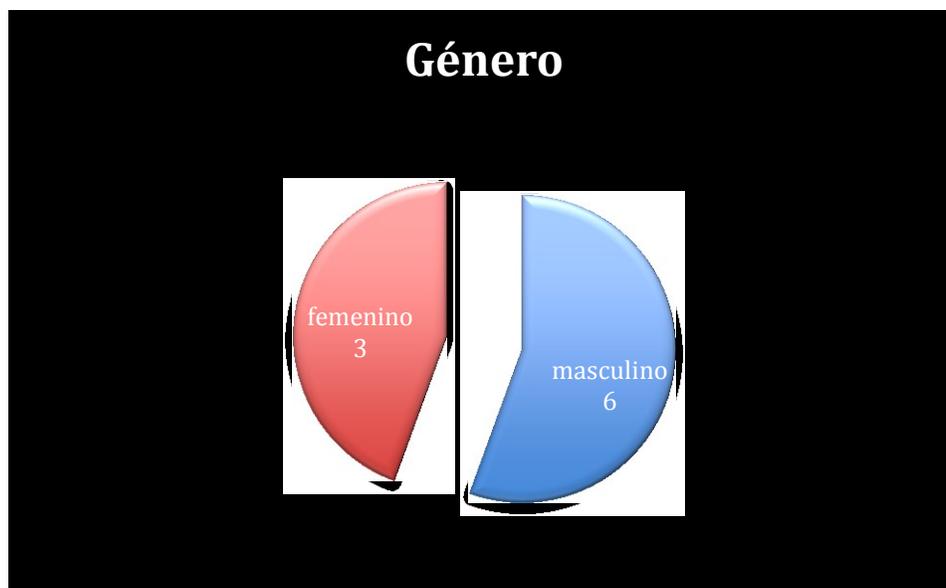


Fig. 1. Género, predominó el sexo masculino con seis pacientes, en relación al femenino con tres.

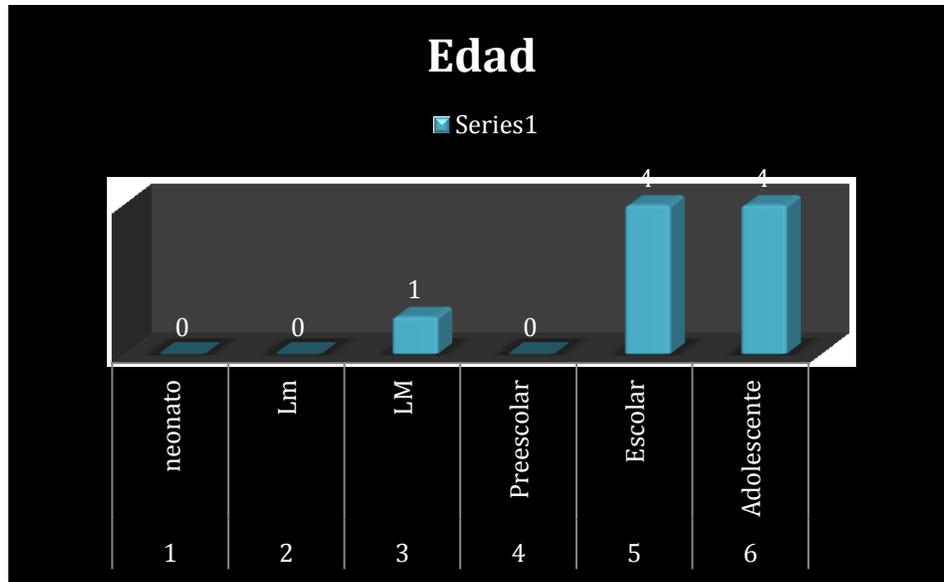


Fig. 2. Se observó una predominancia de escolares de entre 6 a 12 años de edad con 4 pacientes, adolescentes 12 a 18 años obtuvieron igualmente 4 pacientes, por otra parte los lactantes mayor de un mes a un año de edad se reportó en 1 paciente.

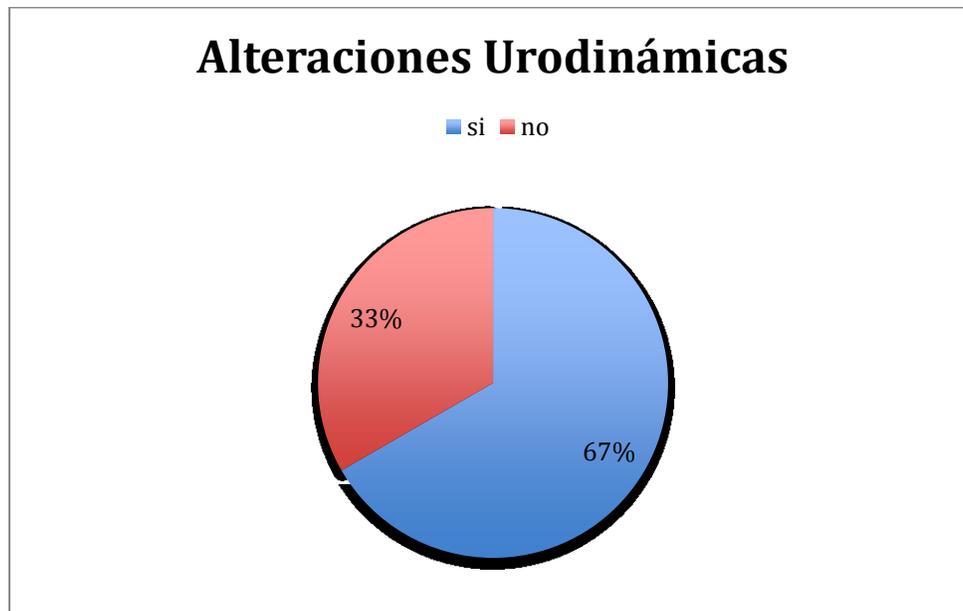


Fig. 3. En 6 pacientes se presentaron alteraciones urodinámicas.

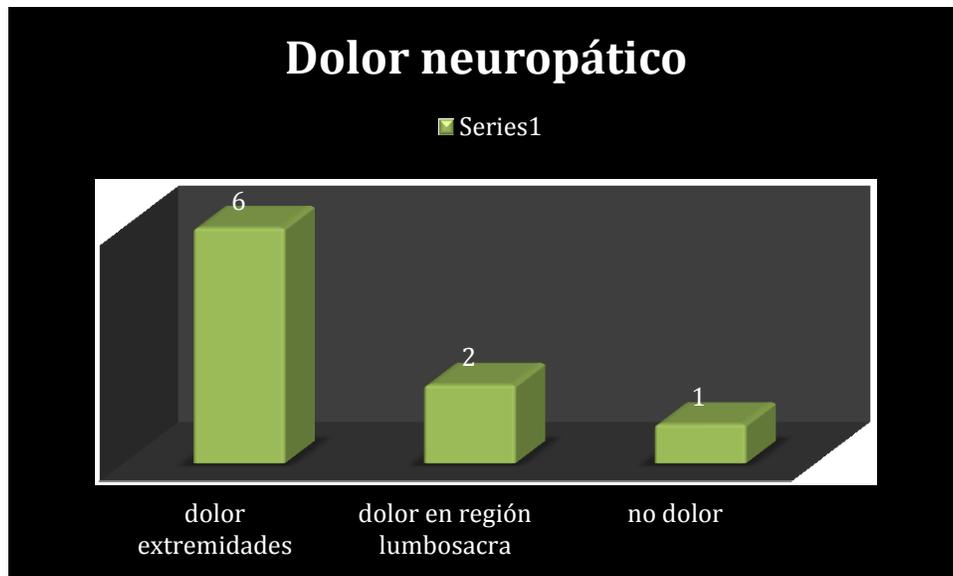


Fig. 4. Dolor neuropático, seis pacientes con dolor en extremidades inferiores, en dos con dolor en región lumbosacra y solo un paciente no presento dolor a la exploración neurológica.



Fig.5 Las alteraciones anorectales pre quirúrgicas se presentaron en 5 pacientes.

El tiempo de estudio preoperatorio con síndrome de médula anclada fue menor de una semana en 4.4%, de una tres semanas 15.6% de 1 a 5 meses 24.4 % de seis meses a un año 26.7%; más de un año 28.9 %.

El tiempo transcurrido entre el diagnóstico a la realización de la cirugía fue de 4 a 12 meses.



Fig 6. El resultado histopatológico reporta con filum tenso tres pacientes; filum lipomatoso seis pacientes.

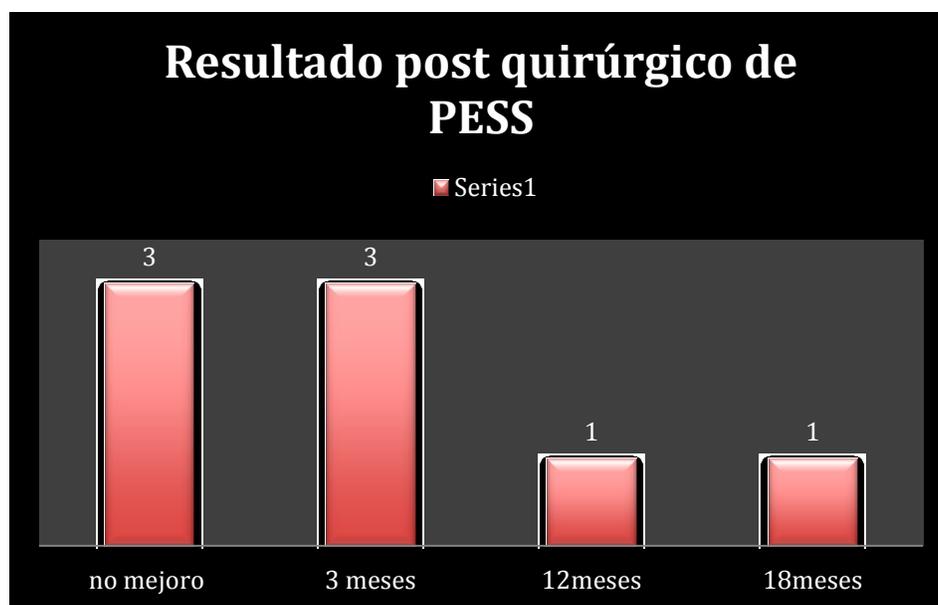


Fig. 7. Todos nuestros pacientes presentaron alteraciones electrofisiológicas en los potenciales evocados somatosensoriales como requisito para la inclusión dentro del estudio. Los resultados postoperatorios demuestran la existencia de mejoría en los potenciales; seis pacientes. Esta mejoría se observó a los tres meses en tres pacientes, uno a los 12 meses y dos a los 18 meses.



Fig.8. Las complicaciones observadas posterior al procedimiento quirúrgico, dehiscencia quirúrgica en 2 pacientes, fistula de líquido cefalorraquídeo un solo paciente, mismo que presento a su vez neuroinfección, con ningun desceso dentro de los pacientes estudiados.

16.- DISCUSIÓN:

Bárbara Aymeé y Yenisset Carrero mencionan que el síndrome de médula espinal anclada es una enfermedad poco frecuente (aparece en el 5% de la población) y de diagnóstico muy tardío en el adulto; incluye un grupo de condiciones patológicas las cuales provocan que el cono medular se encuentre en un nivel anormalmente bajo y fijo en un estado de relativa inmovilidad, que en su mayoría por la ausencia de estigmas o lesiones visibles a la exploración física, el retardo en el diagnóstico, y la ausencia de un seguimiento mediante estudios objetivos, presenta lesiones irreversibles que son relativamente frecuentes en la adolescencia o adultez temprana.

En cuanto a la edad se observaron los escolares con cuatro pacientes y los adolescentes igualmente con cuatro, mientras que únicamente un lactante menor presento médula anclada.

En nuestro estudio nosotros encontramos una prevalencia del sexo masculino con seis de los nueve pacientes en comparación del sexo femenino con tres de los nueve.

Existe evidencia de lesiones progresivas tanto de incontinencia urinaria, vejiga neurogénica, alteraciones del esfínter anal por tracción y lesión del cono medular, así como presencia de dolor y alteraciones motoras tardías, como disminución de la fuerza y trastornos de la marcha; diagnóstico acompañado con PESS y estudios de neuroimagen así como estudios urodinámicos.

Dentro de nuestra investigación podemos decir que se encontraron alteraciones urinarias caracterizadas por incontinencia en seis de los nueve pacientes.

Mc Girt, y Mehta revisaron retrospectivamente 27 casos de desanclaje medular asociados con escoliosis donde la tasa de incidencia se asoció al 75 % de la progresión (P menor 0,01).¹⁸

En nuestro estudio no se encontró descrita en los expedientes la presencia de escoliosis ni descripción de radiografías simples que apoyen objetivamente este diagnóstico, sin embargo el dolor neuropático se encontró en ocho pacientes, distribuyéndose de la siguiente manera, en seis pacientes se manifestó dolor en miembros inferiores, en dos el dolor local en región lumbosacra y únicamente un paciente no presentó dolor.

Los PESS son un estudio que puede realizarse de forma temprana y accesible son los potenciales somato sensoriales.

Papazian y Alfonso mencionan que la estimulación eléctrica del nervio tibial posterior evoca potenciales de acción sensoriales en la fosa poplíteica a las 28 semanas post-concepción, de manera consistente se registran hasta las 52 semanas post-concepción, estos cambios fisiológicos se deben al grado de mielinización en los nervios periféricos.¹⁸

Los valores del adulto son de 50 a 60 M/S, se alcanzan a las 40 semanas post-concepción.

En nuestro estudio se obtuvo en todos los pacientes valores disminuidos de PESS en extremidades inferiores y en cinco de los nueve pacientes se obtuvo mejoría, tres a los 3 meses, un paciente a los doce meses y uno a los 18 meses.

De Brito Henriquez y Karina santos dentro del grupo brasileño de neurocirugía mencionan que un problema dentro de esta entidad es el diagnóstico temprano de del filum terminale lipomatoso o fibroso debido a varios factores.

El primero es la sintomatología tardía que se debe a la integridad anatómica inicial de la médula espinal y de las fases de crecimiento acelerado del niño, la más importante durante el primer año de vida, que es cuando el niño experimenta un aumento de hasta el 50 % de su altura inicial.

Cabe mencionar que debido al anclaje y el relativo lento crecimiento la sintomatología no se manifiesta hasta después del segundo año de vida.

Otros factores determinantes que se incluyen para el diagnóstico temprano del síndrome de médula anclada secundario a filum terminale lipomatoso o fibroso, son la adquisición del control de esfínteres que en términos generales se alcanza entre los 18 y 24 meses, mucho tiempo después de que se puedan evaluar los potenciales evocados somatosensoriales.

Los estudios urodinámicos son más fidedignos en cuanto al diagnóstico de alteraciones de médula anclada.

La edad en la adquisición de la marcha también es un factor importante para el retraso del diagnóstico.

Es importante situarnos en el universo donde ocurren este tipo de patologías, conocer la predominancia en cuanto al sexo, la edad, las alteraciones urodinámicas, así como la existencia de dolor neuropático en estos pacientes, tiempo entre el inicio del estudio de los pacientes y la realización de la cirugía, así como la existencia de potenciales somatosensoriales pre y postquirúrgicos.

No se encontró literatura sobre el seguimiento de los pacientes operados de liberación medular secundario a filum terminales lipomatoso o fibroso, de ahí la importancia del presente trabajo es continuar el seguimiento de forma objetiva, mediante potencial evocados somatosensoriales, posterior a la cirugía y no únicamente de forma clínica del mismo.

Es importante mencionar la alta incidencia de manifestaciones ortopédicas tanto de miembros inferiores y alteraciones de la dinámica de la columna vertebral, específicamente la escoliosis es secundario al anclaje medular. Está demostrado que la hipoxia e isquemia medular secundario al anclaje y tracción de la misma provoca la escoliosis y alteraciones de la columna vertebral debido a afección de las vías sensitivas como también lo demuestra.

Asimismo Mc Girt y Mehta mencionan el mejor pronóstico y evolución posterior a la corrección ortopédica de la escoliosis en pacientes donde inicialmente se realizó el diagnóstico temprano y desanclaje medular.¹⁸

En un futuro se podría estandarizar el uso de potenciales como evaluación objetiva postquirúrgica en pacientes intervenidos de liberación medular secundario a anclaje medular debido a filum terminale lipomatoso o fibroso.

Es necesario en primer lugar demostrar la utilidad de este método diagnóstico, relativamente barato, accesible y temprano en pacientes operados de esta patología.

Cabe mencionar la falta de estudios de seguimiento de estos pacientes, por lo que se realizó estudios electrofisiológicos de potenciales somatosensoriales a pacientes con diagnóstico previo de anclaje medular secundario a filum terminale lipomatoso o fibroso, tanto por imagen como de electrofisiológica mediante potenciales somatosensoriales y estudios de urodinamia y que fueron operados de desanclaje medular por cualquiera de estas dos patologías e los dos últimos años.

17.- CONCLUSIONES:

- 1.- El síndrome de médula anclada secundario a filum terminale lipomatoso o fibroso en nuestro hospital tiene predominancia por el sexo masculino.
- 2.- El síndrome de médula anclada secundario a filum terminale fibroso y lipomatoso es una patología que se encuentra subdiagnosticada en paciente con escoliosis.
- 3.- La cirugía de desanclaje medular por filum terminales lipomatoso o fibroso mostro mejoría clínica, específicamente del dolor neuropático y de los esfínteres.
- 4.- La cirugía de desanclaje medular por esta patología mostro mejoría en lo que se refiere a potenciales evocados somatosensoriales.
- 5.- Los potenciales evocados somatosensoriales es un estudio útil para el diagnóstico temprano y para el seguimiento en pacientes con médula anclada.
- 6.- El seguimiento de los pacientes con diagnóstico de médula anclada debe implementar realización de estudios de control, como; estudios urodinámicos, potenciales evocados somatosensoriales a los 3 a los 6 y a los 12 meses posterior a la cirugía.

18.- LIMITACIÓN DEL ESTUDIO:

En el desarrollo de esta investigación se presentaron las siguientes limitaciones:

En primer lugar la escasa incidencia de anclaje medular secundario a filum terminale tenso o fibroso esto debido al corto tiempo que se tuvo para la realización de un estudio prospectivo de estas características.

El bajo número de interconsultas en la consulta externa de los pacientes con escoliosis enviados por otros servicios y no por falta de pacientes sino por falta de conocimiento preciso de la fisiopatología en esta enfermedad.

Escasa información bibliográfica sobre el tema en cuanto a potenciales evocados somatosensoriales sobre todo posterior al evento quirúrgico y únicamente continuar seguimiento con vagas valoraciones clínicas y por imagen de resonancia magnética.

19.- CRONOGRAMA:

Actividad	Mayo Diciembre	-Enero	Febrero	Marzo	Abril	Mayo
Elaboración de protocolo.	*****					
Aprobación y planeación.	*****					
Recolección de datos	*****	*	*	*	*	*
Obtención de resultados	*****	*	*	*	*	*
Análisis estadístico				*	*	*
Obtención de resultados						*
Publicación de resultados						*

20.-REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

- 1.- Bui CJ, Tubbs RS, Oakes WJ. Tethered cord syndrome in children: a review. *NeurosurgFocus* 2007; 23(2): E2-E2.
- 2.-Hernández Hernández BA, Carrero Texidor Y, Cepero Noriega FL, Martínez González M, Síndrome de médula anclada en el adulto, Tethered cord syndrome in adults, *acta neurológica colombiana*, 2010;
- 3.- Seculki M, Coskun K; Managment of thigh filum terminale síndrome with special emphasis on normal level conus medullaris, *Surg Neurol*, 50:318, 1998.
- 4.- Moore Keith L., Presaud T.V.N.; *Embriología Clínica*, quinta edición, 1993.
- 5.- Álvarez López A, Puente Álvarez A, Montejo Montejo J, Moras Hernández MA. Disrafismo espinal en el niño: presentación de dos casos..*Arch. méd. Camagüey*; [Internet]. febrero de 2006 [citado 22 de mayo de 2013]; 10(1). Disponible en: <http://www.amc.sld.cu/amc/2006/v10n1-2006/884.htm>
- 6.- Solmaz I, Izi Y, Albayrak B, Cetinalp E, Kural C, Sengul G, et al. Tethered cord syndrome in childhood: special emphasis on the surgical technique and review of the literature with our experience. *TurkiNeurosurg* 2011; 21(4): 516-21.
- 7.- Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus* 2001; 10(1): E1.
- 8.-Rajpal S, Tubbs RS, George T, Oakes WJ, Fuchs HE, Hadley MN, et al. Tethered cord due to spina bifida occulta presenting in adulthood: a tricenter review of 61 patients. *J Neurosurg Spine* 2007; 6(3): 210-5
- 9.- Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of «tethered cord syndrome». *J Neurosurg* 1981; 54(4): 494-503. 27. Steinbok P, MacNeily AE. Section of the terminal
- 10.- Warf BC: Tetheres spinal cord. Chapter 205.In Winn HR ed. *Youmans Neurological Surgery*.5th ed. v.3. Philadelphia: Elsevier, Sanders; 2004. p: 3245-55.
- 11.- Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus* 2001; 10(1): E1.
- 12.- Kitchens DM, Herndon CDA, Joseph DB. Pediatric urodynamics: basic concepts for the neurosurgeon. *NeurosurgFocus* 2007; 23(2): E8-E8.
- 13.- Castaño I de. Principios y aplicaciones prácticas del estudio urodinámico en pediatría. *Colombia Médica* 2005; 36(4 Supl 3): 51-4.
- 14.- Garat Barredo JM, CaffarattiSfulcini J, Peña E de la. Tratamiento de la inestabilidad vesical (vejiga hiperactiva no neurógena) en niños, con tolterodina. *Actas UrolEsp* 2004; 28(2): 122-8.
- 15.- Villarejo Ortega Francisco, *Neurocirugía Pediátrica*, Edicion España; 2001
- 16.- Itza Santos F, Salinas J, Zarza D. Gómez Sancho F, Allona Almagro A: Actualización del síndrome de atrapamiento del nervio pudendo: enfoque anatómico-quirúrgico, diagnóstico y terapéutico. *Actas Urol Esp* 2010; 34(6): 500-9.
- 17.- Komagata M, Endo K, Nishiyama M, Ikegami H, Imakiire A. Management of tight filum terminale. *Minim Invasive Neurosurg* 2004; 47(1): 49-53.
- 18.- Leung Victoria, BSc, Pugh Jeffery, utility of neurophysiology in the diagnosis of tethered cord síndrome, *JNeurosurgery Pediatrics*, 15:434-437,2015.
- 19.- Papazian Oscar, Alfonso Israel, indicaciones médicas y quirúrgicas de los potenciales evocados, *Medicina (Buenos Aires)* 2007; 67(6/1):647-660. }

20.-J.F. Martínez Lange; Reanclaje medular en pacientes con mielomeningocele y lipomielomeningocele: la segunda operación; Neurocirugía;2007; 18; 312-319.

21.- Mc Girt, Mehta V, Síndrome de médula anclada; respuesta de la escoliosis a los procedimientos de desanclaje; J Pediatr Neurosurg, 2009 Sep; 4 (3).

21.-ANEXOS:

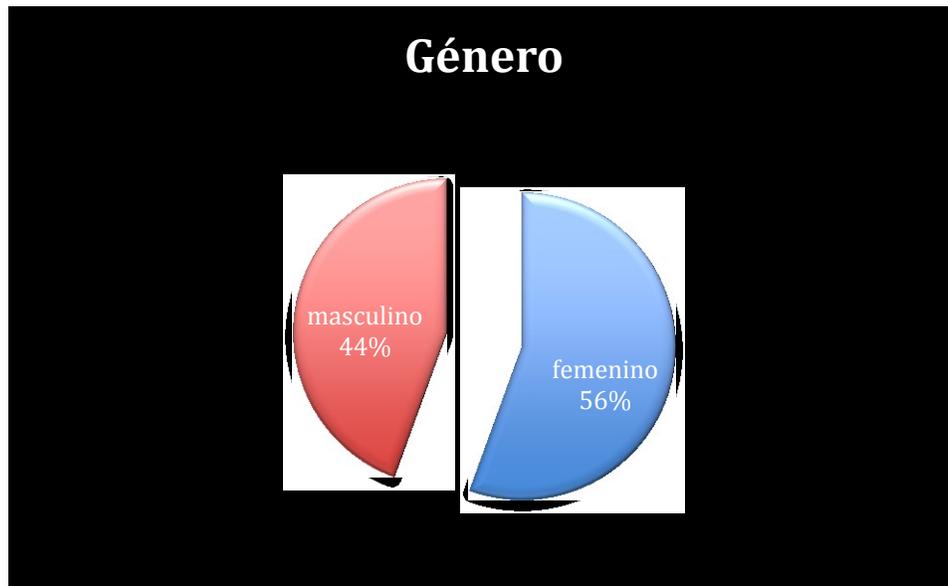


Fig. 1. Género.

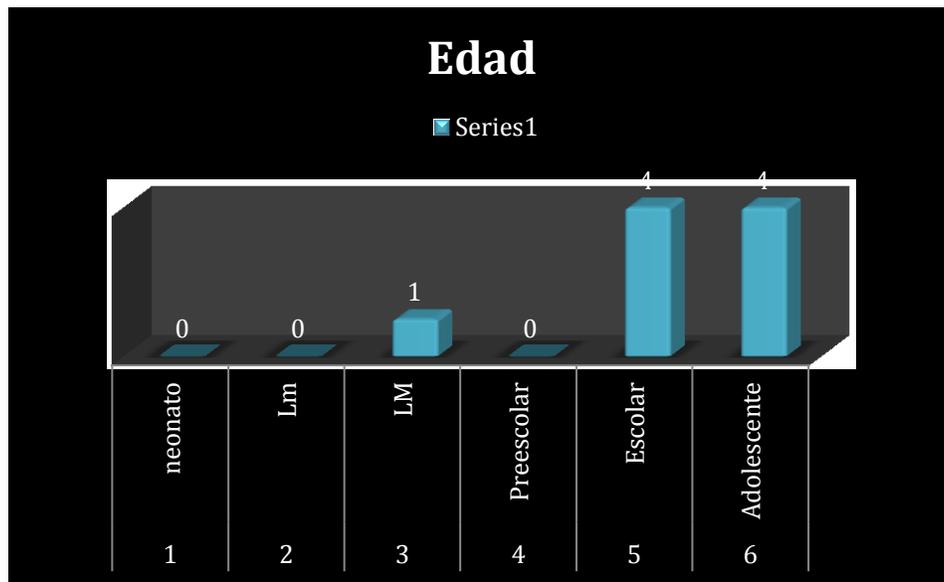


Fig. 2. Edad.

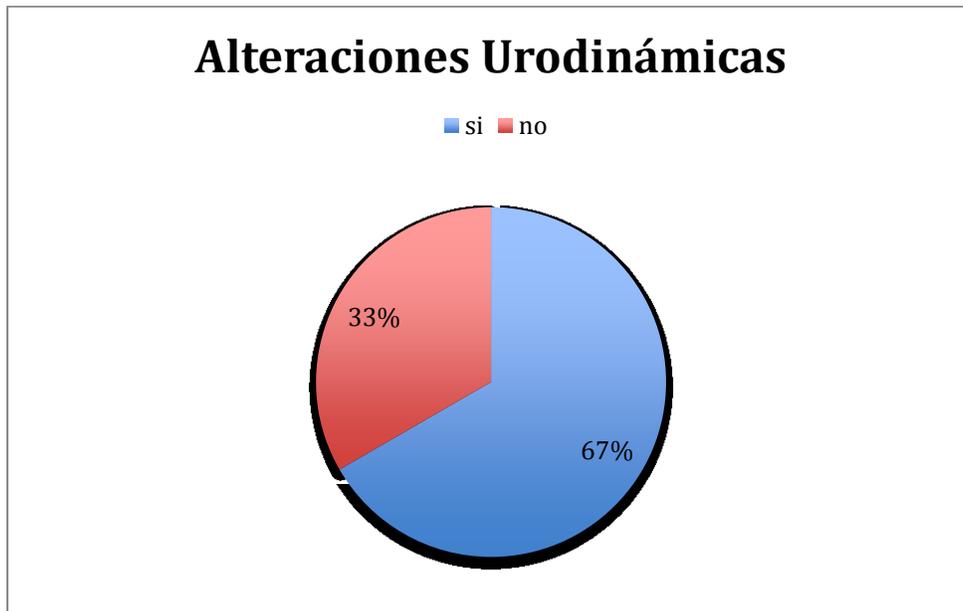


Fig. 3. Alteraciones urodinámicas.

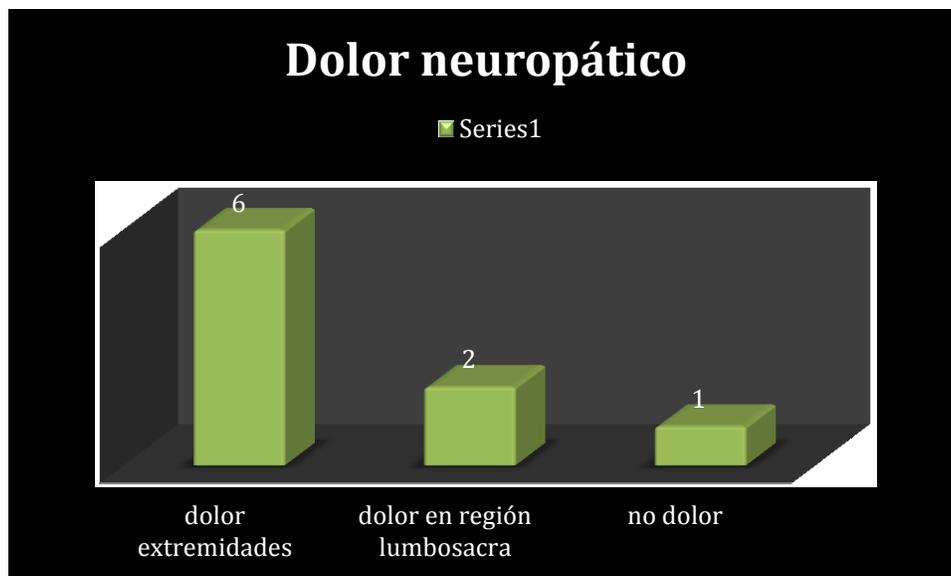


Fig. 4. Dolor neuropático.

Alteraciones anorectales

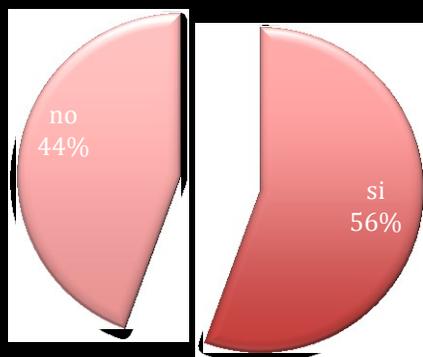


Fig.5 Las alteraciones anorectales.

Resultado histopatológico

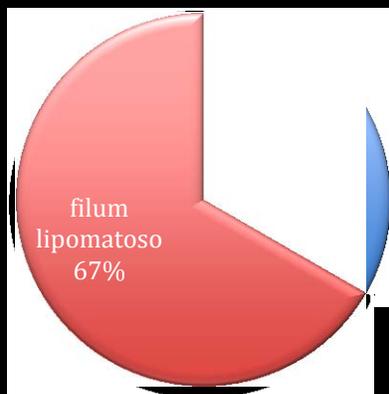


Fig 6. Resultado histopatológico.

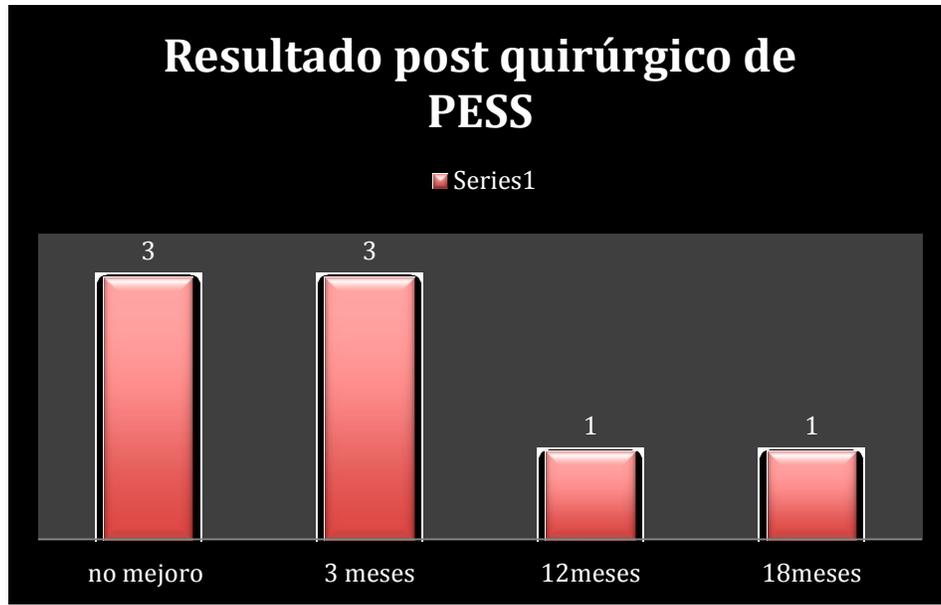


Fig. 7. Alteraciones electrofisiológicas.

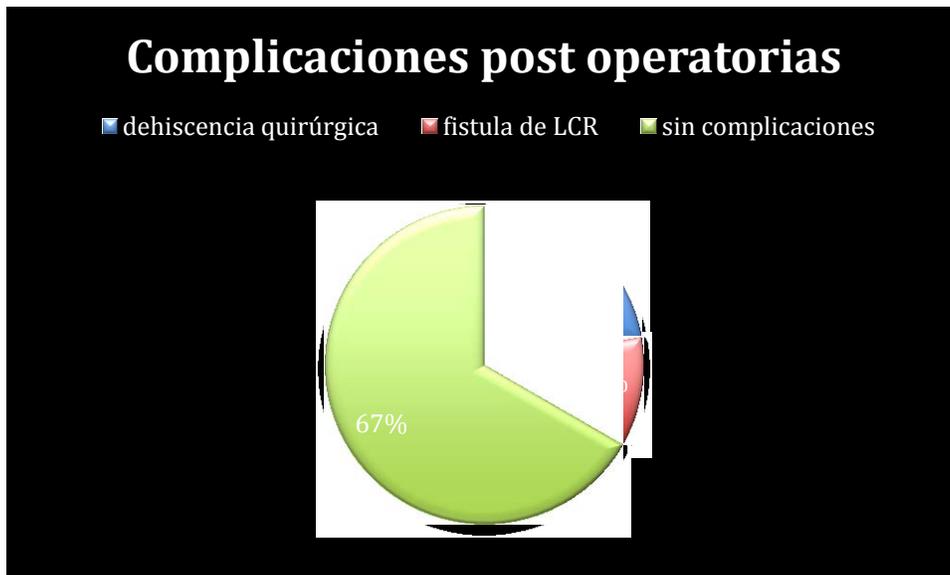


Fig.8. Complicaciones.