



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

FUNCIÓN ANO-RECTAL EN NIÑOS DE 5 AÑOS O MAYORES
CON DIAGNÓSTICO DE MÉDULA ANCLADA PRE Y POST
DESANCLAJE MEDULAR. EXPERIENCIA DEL HOSPITAL
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ 2007 - 2017

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

GASTROENTEROLOGÍA Y NUTRICIÓN PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

DRA. MIROSLAVA CABRERA PÉREZ

DIRECTORA DE TESIS:

DRA. LILIANA BEATRÍZ WORONA DIBNER



Ciudad de México, Febrero 2018



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

Dra. Rebeca Gómez Chico Velasco
Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Directora de Tesis:

Dra. Liliana Beatriz Worona Dibner
Jefe del Departamento de Gastroenterología
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Dedicatoria

“A Dios, por haberme guiado por este camino, por darme la fuerza para seguir adelante, por no dejarme perder la fe y porque se que mientras sea de su mano puedo caminar cualquier camino.

A mi esposo, el amor de mi vida, mi razón de ser y actuar, por su gran amor, infinita paciencia, constante impulso y apoyo incondicional.

A mi pequeña hija, por regalarme el mejor de los motivos para hacer las cosas todos y cada uno de los días de mi vida.

A mi madre y padre, mis ejemplos a seguir, por ser mi eterno apoyo e inspiración y mi motor de vida cada día. Les debo lo que soy.

A mi hermano, mi gran amigo, mi cómplice y confidente, mi razón para elegir siempre el camino del bien y mi motivo para intentar siempre ser un buen ejemplo.

A los niños, que me enseñaron que es posible enfrentar el dolor con una sonrisa en la cara y que siempre serán los mejores maestros. Gracias por todo”.

Miroslava

Índice

1. Resumen.....	6
2. Introducción.....	7
3. Marco teórico.....	8
3.1 Antecedentes.....	8
3.2 Embriología.....	8
3.3 Fisiopatología.....	9
3.4 Diagnóstico.....	14
3.4.1 Estudios de urodinamia.....	16
3.4.2 Estudios de imagen.....	16
3.5 Historia natural.....	17
3.6 Tratamiento.....	19
3.6.1 Conservador.....	19
3.6.2 Quirúrgico.....	19
3.6.3 Resultado quirúrgico.....	22
3.6.3.1 Alivio del dolor.....	22
3.6.3.2 Función neurológica.....	22
3.6.3.3 Escoliosis.....	23
3.6.3.4 Espasticidad.....	24
3.6.3.5 Re-anclaje.....	24
3.6.3.6 Pacientes asintomáticos.....	25
3.7 Evaluación de la función ano-rectal.....	25
3.7.1 Manometría ano-rectal.....	26
3.7.1.1 Técnica.....	27
3.7.1.2 Presiones anales basales.....	28
3.7.1.3 Presión basal del canal anal y longitud del canal anal.....	28
3.7.1.4 Presión anal de contracción voluntaria.....	29
3.7.1.5 Evaluación de los reflejos ano-rectales.....	29
3.7.1.6 Reflejo recto-anal inhibitorio.....	29

3.7.1.7 Reflejo de la tos.....	30
3.7.1.8 Evaluación de la mecánica de la defecación.....	31
3.7.1.9 Complianza y sensibilidad rectal.....	31
3.7.2 Manometría ano-rectal en el síndrome de médula anclada.....	33
4. Planteamiento del problema.....	35
5. Pregunta de investigación.....	36
6. Justificación.....	36
7. Objetivos.....	38
8. Metodología.....	38
9. Descripción de variables.....	39
10. Resultados finales.....	40
11. Discusión.....	51
12. Conclusiones.....	55
13. Limitación del estudio.....	57
14. Cronograma de actividades.....	57
15. Referencias bibliográficas.....	58
16. Anexos.....	66

1. Resumen

El presente trabajo pretende describir la función ano-rectal antes de la cirugía de desanclaje y posterior a la misma en un grupo de pacientes pediátricos mayores de 5 años, ya que es en este rango de edad cuando cooperan durante el estudio, con diagnóstico de médula anclada, independiente a la causa primaria del anclaje, para evaluar las modificaciones a la función ano-rectal y con ello contribuir a la determinación de si los pacientes presentan o no un beneficio objetivo posterior a la tratamiento quirúrgico.

Se llevo a cabo una revisión de 34 pacientes sometidos a estudio de manometría ano-rectal de perfusión con técnica de tracción estática en un periodo de 2007 a 2017 de los cuales se seleccionaron 5 casos en los cuales el paciente contaba con un estudio manométrico previo a la cirugía de desanclaje medular y otro estudio posterior a la misma. Se compararon ambos estudios para observar las variaciones tanto en las presiones como en la anamnesis del paciente para evaluar el beneficio o detrimento de la cirugía en la función de los pacientes. Previo al procedimiento quirúrgico y a la evaluación clínica, 3 pacientes se reportaron incontinencia fecal y 2 con estreñimiento, si bien los parámetros de manometría persisten alterados incluso posterior a la cirugía de desanclaje, los parámetros de evaluación clínica presentan mejoría posterior la misma.

2. Introducción

El síndrome de médula anclada es una condición clínica de varios orígenes que se deriva de la tensión sobre la médula espinal. Los hallazgos radiológicos pueden incluir un cono medular por debajo de la posición normal, infiltración grasa del *filum terminale*, lipomielomeningocele, mielomeningocele, mielocistocele, meningocele, fosetas cutáneas, malformaciones ano-rectales y tumores intra espinales. La constelación clínica de signos y síntomas asociadas al síndrome de médula anclada pueden incluir hallazgos dermatológicos, urológicos, gastrointestinales, neurológicos y ortopédicos.¹ La cirugía de desanclaje está indicada en pacientes con sintomatología progresiva o de reciente inicio que sea atribuible al síndrome de médula anclada. La estrategia quirúrgica está encaminada a liberar la estructura que causa el anclaje y con ello liberar la tensión en la médula. El alivio del dolor se logra en la mayoría de los casos y en algunas ocasiones se logra detener el deterioro neurológico o mejorar la función. Aun se debate sobre los beneficios de la cirugía de desanclaje en los paciente asintomáticos o en aquellos que presentan sintomatología sugestiva pero con neuro imagen normal.⁶ Existen numerosas series, en su mayoría quirúrgicas que describen la disfunción urológica y la alteración en el patrón de evacuaciones particularmente en el periodo post quirúrgico, en ellas la descripción de la función urinaria está sustentada con pruebas de urodinamia tanto pre como post quirúrgica sin embargo existe únicamente un estudio en población pediátrica que describe el uso de la manometría ano-rectal como una herramienta de evaluación objetiva de la función ano-rectal pre y posterior al desanclaje medular.

3. Marco teórico

Antecedentes

De forma clásica se ha definido al síndrome de médula anclada como un espectro de anomalías congénitas resultantes de la posición anormal del cono medular que puede conllevar a anomalías neurológicas, musculoesqueléticas, urológicas o gastrointestinales ¹. Uno de los primeros reportes del síndrome de médula anclada fue escrito por Fuchs en 1910 ² quien notó incontinencia relacionada a la flexión en pacientes con mielomeningocele y hacía referencia a que este síntoma es el resultado de la tensión en la médula espinal. Lichtenstein ³ siguió esta teoría cuando en 1940 describió la relación entre la disfunción de la médula espinal y las lesiones que la pueden anclar nombrándole “*síndrome de filum terminale*” habiendo observado una serie de 3 pacientes con deformidades espinales y síntomas neurológicos los que conjeturó como debidos a un filum terminale engrosado. Por último, el término “médula anclada” se originó en 1976 en un artículo por Hoffman et al., ⁴ en donde describe 31 pacientes con espina bífida oculta que se presentaron con dolor en la espalda, escoliosis, déficit neurológico progresivo con involucro las extremidades inferiores o vejiga neurogénica en los que se encontró médula anclada y en quienes posterior a la liberación de la médula se observó alivio del dolor, disminución en la frecuencia de la progresión de la escoliosis, y detención o resolución de las deformidades neurogénicas en los pies así como en la vejiga neurogénica.

Embriología

Es indispensable conocer la embriología del sistema nervioso central debido a que el síndrome de médula anclada está comúnmente asociado a una amplia gama de condiciones que están derivadas del desarrollo anormal del sistema nervioso central.

El paso inicial es la formación del tubo neural mediante el proceso de neurulación que ocurre entre los días 18 a 28 de gestación. Inicialmente el ectodermo por encima de la notocorda prolifera para formar la placa neural que posteriormente involuciona para formar los pliegues neurales que después se cierran para formar el tubo neural. El proceso de cierre del tubo neural inicia entre los días 22 y 23 y se extiende de forma cefálica y caudal con el posterior cierre del neuroporo entre los días 25 a 27. Después de la neurulación el tubo neural distal se canaliza entre los días 28 y 48 de gestación. Las células indiferenciadas de la línea primitiva forman una masa caudal distal al neuroporo posterior. El tubo neural distal se forma de vacuolas fusionadas que se desarrollan de la masa cauda de células mencionada. Esta estructura se transforma en el cono medular, cauda equina y filum terminale. El los días 43 a 48 de gestación se forma el ventrículo terminal al final del tubo neural cercano al coxis haciendo con ello lugar para el futuro cono medular. Conforme avanza la edad gestacional la parte caudal de la médula espinal pasa por una diferenciación regresiva que resulta en el filum terminale, cauda equina y el ascenso del cono medular en relación a los cuerpos vertebrales. El tejido neural cerca del ventrículo terminal sufre regresión para formar el filum terminale. De forma simultánea la columna vertebral continúa su crecimiento de forma desproporcionada en relación al crecimiento de la médula espinal lo que lleva al ascenso del cono medular y la elongación del filum terminale. La cauda equina se forma conforme las raíces nerviosas crecen extendiéndose para lograr acoplarse al crecimiento diferencial de la columna. El proceso de regresión continúa durante el periodo posnatal y el cono medular alcanza su posición adulta, entre L1 y L2, aproximadamente a los 2 a 3 meses de vida.⁵

Fisiopatología

El entendimiento de los mecanismos de disfunción implicados en el síndrome de médula anclada derivan de modelos animales, uno de los más importantes fue el desarrollado por Yamada et al.⁷ Un modelo felino empleando laminectomía y la aplicación de peso al filum terminale para asemejar el anclaje medular. La tracción del filum tiene su mayor

efecto en la porciones mas caudales de la médula, conforme la tracción incrementa tanto el flujo sanguíneo como el metabolismo oxidativo sufren un desbalance. En este modelo el grado y reversibilidad de la disfunción medular correlaciona con la magnitud y duración de la tracción. Esta teoría esta derivada de los cambios redox del citocromo a, a3 derivados del flujo sanguíneo a la médula espinal. El mecanismo conocido y bien estudiado de alguna estructura (ej. Tumor) que mantiene anclado al filum terminale no siempre es demostrable por estudios de imagen por lo que el conocimiento de los cambios oxidativos mencionados, representa parte importante del entendimiento de la fisiopatología. ⁸. Kang et al. Desarrollaron un modelo similar utilizando cahorros de gato para analizar el efecto del crecimiento a lo largo del tiempo con un filum terminale fijado al sacro. Esto demostró cambios tanto en el flujo sanguíneo como en los potenciales evocados que podían ser reversibles después del desanclaje en 2 semanas pero irreversibles después de 8 semanas. ⁹. Kocak et al. Desarrollaron un modelo animal quizá mas fisiológico con conejillos de indias, empleando cianoacrilato para fijar el filum terminale a los tejidos circundantes del sacro. Ellos demostraron lesiones isquémicas con disminución de la conducción tanto en las fibras motoras como sensitivas; lo anterior evaluado mediante medición de hipoxantina y peroxidación de lípidos, potenciales evocados somatosensoriales y motores, y microscopía electrónica en la que se observaron además de cambios reversibles como edema y destrucción en la unión de la sustancia gris y blanda, cambios irreversibles como cicatrices en los neurofilamentos y destrucción de los axones con daño en la capa de mielina. ¹⁰.

El conocimiento de los estadios de desarrollo de la medula espinal nos lleva a un mejor entendimiento de los procesos anormales que pueden llevar al síndrome de médula anclada. El disrafismo espinal abierto ocurre como resultado de la falla en la neurulación con el cierre asociado de los tejidos suprayacentes. La dura y el arco vertebral posterior fallan en su cierre. Las capas superiores de grasa y piel presentan un fallo en su formación lo cual resulta en la exposición de tejido neural en la línea media que está en contacto con la piel lateral mediante una capa de aracnoides modificada y epitelio llamada zona epitelioma. Debido a que esta falla en el cierre del tubo ocurre antes del proceso de diferenciación regresiva, la médula espinal terminal

permanece relativamente baja en comparación con las vértebras circundantes. Los meningocele espinales ocurren cuando la neurulación está completa resultando en el cierre de la médula espinal pero con herniación del fluido espinal y la aracnoides a través de un defecto en la dura y los tejidos suprayacentes. El mielomeningocele resultado de una falla prematura en donde la médula espinal también falla en su fusión, causando la exposición de una placa neural (médula espinal caudal no cerrada) con fluido espinal y aracnoides a través del defecto. La mielosquisis es causada por una falla todavía más prematura en el proceso, resultando el tejido neural expuesto sin funcionar con o sin una membrana suprayacente (una condición raramente compatible con la vida).

El disrafismo espinal cerrado (espina bífida oculta) es causado por una variedad de procesos anormales Durante el desarrollo del sistema nervioso central resultando en espina bífida sin exposición de elementos neurales. De todos los sub tipos sólo los quistes neuroentéricos no están típicamente asociados con el síndrome de médula anclada.

Una foseta sacra congénita es una manifestación de una comunicación cutáneo-neural persistente derivada de una separación incompleta después de la neurulación. Esto resulta en un trayecto epitelial lineal en la línea media de la espina. Las fosetas sacras pueden terminar en el tejido subcutáneo hoy extender ser tan profundo como el tejido neural. La comunicación desde la piel hasta el espacio intratecal puede ser una fuente de meningitis en estos pacientes. La parte profunda donde termina el trayecto generalmente se expande hacia un tumor dermoide o epidermoide. El trayecto o tumor puede actuar como fuente del anclaje en la parte caudal de la médula espinal resultando en un cono medular bajo y síndrome de médula. Los pacientes se puede presentar con signos y síntomas te reflejan el anclaje medular así como la compresión del cono o la cauda equina debidas al tumor asociado.

Otro tipo importante de espina bífida oculta es el anclaje del cono medular derivado de un proceso completamente intradural que puede incluir el filón terminale anormalmente engrosado y acortado, un lipoma del filum o adherencias fibrosas anormales. La

terminología para esta clase de condiciones es un poco confusa. Los términos como “filum graso”, “síndrome de filum terminale”, “filum estrecho” y “síndrome de médula anclada primario” se han usados de forma intercambiable con síndrome de médula anclada para describir estas condiciones. Estos subtipos en su mayoría son derivados de una falla en la diferenciación regresiva permitiendo el cierre del tubo neural pero no un ascenso normal del cono medular.

Los lipomas lumbosacros y los lipomielomeningoceles resultan de una anomalía de canalización durante la diferenciación regresiva. Las células pluripotenciales del mesodermo fallan en su diferenciación. En el caso de los lipomas lumbosacros esto resulta en tejido graso extendiéndose de los elementos neurales dentro del canal espinal, a través del defecto de los elementos posteriores de las vértebras, a través de la fascia lumbosacra hasta alcanzar la grasa subcutánea normal. El lipomielomeningocele es una lesión similar pero más compleja donde los elementos neurales se extienden por fuera del canal espinal además de estar íntimamente asociados con la masa grasa. Ambos los lipomas y los lipomielomeningoceles resultan en un cono medular bajo. Los efectos neurológicos se derivan tanto del anclaje como del efecto de masa del tejido graso. ⁶.

En cuanto a las malformaciones de médula dividida (diastematomielia y diplomielia) existe mucha confusión en cuanto a las definiciones patológicas y su significado clínico. La nueva clasificación recomienda el término de malformaciones de médula dividida para todas las médulas espinales dobles. El tipo I consiste en dos hemicordones, cada uno contenido en su tubo dural y separado por un tabique rígido osteocartilaginoso recubierto por dura. El tipo II consiste en dos hemicordones en un mismo tubo dural separados por un tabique fibroso medial no rígido. Lo anterior siempre debe ser demostrado por estudios de imagen para hacer una planeación adecuada de la cirugía de corrección.

Estas anomalías ocurren de manera temprana en la gestación Durante la formación de la notocorda y del canal neuroentérico (días 16-18). La teoría unificada de embriogénesis propone que todos los tipos tienen un mecanismo embriogénico común.

Es básico para este mecanismo es la formación de adherencias entre ecto y endodermo, lo que lleva a la formación de un canal neuroentérico accesorio alrededor, el cual condensa un tracto endomesenquimal que divide el desarrollo de la notocorda causando la formación de dos hemiplacas neurales. El estado alterado del tubo neural dividido emergente y las subsecuentes fallas ontogénicas de los componentes del tracto endomesenquimal determina la configuración y orientación de los hemicordones, la naturaleza del septo medial, la coexistencia de otras anomalías vasculares, grasas, neurales, y fibrosas en la hendidura, la alta asociación con lesiones mielodisplásicas abiertas y cutáneas, y la poco probable relación con las anomalías del intestino anterior y medio.¹¹ Las malformaciones de médula dividida usualmente pueden verse como una espina bífida oculta. En este contexto la médula espinal se desarrolla de modo que incluye un área de dos hemicordones cada uno localizado en una dura separada. El tabique puede extenderse por múltiples espacios vertebrales y puede estar compuesto por tejido fibroso, cartílago o hueso. La división tiende a ocurrir con mayor frecuencia a nivel de la región lumbar donde estas asociada a un cono medular bajo. En casi todos los casos existen otras anomalías espinales asociadas incluyendo, pero no limitándose a: escoliosis, anomalías vertebrales, filum terminale ensanchado o acortado, y varias bandas fibrosas o adhesiones intradurales. En relación al síndrome de médula anclada, el tabique por sí solo o alguna de las lesiones asociadas puede ser la fuente del anclaje. Las malformaciones de médula dividida también se pueden presentar como espina bífida abierta. En este caso la división ocurre típicamente como un hemimielomeningocele, o de manera rostral a la placa neural que usualmente es la fuente del anclaje. Los hemicordones pueden estar localizados en el mismo compartimiento dural cuando se encuentran asociados a una espina bífida abierta.

Aparte de las anomalías del desarrollo, las adherencias causantes de anclaje se pueden formar como resultado de inflamación intradural. La cirugía espinal intradural puede resultar en síndrome de médula anclada, donde la reparación de una durotomía puede causar la formación de cicatrices que anclan a la médula espinal a la dura dorsal. Esta forma de síndrome de médula anclada iatrogénica se puede dar en el contexto de una cirugía de reparación de espina bífida, neoplasia, o trauma. Esta

menudo se cree que es la etiología del re anclaje después del síndrome de médula anclada a pesar de muchos intentos de utilizar técnicas que prevengan la formación de cicatrices entre la espina y la dura. Una de ellas es el uso de una membrana de Gore-Tex, que de inicio, fue empleada solo en modelos animales, Aliredjo et al. Reportaron los casos de dos pacientes sometidos a cirugía de desanclaje por diferentes causas y en los que se implanto una membrana Gore-Tex, ambos requirieron de una segunda intervención donde se revisó la membrana revelando la ausencia de adherencias entre la membrana y el contenido intradural.¹² Ocasionalmente el trauma por sí solo puede causar síndrome de médula anclada, usualmente en el contexto de una agresión directa a la médula espinal.¹³

Diagnóstico

La presentación clínica del síndrome de médula anclada varía con la edad de presentación así como con la causa desencadenante. La exploración física juega un papel determinante en el diagnóstico del síndrome de médula anclada. Se debe examinar la espina dorsal en toda su extensión en búsqueda intencionada de manifestaciones cutáneas de espina bífida así como la presencia de escoliosis. La presencia de estigmas cutáneos de espina bífida puede ser la única evidencia sugestiva de médula anclada en un neonato o lactante. Los hallazgos pueden incluir tumoraciones, nevos, lipomas, mechones de pelo, hemangiomas o fosetas cutáneas. Las extremidades inferiores deben ser evaluadas en búsqueda de deformidades ortopédicas. Se deberán llevar a cabo pruebas tanto motoras como de sensibilidad; importante también la evaluación de la marcha ya que puede verse afectada por las alteraciones ortopédicas ya mencionadas así como por la misma escoliosis o espasticidad. Las alteraciones de la función de los esfínteres son difíciles de evaluar en los pacientes menores de 1 año sin embargo las alteraciones en los miembros inferiores así como las malformaciones ano-rectales deben hacernos sospechar médula anclada; de lo anterior se pueden encontrar en la literatura numerosas series de casos, encontrando en ellas la misma teoría explicada a partir de una embriogénesis

común. La membrana cloacal se dehiscencia antes de la formación del septo uro-rectal; entonces, ocurre el prolapso del futuro intestino y vejiga. Este prolapso tracciona la notocorda lejos del tubo neural causando entonces el desplazamiento del mesodermo paraxial. También se ha postulado que las anomalías del cono se deben a errores embriológicos que ocurren en diferentes etapas de la neurulación secundaria.¹⁴

La presentación en los preescolares y escolares está comúnmente asociada a disfunción sensorial y motora. Adicionalmente la regresión en la función motora o en el control de esfínteres así como cualquier detención en el logro de los hitos correspondientes del desarrollo como regresión en el control de esfínteres (alteraciones urinarias o de la defecación) son señales importantes incluyendo las alteraciones de la marcha, los déficit sensoriales que tienden a ocurrir en una distribución no segmentaria, el desarrollo o progresión de escoliosis o alteraciones ortopédicas en los pies. El dolor de espalda o de extremidades inferiores puede ser una queja común en este grupo etario.^{1,6}

En la infancia tardía o en la adolescencia el dolor, que no sigue un dermatoma, en la región lumbosacra, región perineal y piernas puede ser el síntoma principal así como la disfunción de esfínteres y la incontinencia. Puede haber historia de cirugías urológicas u ortopédicas anteriores si es que aun no se ha hecho el diagnóstico de síndrome de médula anclada. La clínica en el adulto suele ser la misma que en el adolescente sumándose a esta la exacerbación del dolor y de la disfunción de los esfínteres en relación a los movimientos de flexión o extensión de la columna lumbosacra así como la disfunción sexual. En algunos adultos en los que no se tiene historia de espina bífida u otras manifestaciones previas el trauma (ejercicio, impacto, embarazo)¹⁵ pueden desencadenar la sintomatología lo que orienta a pensar que el grado de anclaje por si solo no es suficiente para causar la sintomatología, sin embargo el trauma agudiza la tensión en una médula previamente tensa lo que altera la microcirculación y el metabolismo celular que eventualmente conducirán al deterioro neurológico.⁸

Estudios de urodinamia

La disfunción de los esfínteres puede jugar un papel importante en la presentación del síndrome de médula anclada en todos los grupos etarios. El hallazgo mas importante es la hiperreflexia del detrusor sin embargo también puede encontrarse disminución de la distensibilidad de la vejiga, disinergia y disminución en el umbral de sensación. Lo anterior con la finalidad de establecer la disfunción del esfínter a demás de servir como un indicador de deterioro a lo largo de la observación del paciente así como un monitoreo de la mejoría posterior al desanclaje como se ha propuesto en estudios como el de Giddens et al.^{16,17}, sin embargo es importante es mencionar que los adultos con síndrome de médula anclada son menos propensos a tener mejoría tanto en la sintomatología como en los hallazgos de urodinamia después de la cirugía de desanclaje y en su mayoría se presentan con hallazgos irreversibles que rara vez empeoran tras la cirugía, estos pacientes necesitan un seguimiento continuo y cuidadoso, incluyendo estudios de urodinamia dado el riesgo de re-anclaje a lo largo del tiempo.¹⁷. Incluso pacientes sin sintomatología urinaria deben ser evaluados ante una posible y sutil disfunción que requiera tratamiento para prevenir las complicaciones renales.⁶

Estudios de Imagen

La resonancia magnética es el estudio de elección para la evaluación del paciente con síndrome de médula anclada ya que puede demostrar el nivel del cono medular, considerándose normal un cono posicionado en o por encima de L2-L3, un cono a nivel de L3 es indeterminado (y requiere seguimiento). Esta localización fue determinada después de un estudio que constó de la revisión de 184 resonancias magnéticas de niños con reporte de normalidad en el nivel del cono medular (rango de T12 a L3), el cual también ayudo a concluir que el cono medular no asciende durante la infancia si no que alcanza su nivel adulto durante los primeros meses de vida.¹⁸. En cuanto a las características del filum terminale la resonancia magnética también es el estudio de

elección. El punto de corte de 2mm se derivó de mediciones realizadas en mielografía hace algunas décadas, para corroborar este punto de corte se han hecho numerosos estudios, uno de los mas importantes fue realizado in vivo en 31 pacientes (2 a 14 años) que se sometieron a una rizotomía voluntaria por parálisis cerebral espástica, ninguno de ellos tenía evidencia de síndrome de médula anclada. El cono medular y el filum terminale fueron video grabados (intraoperatorio) y después las imágenes se transfirieron a un analizador de imágenes. Los datos finales corroboraron que es considerado anormal un engrosamiento mayor a 2mm en la población pediátrica.¹⁹ Otra utilidad importante de la resonancia magnética es que usualmente puede observarse la causa del anclaje, las imágenes óseas ayudan a la evaluación en caso de presentar escoliosis y sirve como auxiliar en la planeación de la cirugía. En el caso de los neonatos el ultrasonido puede tener utilidad en demostrar el nivel del cono medular habiéndose observado en algunos estudios que no existió diferencia en el nivel del cono medular entre los pacientes de término y pre término ni tampoco entre ambos géneros. Sin embargo es importante el seguimiento de aquellos pacientes con cono medular en o por debajo de la cuarta vértebra lumbar ante la posibilidad de síndrome de médula anclada.²⁰ Estos pacientes deberán seguirse con resonancia magnética ya que la ventana ultrasonográfica desaparece a los 2 meses de edad. Adicionalmente las imágenes de resonancia en posición supina y prona se pueden realizar para demostrar el movimiento de la médula espinal en posición prona, la falta de movimiento es sugestiva de síndrome de médula anclada lo cual también resulta de utilidad en aquellos pacientes en los que se sospecha de re-anclaje.²¹

Historia natural

La tendencia al deterioro neurológico progresivo con síndrome de médula anclada no tratado se hizo notoria desde inicios del siglo 20, sin embargo el correcto entendimiento de la evolución sin tratamiento se complica a causa de 2 factores: la mayoría de los datos publicados son de análisis retrospectivos de series quirúrgicas y la historia natural varía dependiendo en la causa primaria del anclaje. Aun con lo anterior, existe

literatura que nos puede ilustrar en este tema. Cornette et al.²². Reportaron un grupo de 22 neonatos diagnosticados con disrafismo espinal oculto asociado a un cono medular bajo. Ellos fueron tratados de acuerdo a un algoritmo que reservaba el desanclaje quirúrgico solo para aquellos pacientes con sintomatología de neuroma motora superior. Cinco de 22 pacientes presentaron signos de neurona motora superior al nacimiento y fueron tratados quirúrgicamente durante la infancia. Siete de los 22 pacientes desarrollaron signos de neurona motora superior durante un periodo de seguimiento de 67 meses, y fueron tratados quirúrgicamente (con restauración de la función neurológica y urinaria). Diez de los pacientes no desarrollaron síntomas de neurona motora superior durante el periodo de seguimiento y por ello no fueron sometidos a cirugía. Estos pacientes asintomáticos incluyeron lipomielomeningocele (5 pacientes), displasia caudal (4 pacientes), y un solo mielomeningocele torácico.²². En una revisión de la Clínica Mayo, Phuong et al.²³. reportaron 45 pacientes post corrección neonatal de mielomeningocele que posteriormente desarrollaron sintomatología de síndrome de médula anclada pero no fueron sometidos a desanclaje quirúrgico. Los pacientes fueron tratados de forma sintomática lo que llevó a procedimientos ortopédicos y urológicos en el 89% de los casos. La incidencia de la progresión de los síntomas fue de 28, 40 y 60% a 1, 2 y 5 años respectivamente. En un reporte de niños tratados quirúrgicamente por lipomas espinales, Byrne et al.²⁴. Encontraron que 12 pacientes tratados de forma cosmética con la remoción de la masa grasa superficial (sin desanclaje) después desarrollaron sintomatología de médula anclada. No hay reportes creíbles de pacientes con déficit motor, escoliosis, deformidad ortopédica o disfunción urológica que hayan presentado mejoría espontánea sin desanclaje quirúrgico. Mientras pareciera que no todos los pacientes con un anclaje anatómico desarrollan los síntomas, aquellos con sintomatología tienen una posibilidad significativa de empeorar (con poca o nula probabilidad de mejorar) en ausencia de la cirugía de desanclaje.

Tratamiento

Conservador

El tratamiento conservador está limitado al manejo de los síntomas derivados del síndrome de médula anclada. Consiste en terapia física, relajantes musculares y analgésicos. Los pacientes adultos pudieran beneficiarse de evitar un mayor estiramiento de la médula espinal evitando el ejercicio vigoroso especialmente de la extensión y flexión repetitivas de la columna lumbosacra, así como de levantar peso excesivo.⁶

Quirúrgico

La meta técnica de la cirugía de desanclaje es eliminar la tensión (y compresión en el caso de los tumores) de la médula espinal evitando causar trauma adicional. La meta terapéutica es estabilizar la sintomatología y la función. El manejo quirúrgico es diverso debido a la gran variedad de patologías causantes. En el caso de un cono medular bajo asociado a un filum terminale engrosado, esto puede lograrse mediante una sección simple del filum terminale a través de una laminotomía de un solo nivel o una laminectomía.

El tratamiento del síndrome de médula anclada en el contexto de la espina bífida es más compleja aunque las metas siguen siendo las mismas. El disrafismo espinal abierto (usualmente mielomeningocele) requieren de tratamiento a corto plazo después del nacimiento para minimizar el riesgo de infección y daño neurológico. En estos pacientes el síndrome de médula anclada es más que un problema ya que conforme los niños crecen la médula puede quedar anclada en el sitio de la reparación. El desanclaje quirúrgico entonces involucra la liberación de la médula del saco terminal dural lo cual puede resultar extremadamente difícil en términos de preservar la función neurológica existente, obtener un cierre dural adecuado y prevenir el desanclaje.

El manejo del síndrome de médula anclada asociado con espina bífida oculta representa retos similares. Las malformaciones de médula dividida usualmente requieren de exploración del septo osteocartilaginoso ya que usualmente es este la fuente del anclaje. Los pacientes con malformaciones de médula espinal dividida a menudo tienen filums engrosados, los cuales evidentemente deben estar divididos y pueden ser una fuente adicional de anclaje. Las foseas o senos dérmicos requieren la escisión del tracto mismo, que usualmente se extiende hasta el espacio intratecal. Los lipomas espinales y los lipomielomeningoceles van en una misma tendencia, la meta es eliminarla masa grasa para liberar la espina terminal del anclaje y lograr el cierre dural. No es posible reseca por completo estos lipomas sin causar daño neural; la meta es reducir el tumor para evitar la compresión y permitir el cierre dural. La microcirugía con laser es particularmente útil en la disminución del tamaño del lipoma y el desanclaje.

24,25

La reconstrucción del saco tecal es de particular importancia. La dura puede ser atrófica y necesitar el uso de selladores de tejido o sustitutos duros, poniendo especial importancia en la integridad de las capas mas superficiales del cierre de la herida. La línea de reparación de la dura puede ser fuente de re-anclaje si la médula espinal caudal se vuelve adherente a la línea de sutura en proceso de cicatrización. Para minimizar el riesgo, algunos cirujanos mantienen a los pacientes en una posición prona postoperatoria para evitar que la médula se acople a la línea de sutura.²⁶ La eficacia de esta técnica se desconoce. Otros han recurrido al uso de materiales como el Gore-Tex (como se ha mencionado anteriormente)¹² o Silastic entre la dura y la médula espinal como reportan Boop et al en 33 pacientes pediátricos en los que se empleó Silastic para prevenir las adherencias de los tejidos neurales a los tejidos suprayacentes utilizándolo para la duraplastia con resultados favorables encontrando solo en un caso, que requirió una segunda intervención, la formación de una capsula fibrotica asociada debido al empleo de Silastic reforzado con Dacron. Otra técnica descrita es la construcción de un saco dural grueso y alargado para evitar el re-anclaje como sugieren Lee et al.²⁸ en una serie de 40 pacientes con mielopatía mielomalácica progresiva postraumática o síndrome de médula anclada con sintomatología descrita

como deterioro de la función sensorial y motora, dolor local o radicular, espasticidad incrementada, disreflexia autonómica y disfunción de los esfínteres que fueron sometidos a cirugía de desanclaje con una duraplastía expansiva a demás de una rotación constante en las posiciones durante las 48hrs siguientes al post operatorio, de los anteriores únicamente reportar 2 pacientes con re-anclaje medular. Los datos de las técnica anteriores pueden ser alentadores sin embargo los beneficios de dichas técnicas no han sido validados.

El monitoreo neurofisiológico transoperatorio asociado a la cirugía de desanclaje se ha vuelto la práctica estándar para muchos neurocirujanos. El mapeo de las raíces nerviosas por medio de estimulación eléctrica directa a demás del registro de los potenciales de acción musculares y potenciales evocados somatosensoriales, ayuda a identificar las raíces nerviosas motoras y sensoriales. El monitoreo de los potenciales somatosensoriales permite la supervisión de la integridad funcional de los tractos neurales. Incluso los potenciales evocados motores en el esfínter anal se pueden registrar de forma continua. Sumado a esto el registro continuo del reflejo bulbocavernoso aporta información dinámica del arco reflejo y las redes interneuronales que lo permiten. Mientras que la forma exacta y la extensión del monitoreo neurofisiológico intraoperatorio es muy variable entre instituciones, el estándar existe. Dos principales métodos son empleados para las pruebas neurofisiológicas intraoperatorias durante la cirugía de desanclaje. El mapeo identifica las estructuras neurales funcionales, raíces nerviosas, y el monitoreo provee información continua sobre la integridad funcional de los tractos sensitivos y motores así como los circuitos reflejos. El mapeo se realiza casi siempre utilizando estimulación eléctrica directa de una estructura dentro del campo quirúrgico y registrando un sitio distal al campo, usualmente un músculo. El mapeo sensorial también puede realizarse con estimulación periférica y registro dentro del sitio quirúrgico. El monitoreo del sistema motor se logra con potenciales evocados motores. Estos son evocados por estimulación eléctrica transcraneal y grabados a partir de músculos de las extremidades y del esfínter anal externo. La presencia o ausencia de respuesta muscular es el parámetro a monitorear. Los potenciales sensoriales son evocados por

estimulación del nervio pudendo o tibial y son registrados desde la columna dorsal mediante un electrodo insertado de forma epidural y/o desde el cráneo ya que las respuestas corticales son usadas para evaluar la integridad de los tractos sensitivos. Las amplitudes y las latencias de esta respuestas son interpretadas después. El reflejo bulbocavernoso, con estimulación del nervio pudendo y con el registro de las respuestas musculares en el esfínter anal externo, es usado para el monitoreo continuo de los circuitos reflejos. La presencia o ausencia de esta respuesta es el parámetro pertinente que se monitorea.²⁹

Resultado quirúrgico

Alivio del dolor

De todos los síntomas que padecen los pacientes con síndrome de médula anclada, el que es mas probable mejorar con la cirugía es el dolor. En los niños, algunas series han reportado tasas de éxito del 100% en el alivio del dolor.³⁰ En la población adulta, donde el dolor tiende a ser un componente mas prominente del síndrome de médula anclada, se ha visto una mejoría en el estatus de dolor hasta en un 75% de los pacientes sometidos a desanclaje quirúrgico. En los pacientes con anclaje postraumático (frecuentemente asociado con siringomielia), el alivio del dolor parece ser menos confiable, con dos series que reportan mejoría en el 56 a 79% de los pacientes.²⁸

Función neurológica

La estabilización de del declive neurológico es bien alcanzada mediante la cirugía de desanclaje. En varias series quirúrgicas tanto pediátricas como de adultos, la estabilización o mejoría en la función neurológica se reporta alcanzada en 80 a 90% de los pacientes. Se ha reportado también en las series mas largas mejoría significativa en

la función motora en un rango de 25 hasta 80%. No parece haber diferencia en las tasas de mejoría motora entre las series de adultos y las pediátricas.³¹ La intervención temprana después del desarrollo de la sintomatología pareciera resultar en una mejor recuperación de la función neurológica, con muchos pacientes logrando recuperaciones completas; aun así se mantiene la controversia en los beneficios de un desanclaje profiláctico o el momento adecuado de la cirugía.^{22, 32}

La función intestinal como vesical son frecuentemente analizadas de manera conjunta en las series quirúrgicas. En general, la estabilización y mejoría en la sintomatología que corresponde a la función intestinal o vesical aparentan alcanzarse en una tasa similar a cualquier otra función neurológica. Las tasas de mejoría en la función intestinal y vesical con el desanclaje quirúrgico varían entre el 16 hasta el 67%.^{33, 34} Esta variabilidad observada es probablemente debida a la variedad de parámetros medidos y los diferentes criterios de inclusión de las series. De forma interesante Fone et al.³⁵ Demostraron que la mejoría en la función urológica ocurría después de la cirugía de desanclaje en 62% de los pacientes con espina bífida oculta, pero solo en un 30% de los pacientes cuyo anclaje estaba asociado con mielomeningocele previo o cirugía por lipomielomeningocele. Lo anterior deja terreno a la investigación de las mejorías dependiendo de la causa primaria del anclaje.

Escoliosis

La mayor parte de la literatura respecto del efecto del desanclaje quirúrgico sobre la escoliosis es sobre pacientes con mielomeningocele. Así como con la función neurológica, un gran número de pacientes logran la estabilización o mejoría después de la cirugía de desanclaje, con tasas de estabilización/mejoría a largo plazo de 43 a 63%. Casi todos los pacientes con curvas mayores a 40°, algunas series reportan mejorías incluso con curvas mayores a los 50°,³⁶ o mielomeningoceles torácicos fallan en la estabilización con la cirugía de desanclaje y finalmente requieren de fusión.³⁷

Espasticidad

La mayoría de las series quirúrgicas fallan al reportar cambios en la espasticidad (cuando esta se presenta de forma preoperatoria) después de la cirugía de desanclaje. Huttman et al.³⁸ Reportan una serie de 54 pacientes adultos con manejo quirúrgico por síndrome de médula anclada, con mejoría en 12 de 19 pacientes (63%) que presentaban espasticidad. De forma similar en una revisión de 70 pacientes postraumáticos con médula anclada o cística a quienes se les dio manejo quirúrgico, 63% de los pacientes demostraron mejoría en la espasticidad.³⁹

Re-Anclaje

El re-anclaje sintomático de la médula es una complicación frecuente de la cirugía de desanclaje. Mientras que numerosos métodos se han revisado para prevenir esta complicación, ninguno se ha probado de manera prospectiva controlada. La tasa reportada de re-anclaje en la series quirúrgicas es de 5 a 50%.^{26, 41} En series con seguimiento a largo plazo se ha observado una tasa aproximada del 18.4% como se observa en un reporte de 87 pacientes realizado por Wang et al.⁴⁰ Cuando el desanclaje es solo la sección simple de un filum terminale engrosado (cuando el cono no esta expuesto a la reparación de la dura), el re-anclaje es extremadamente raro, aunque existen reportes. La cirugía de desanclaje se puede llevara a cabo de nuevo con tasas de éxito similares a la cirugía inicial, ejemplo de ello es la serie de Herman et al.⁴² Donde se reporta que se realizaron 341 cirugías de desanclaje realizadas de 1981 a 1998 de las cuales 153 fueron de pacientes re operados, cien pacientes después de un cierre primario de mielomeningocele y 53 pacientes después de la reparación de un lipomielomeningocele.

Pacientes asintomáticos

El papel de la cirugía en los pacientes asintomáticos con anclaje aparente (debido a patologías que orienten a la sospecha) permanece poco claro. En el caso de los infantes con lipomas espinales asintomáticos, existe una alta probabilidad de que desarrollen signos y síntomas de compresión y/o anclaje mientras la masa grasa crece y la columna vertebral se alarga. Los estudios retrospectivos indican mejores resultados con cirugía profiláctica en estos pacientes, aunque la naturaleza retrospectiva de los estudios nos deja la pregunta del papel desanclaje temprano sobre la historia natural del padecimiento.²⁴ En el paciente asintomático con solamente un cono medular bajo (con o sin un filum engrosado por tejido graso), el manejo está aun menos claro. Los argumentos para el desanclaje profiláctico son: (1) un cierto porcentaje (indefinido) de estos pacientes pasará a desarrollar un síndrome de médula anclada sintomático; (2) no se puede garantizar la reversibilidad de los síntomas, aun realizando la cirugía de forma temprana, y (3) la morbilidad derivada de la sección de filum es razonablemente baja. Por estas razones algunos autores se inclinan fuertemente por el desanclaje profiláctico⁴³, mientras otros permanecen escépticos.²²,⁴⁴ Aunque es ampliamente practicado, el efecto benéfico del desanclaje profiláctico en los pacientes asintomáticos aun debe ser probado por estudios prospectivos controlados.

Evaluación de la función ano-rectal

El sistema muscular encargado de mantener la continencia está formado por el esfínter interno, el esfínter externo y el musculo puborectal. En reposo la luz del canal anal esta ocluida por el lazo del músculo puborectal y la contracción tónica del esfínter interno. La contracción tónica del músculo puborectal origina un ángulo de 80° a 90° entre el axis del recto y el canal anal en reposo. En situaciones críticas o de urgencia rectal se produce además una contracción voluntaria del esfínter externo y del músculo puborectal, evitando los escapes rectales.

Manometría ano-rectal

El mantenimiento de la continencia fecal y de la defecación son procesos complejos. Requieren de la integración entre la barrera pélvica (el esfínter anal externo y los músculos del piso pélvico), la complianza del recto, y la percepción rectal. Muchas pruebas que evalúan la estructura y función ano-rectal son usados para evaluar desordenes de la defecación e incontinencia fecal, que son condiciones comúnmente encontradas por el gastroenterólogo. Existe consenso de que la manometría anal y el test de expulsión de balones, ocasionalmente suplementados con imagen ano-rectal, son necesarios para diagnosticar los desordenes de la defecación, que pueden ser manejados de forma efectiva con el re entrenamiento del piso pélvico. La manometría anal y el ultrasonido endo anal, suplementados por otras pruebas cuando lo ameritan, son también de utilidad para entender la fisiopatología.⁴⁶.

Una evaluación comprensiva de la función ano-rectal debe incluir una batería de pruebas, cada una revisando parámetros específicos. Es importante enfatizar que la información de las diferentes pruebas es complementaria y su interpretación depende de la integración todos los datos. Algunas pruebas son básicamente cualitativas mientras otras pruebas proveen información cuantitativa. Aun así en general la significancia clínica de los valores normales o anormales se mantiene poco clara porque considerando cada parámetro funcional de forma independiente, los sujetos con valores fuera del rango normal pueden no tener sintomatología clínica y viceversa, pacientes con problemas clínicos se pueden presentar con valores normales. Es importante tener en mente que dada la gran capacidad para la compensación funcional, una disfunción aislada puede no tener relevancia clínica. Mas aun la fisiopatología de la mayoría de las condiciones clínicas es multifactorial, entonces los síntomas pueden ocurrir cuando múltiples parámetros están afectados.

La manometría ano-rectal es la medición de las presiones del canal anal, para evaluar la contracción muscular, vías nerviosas (reflejo recto-anal inhibitorio y de la tos), el mecanismo de la defecación, sensibilidad ano-rectal y las características elásticas musculares rectales (compliance). Es importante destacar que actualmente no existe

un método confiable para la evaluación específica de la contracción del músculo puborectal; la manometría ano-rectal no recoge esta información, y la técnica de doble balón de Schuster registra esta actividad de forma integral con la parte superior del esfínter anal.

La medición de la presión del canal anal puede realizarse con catéteres de perfusión, con microtransductores o con microbalones de distinto tamaño rellenos con agua o aire. En nuestra sala de manometría se emplea un sistema de perfusión continua de agua.

Con los catéteres de manometría convencionales (de perfusión con agua o sólidos), se usa una maniobra de tracción estática para medir las presiones a diferentes niveles en el canal anal. La manometría de alta resolución utiliza sensores sólidos para medir de forma simultánea las presiones circunferenciales en el recto y a través del canal anal, obviando la necesidad de realizar la maniobra de tracción. Esta técnica permite posicionar 16 canales circunferenciales a un nivel para proveer mediciones que no son afectadas por asimetría circunferencial. Las presiones anales medidas por manometría de alta resolución han correlacionado significativamente con las de manometría convencional. De cualquier manera, se necesitan más estudios para determinar si la manometría de alta resolución es superior a la manometría convencional para comprender las disfunciones recto-anales.⁴⁶

Técnica

La manometría de perfusión utilizando una tasa baja de perfusión (3ml/min o menor) y las pruebas comerciales disponibles de menos de 5mm de diámetro pueden proveer mediciones confiables. Aún así la capacidad de réplica cuantitativa de las mediciones necesita ser probada. Las tasas altas de perfusión pueden inducir respuestas motoras debido a la estimulación de la mucosa o de la piel. Las pruebas manométricas pueden permitir la medición de las presiones radiales que pueden ser de utilidad clínica detectando asimetrías. Para este propósito las pruebas manométricas parecieran

superiores a los micro balones. Los micro transductores solidos son confiables pero demasiado costosos para uso clínico.

Las presiones deben medirse a lo largo del canal anal desde el recto hasta el borde. Una técnica de tracción estacionaria es la recomendada, permitiendo unos segundos para el acomodamiento en cada estación antes de medir la presión basal. En cada paso la presión de “apretar” producida por la contracción anal voluntaria también debe ser medida. La técnica de tracción dinámica no es recomendable porque la estimulación del canal anal mediante el movimiento de la prueba induce la contracción del esfínter anal externo, resultando en presiones basales artificialmente incrementadas.

Presiones anales basales

La definición del rango normal de las presiones anales aun no esta bien definida, pero parece estar relacionada a la edad y el género. Mas aún el valor clínico de las presiones basales por si solo es limitado, porque pacientes con valores anormales, por ejemplo presiones bajas, pueden tener continencia normal y de forma inversa, los paciente con incontinencia pueden tener presiones normales.

Presión basal del canal anal y longitud del canal anal

Se utiliza una sonda de polivinilo de 4 luces con puntos de registro radiales. La medición de la presión basal se puede determinar mediante la técnica de tracción estacionaria, en la que la sonda se introduce en recto y se retira lentamente de forma escalonada. Se introduce el catéter hasta 10cm del margen anal y se retira de 1cm en 1cm. La presión de reposo se deetrmian como la medida de las cuatro presiones radiales medidas en el centímetro de máxima presión del canal anal. La reproducibilidad de la prueba es captable. Con la técnica de tracción estacionaria la

presión varía entre 49+3mmHg y 58mmHg en las mujeres y 49+3mmHg y 66+6mmHg en los varones.

La zona de presión basal del canal anal puede variar entre 1.5-5cm siendo mas largo en varones y de menor longitud en la incontinencia anal.

La presiones del canal anal en reposo pueden fluctuar de forma regular en forma de ondas lentas (amplitud 5-25mmHg, con frecuencia entre 6 ciclos/minuto a 20 ciclos/minuto) o de ondas ultra lentas (amplitud 30-100mmHg; frecuencia <3/minuto).

Presión anal de contracción voluntaria

La contracción fásica del esfínter externo es voluntaria. Utilizando la técnica descrita, se indica al paciente que realice una contracción máxima en cada punto de registro del canal anal. Se determina la media de las cuatro presiones radiales medidas en el centímetro de máxima contracción del canal anal. Los valores normales de presión voluntaria medida con respecto a la presión atmosférica deben ser superiores a 60mmHg.

La duración de la contracción máxima en sujetos sanos es de 45-50 segundos, y dicha contracción se sigue de un periodo refractario. Esta duración depende de la proporción de fibras tipo I y II en el esfínter anal externo.

Evaluación de los reflejos ano-rectales.

Reflejo recto-anal inhibitorio

Como se ha descrito antes, la distensión del recto induce un reflejo intrínseco que produce la relajación del esfínter interno. Este reflejo se puede inducir inflando un balón rectal. La respuesta anal se registra mediante una sonda manométrica. Para la

adecuada realización e interpretación de este reflejo se han de valorar ciertos aspectos técnicos. En ocasiones se produce una ausencia aparente del reflejo debido a la presencia de heces en recto. En pacientes con megarrecto el estímulo rectal puede ser insuficiente para distender el recto. Algunos pacientes con cuadros de tensión o irritación anal, al percibir el estímulo de distensión, realizan una contracción voluntaria del esfínter externo, que impide en ocasiones visualizar la relajación del esfínter interno. En pacientes con presiones anales muy disminuidas resulta difícil observar la relajación anal. La ausencia de este reflejo de forma repetida puede indicar daño de la inervación intrínseca (plexo mientérico), como sucede en la enfermedad de Hirschprung o en pacientes con neuropatía visceral. El umbral de volumen de distensión mínimo rectal para inducir el reflejo varía, en promedio se emplean 14+-1ml y 23+-11ml.

Reflejo de la tos

Un aumento de la presión intraabdominal induce una contracción refleja del esfínter anal externo. Es un reflejo multisináptico sacro, que evita los escapes fecales durante la compresión abdominal.

Este reflejo se puede inducir pidiendo al paciente que sopla en un manómetro contra una presión fija, soplando en un balón o también con un episodio de tos. Este último procedimiento es el que se utiliza en la práctica clínica de forma habitual para inducir este reflejo.

Para la evaluación del reflejo de la tos se utiliza la sonda, registrando la presión intraabdominal mediante un balón intra rectal y la respuesta del esfínter externo mediante una sonda manométrica con puntos de registro a lo largo del canal anal. Con el balón inflado con 20ml de aire se pide al paciente que tosa y se valora el aumento de presión abdominal y del canal anal. El aumento de la presión anal debe ser de igual o superior al aumento de la presión intra rectal. También se evalúa la duración de la

contracción refleja anal, que debe ser mayor o igual al pico de la presión intra abdominal. La respuesta anal también puede evaluarse mediante electromiografía.

Evaluación de la mecánica de la defecación.

La defecación consiste en una compresión abdominal asociada a una relajación ano-perineal que permite la evacuación fecal. La manometría permite evaluar la compresión abdominal, mediante el registro de presión de un balón intra rectal y la relajación anal, mediante el registro de la presión a lo largo del canal anal. La evaluación fiable de la relajación anal requiere la presencia de varios puntos de registro, debido a que durante la defecación el canal anal se acorta y se produce un desplazamiento de la sonda. Se puede emplear la misma sonda que en la evaluación de los reflejos anales. Con el balón inflado con 20ml de aire se indica al paciente que intente expulsar el balón. La manometría puede detectar una relajación anal inadecuada o incluso un aumento de la presión anal debido a una contracción paradójica del esfínter externo, a veces asociada a una compresión abdominal excesiva. También se puede registrar una compresión abdominal débil, por ejemplo en pacientes neurológicos o con enfermedades musculoesqueléticas.

Compliance y sensibilidad rectal.

El recto es fundamental para la continencia fecal; la compliance del recto, es decir, la capacidad y la distensibilidad rectal, son factores mecánicos esenciales para una buena función de reservorio. De esta forma, el recto puede almacenar el bolo fecal (hasta 300ml sin incrementar la presión intraluminal) y permite controlar el momento de la defecación.

La compliance se mide como la relación existente entre volumen y presión a diferentes grados de distensión. Existen múltiples factores técnicos que afectan la medición de la

compliance. Los balones elásticos influyen la medida de la compliance, por ello se recomienda utilizar bolsas flácidas que no interfieren en la medición. La compliance se puede evaluar midiendo la presión a distintos volúmenes de aires en un bolsa intra rectal, o también mediante la utilización de un sistema electrónico, baróstato, que permite distender el recto a una presión determinada y medir el volumen correspondiente. La medición de la compliance debe realizarse en posición lateral o prona para minimizar la influencia de la presión intraabdominal. La curva de compliance rectal no es lineal, por lo que se recomienda realizar una curva de medición completa. Debido a diferentes técnicas los valores de compliance rectal oscilan según los diferentes investigadores entre 9+-6ml/mmHg y 14+-3ml/mmHg.

La distensión rectal con balón induce diversas sensaciones en el sujeto normal. La sensibilidad rectal se puede evaluar determinando la percepción en respuesta a la distensión rectal. La primera sensación de percepción del contenido rectal se produce generalmente junto o antes del reflejo rectoanal inhibitorio. Posteriormente se percibe la primera sensación transitoria de tenesmo, y con mas distensión se alcanza la sensación de tenesmo rectal con cada distensión rectal continúa, molestia y finalmente dolor. Para evaluar la sensibilidad rectal, con cada distensión rectal se solicita al paciente que refiera en que momento: 1) empieza a notar algo (percepción), 2) siente ganas de evacuar (tenesmo) y 3) la sensación es molesta (molestia). La percepción debe evaluarse teniendo en cuenta la compliance; así un paciente con megarrecto requiere volúmenes mayores para la percepción y por el contrario, en pacientes con un recto pequeño, volúmenes bajos producen molestia. De este modo se deben correlacionar la capacidad, distensibilidad y sensibilidad rectal.

Si bien aun no existen valores predeterminados exactos de los parámetros evaluados por la manometría ano-rectal, la siguiente tabla obtenida de una revisión por Hong et al ⁵⁰., nos puede dar una aproximación de los valores descritos en diferentes estudios según su autor.

	Nurko et al. [22]	Loening-Baucke [23]	López-Alonso and Ribas [24]	Seo et al. [25]	Kumar et al. [26]	Kumar et al. [26]	Kumar et al. [26]
Age (range)			Premature (<1 wk)	Neonate (<6 d)	Neonate (3 d-1 mo)	Infants (1 mo-1 y)	Children (1 y-12 y)
Patients (n)			31	46	30	30	30
Anal canal length (cm)		3.3±0.8	1.25±0.17	1.86±0.39	1.67±0.34	1.86±0.60	3.03±0.52
RAIR volume (mL)	5±1	11±5	6-7		5-15	5-30	10-50
Resting pressure (mmHg)	57±10	67±12	41.24±12.40	20.3±10.8	31.07±11.00	42.43±8.19	43.43±8.80
Maximal squeeze pressure (mmHg)	118±42	140±52		98.3±21.3 (male) 75.3±11.6 (female)			
Threshold of rectal sensation (mL)	5±2	14±7					
Critical volume (mL)		101±39					

Values are presented as number or mean±standard deviation.
RAIR: rectoanal inhibitory reflex.

Manometría ano-rectal en el síndrome de médula anclada.

Existe poco en la literatura con referencia a la evaluación específica y por separado de la función ano-rectal en pacientes con médula anclada, si bien existen grandes series quirúrgicas que reportan dentro de los resultados post quirúrgicos las modificaciones reportadas por el paciente con relación a incontinencia o estreñimiento, no se describe de forma dirigida la función ano rectal, a demás es de relevancia mencionar que los reportes mencionados utilizan diferentes herramientas para esta evaluación, como lo son la manometría de alta resolución, potenciales somatosensoriales, electromiografía, etc., que si bien son herramientas mas avanzadas y revolucionarias, representan un alto costo de realización y mayores requisitos para poder llevarse a cabo, no así la manometría ano rectal de perfusión, lo que abre campo a esta técnica para la evaluación del paciente con médula anclada. Un precedente al respecto lo sientan Meyrat et al ⁴⁷., quienes realizan un estudio de 1989 a 1991 con 9 niños que fueron operados de desanclaje medular en Lausanne, realizando como estudios mandatorios dentro de la valoración pre quirúrgica, estudios de urodinamia y manometría ano-rectal. Los hallazgos manométricos pre operatorios fueron patológicos en 4 pacientes sin signos clínicos o disfunción urinaria y en 3 sin desórdenes fecales. En la reevaluación post operatoria, la disfunción urinaria remitió en un paciente y los desordenes fecales en otro paciente. Los hallazgos manométricos aun así se mantuvieron patológicos. Los

parámetros manométricos tomados en cuenta fueron la sensibilidad del recto, actividad del recto y la espontaneidad del esfínter anal interno así como la actividad del esfínter anal externo después de estimulación. Para el reporte de los resultados se clasificaron como hiperactivo, activo o normal.

Otro papel importante que desempeña la manometría no-rectal, es en la identificación de los pacientes con sospecha de lesión medular cuando la presentación clínica es en forma de estreñimiento intratable, del cual sabemos que aproximadamente el 10% de los pacientes que lo padecen presentan anomalías espinales. Uno de dichos estudios es el de Siddiqui et al ⁴⁸, donde presentan casos-controles incluyendo 10 pacientes, de los cuales 9 pacientes decidieron proceder a la corrección quirúrgica, de estos 4 reportaron resolución parcial de los síntomas, 3 reportaron resolución total de los síntomas y 2 perdieron el seguimiento. Dado que la resonancia magnética es costosa además que en la población pediátrica implica la necesidad de sedación, existen estudios que sugieren que la manometría ano-rectal puede emplearse como auxiliar diagnóstica de anomalías espinales en pacientes con constipación crónica y refractaria al manejo convencional.

4. Planteamiento del problema

El presente trabajo pretende describir la función ano-rectal en los pacientes con diagnóstico de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez a quienes se realizó un procedimiento de manometría ano-rectal antes de cirugía de desanclaje medular y posterior a la misma. Si bien existen numerosas series quirúrgicas que describen las condiciones de los pacientes antes del procedimiento y los resultados post quirúrgicos, la función ano-rectal en ellos se describe de la mano de la función urinaria quedando pendiente una evaluación objetiva de los posibles beneficios del procedimiento sobre la función ano-rectal. Por lo anterior este trabajo se encamina a la descripción objetiva y replicable de una serie de parámetros de evaluación de la función ano rectal para demostrar, al tener una serie estadísticamente significativa, si existe o no modificación a la función ano-rectal posterior a la cirugía de desanclaje que contribuya entonces a una observación a largo plazo para sumarse a la discusión de los beneficios del tratamiento quirúrgico a largo plazo de estos pacientes ayudando con ello a normar la conducta terapéutica de acuerdo a las afecciones principales del paciente.

5. Pregunta de investigación

1. ¿Cómo se comporta la función ano-rectal en niños con diagnóstico de médula anclada?
2. ¿La cirugía de desanclaje medular modifica la función ano-rectal, y como la modifica?

6. Justificación

Si bien tenemos un panorama general de la función ano-rectal pre desanclaje medular en los paciente con síndrome de médula anclada, un primer punto a considerar es que en la mayoría de los estudios se describe a la disfunción urinaria de la mano con la alteración en el patrón de evacuaciones, al no describirlo por separado, no contamos con una evidencia tangible, replicable y medible de la misma. El siguiente punto a tratar es que los estudios, en su mayoría series quirúrgicas, describen los resultados post quirúrgicos habiendo evaluado al paciente antes y posterior al procedimiento quirúrgico describiendo las técnicas empleadas para la evaluación siendo estas pruebas bien definidas, escalas validadas, etc., en el caso de la disfunción urinaria con estudios de urodinamia definidos los cuales permiten la evaluación correcta de si existe o no una mejoría de la función, sin embargo en el caso la función ano-rectal no existe un algoritmo de estudio que nos permita evaluar objetivamente si el paciente puede no beneficiarse de la intervención tomando en cuenta este aspecto en particular.

El realizar un estudio de manometría ano-rectal pre y posterior a la cirugía de desanclaje medular nos permite contar con parámetros objetivos que permitan demostrar si el procedimiento representa un beneficio o no para el paciente, ya que como hemos descrito a lo largo del marco teórico queda aun pendiente la controversia de si la cirugía profiláctica en los paciente asintomáticos representa a largo plazo

beneficiosa para el paciente, recordando en este contexto que existen pacientes cuya sintomatología cardinal atañe a la función ano-rectal.

Como sabemos el mantenimiento de la continencia fecal y de la defecación son procesos complejos. Requieren de la integración entre la barrera pélvica, la función del recto, y la percepción rectal. La evaluación del paciente requiere entonces de distintas pruebas de las cuales podemos obtener variables básicamente cualitativas mientras otras pruebas proveen información cuantitativa es por ello que debemos entender que la fisiopatología de la mayoría de las condiciones clínicas es multifactorial, y al tener una prueba objetiva en el paciente, nos permitirá identificar a aquellos pacientes que puedan beneficiarse de terapia de bio-retroalimentación dado que parte de la función puede mejorar de acuerdo a la rehabilitación particularmente del piso pélvico.

Por último pero no menos importante, es de mencionar que a la búsqueda en la literatura solo se encuentra solo un estudio previo de comparación específicamente manométrica pre y post desanclaje en población pediátrica, que de la misma manera que las grandes series quirúrgicas actuales se reporta de la mano con los estudios de urodinamia. Si bien sabemos que existen otras herramientas diagnósticas mas actuales y revolucionarias que la manometría ano-rectal para la evaluación de la función ano-rectal, consideramos que la manometría ano-rectal de perfusión sigue siendo un método valioso de evaluación con menores requerimientos de equipo y personal que nos puede proporcionar la información necesaria para la correcta evaluación del paciente.

7. Objetivos

- Describir la función ano-rectal, por medio de manometría ano-rectal, en niños con diagnóstico de médula anclada antes y después de la cirugía de desanclaje.
- Determinar si la cirugía de desanclaje medular modifica la función ano-rectal, y como la modifica.
 - Establecer que parámetros modifica el tratamiento quirúrgico.
 - Sentar las bases de un seguimiento que ayude a concluir si el tratamiento quirúrgico mejora o solo estabiliza la función ano-rectal.
 - Dejar precedente para continuar el reclutamiento de pacientes para lograr una serie mas grande y por tanto estadísticamente significativa.
 - Identificar a los pacientes que puedan beneficiarse de terapia de bio-retroalimentación.

8. Metodología

Se llevó a cabo un estudio descriptivo, transversal, retrospectivo iniciando con los pacientes con el diagnóstico de médula anclada registrados en el archivo general del Hospital Infantil de México Federico Gómez de enero del 2007 a enero de 2017, bajo consentimiento de las autoridades correspondientes. Posteriormente se procedió a cotejar esta lista de pacientes con el registro de manometrías realizadas por el servicio de Gastroenterología y Nutrición, de la revisión mencionada, se seleccionó a los pacientes que contaran con un estudio de manometría ano-rectal, inicialmente sin distinción del tiempo de realización del estudio de manometría en relación al tratamiento quirúrgico. Posterior a esto se revisó nuevamente dicha lista para seleccionar a aquellos pacientes que contaban con un estudio manométrico previo a la cirugía de desanclaje medular y posterior al mismo, creando también con ello un

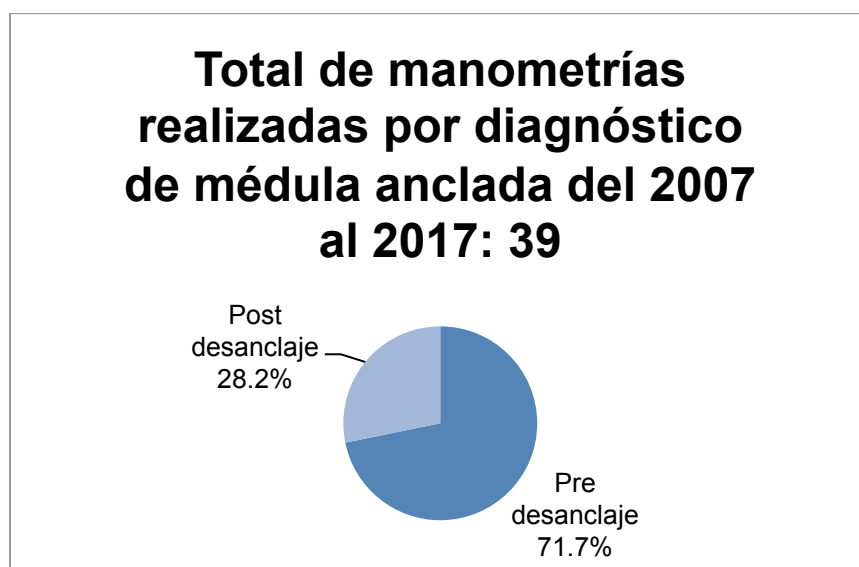
registro de los pacientes que cuentan con el estudio pre quirúrgico, que ya han sido operados y en quienes se podrá realizar el estudio post quirúrgico para dar continuidad a esta investigación. Se analizaron un número establecido de variables, para lo cual se emplearon 5 expedientes clínicos y los formatos de recolección de datos anexos, los cuales posteriormente se vaciaron al programa Microsoft Excel para hacer un análisis estadístico descriptivo de frecuencia de medidas centrales.

9. Descripción de variables

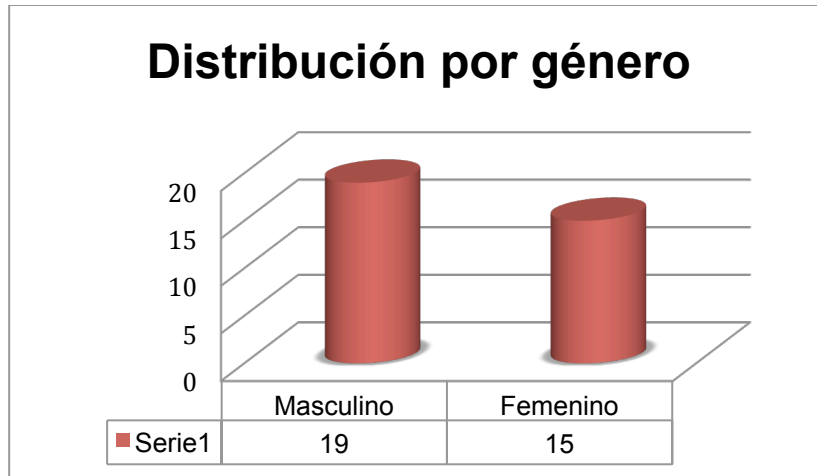
Variable	Tipo	Descripción
Género	Cualitativa, nominal, binaria simétrica	Masculino / Femenino
Edad	Cuantitativa, continua	Edad en años a la realización del primer estudio manométrico.
Umbral de percepción rectal	Cuantitativa, continua	Mililitros (ml)
Presión máxima de contracción del esfínter anal externo	Cuantitativa, continua	Milímetros de mercurio (mmHg)
Continencia fecal	Cualitativa, nominal, binaria asimétrica	Sí / No
Incontinencia fecal	Cualitativa, nominal, binaria asimétrica	Sí / No
Sí	Cuantitativa, discreta	Número de accidentes por semana
Estreñimiento	Cualitativa, nominal, binaria asimétrica	Sí / No
Sí	Cuantitativa, discreta	Número de evacuaciones en el excusado por semana
Uso de laxantes	Cualitativa, nominal, binaria asimétrica	Sí / No
Sí	Cuantitativa, discreta	Número de dosis por semana
Uso de enemas	Cualitativa, nominal, binaria asimétrica	Sí / No
Sí	Cuantitativa, discreta	Número de dosis por semana

9. Resultados finales

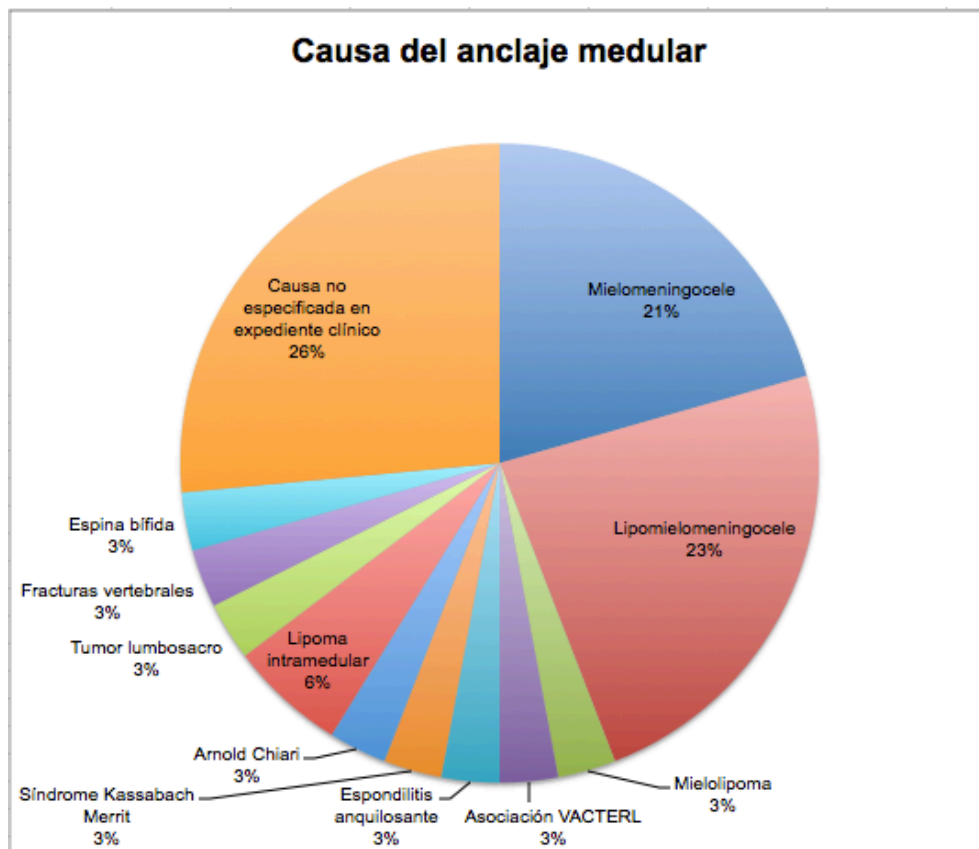
Se presentan los resultados obtenidos de la revisión de los pacientes con diagnóstico de médula anclada a quienes se les realizó un estudio de manometría ano-rectal. Inicialmente describimos los resultados del análisis de los pacientes a quienes se les realizó un estudio de manometría, independientemente del tiempo en relación a la cirugía de desanclaje medular.



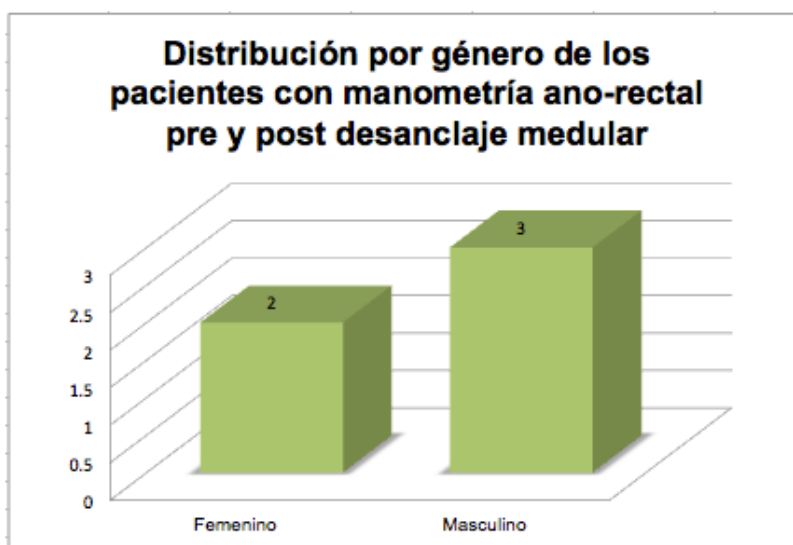
En la gráfica anterior encontramos a los pacientes que fueron depurados de aquellos con diagnóstico de médula anclada cotejando con la lista de manometrías realizadas por el servicio de gastroenterología y nutrición, encontrando que de un total de 39 manometrías realizadas bajo el diagnóstico de médula anclada, 28 de estos procedimientos corresponden a manometrías pre desanclaje y 11 a manometrías post desanclaje, tomando en cuenta que dentro de los 39 procedimientos existen 5 pacientes a quienes se les realizó mas de un estudio de manometría en este periodo de tiempo.



En la gráfica anterior observamos la distribución por género de la lista de 34 pacientes obtenida del cotejo del diagnóstico de médula anclada con la lista de procedimientos de gastroenterología. En ella podemos observar que el 55.8% corresponde al género masculino y el 44.1% al género femenino.



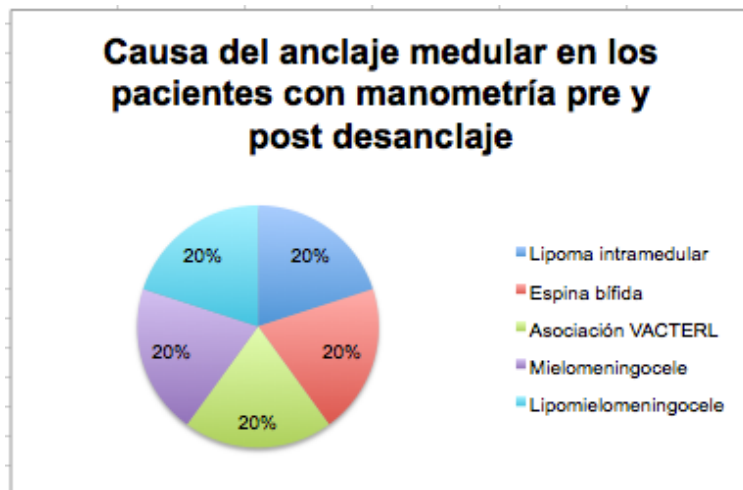
De la causa del síndrome de me médula anclada podemos observar que de los 34 casos el mayor porcentaje lo ocupan las causas no especificadas en el expediente clínico, sin embargo a la revisión de los expedientes clínicos, es importante mencionar que esto no se debe a una omisión de los diagnósticos, si no a que los pacientes se encontraban aun en abordaje diagnóstico pudiendo emitir únicamente un diagnóstico sindromático de médula anclada para continuar el abordaje a una causa primaria. En segundo y tercer lugar encontramos al lipomielenocele y al mielomenocele de forma correspondiente, lo cual se comporta de la misma manera que se describe en la literatura mundial. Por último podemos observar una distribución heterogénea de las causas primarias del anclaje de las cuales se destaca discretamente el lipoma intramedular, lo cual es también congruente con la literatura mundial describiendo a las lesiones intra raquídeas como una causa importante de síndrome de médula anclada.



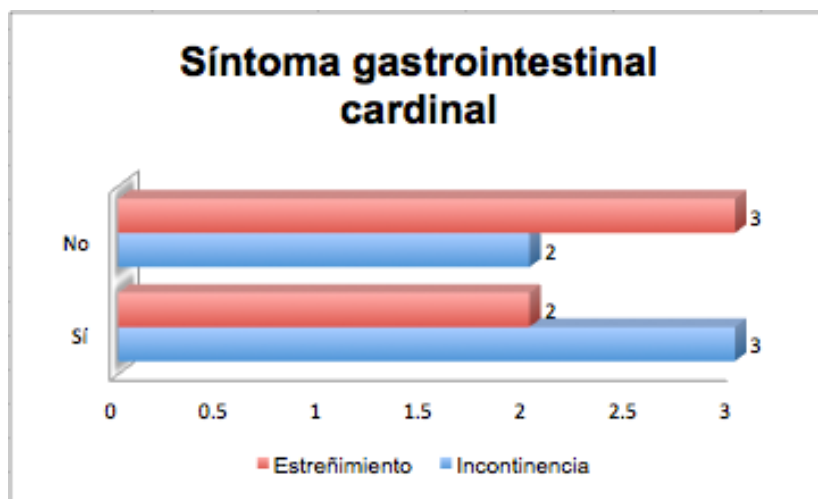
Una vez que se han comentado los resultados de los pacientes con diagnóstico de médula anclada con antecedente de un procedimiento manométrico sea pre o posterior a la cirugía de desanclaje, se presentarán los resultados de los pacientes quienes cuentan con un estudio de manometría ano-rectal pre y posterior a la cirugía de desanclaje medular.

En la gráfica anterior se muestra la distribución por género de los pacientes con manometría ano-rectal realizado tanto anterior como posterior a la cirugía de

desanclaje medular. Donde podemos evidenciar que de nuestra muestra de 5 pacientes se observa que el 60% corresponde al género masculino y 40% al género femenino.



Como podemos observar en la gráfica superior, la causa primaria del anclaje en esta muestra de pacientes es heterogénea, sin embargo contiene las principales causas descritas en la literatura como causas primarias del síndrome de médula anclada.

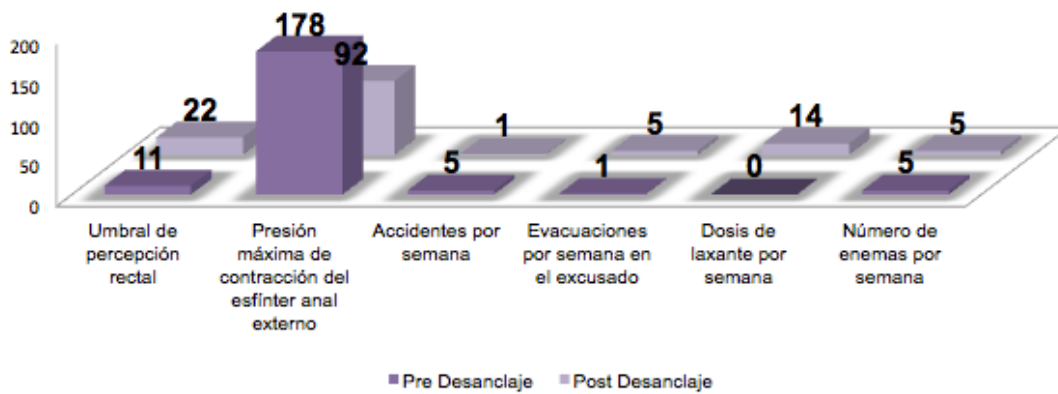


Derivado de las variables establecidas, encontramos en la gráfica superior la sintomatología predominante en estos pacientes, ya que como se ha mencionado anteriormente, sabemos que la clínica gastrointestinal de estos pacientes varía desde la incontinencia fecal retencionista, estreñimiento e incontinencia fecal. En el caso de la

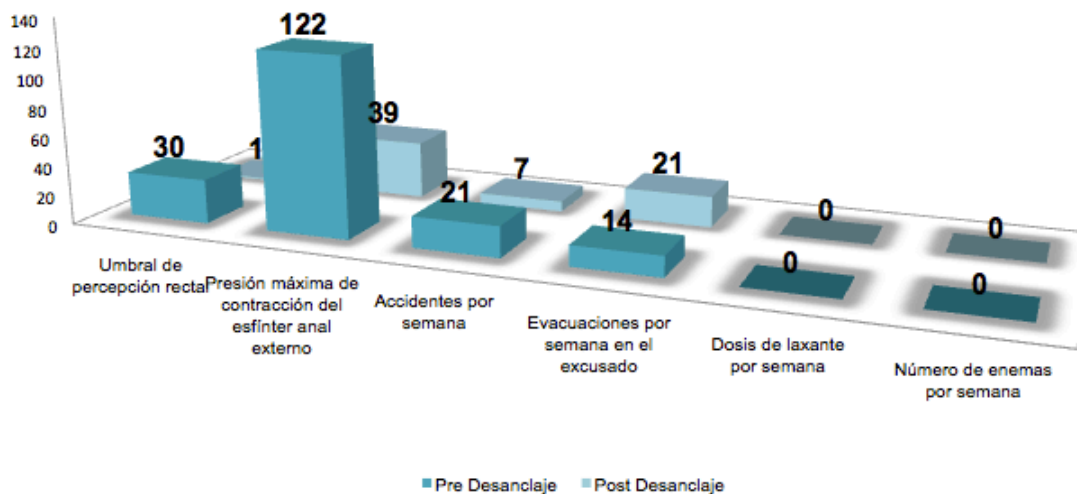
muestra de pacientes seleccionados se observa una distribución similar de la clínica referida, tanto de estreñimiento como de incontinencia fecal, de cuyos criterios clínicos presentaremos los resultados mas adelante.

Dado el tamaño de la muestra de pacientes seleccionada, en los gráficos subsecuentes podemos observar los cambios observados tanto en los parámetros de manometría ano-rectal como de los parámetros de evaluación clínica en cada uno de los pacientes comparando el estudio previo a la cirugía de desanclaje con el posterior a la misma.

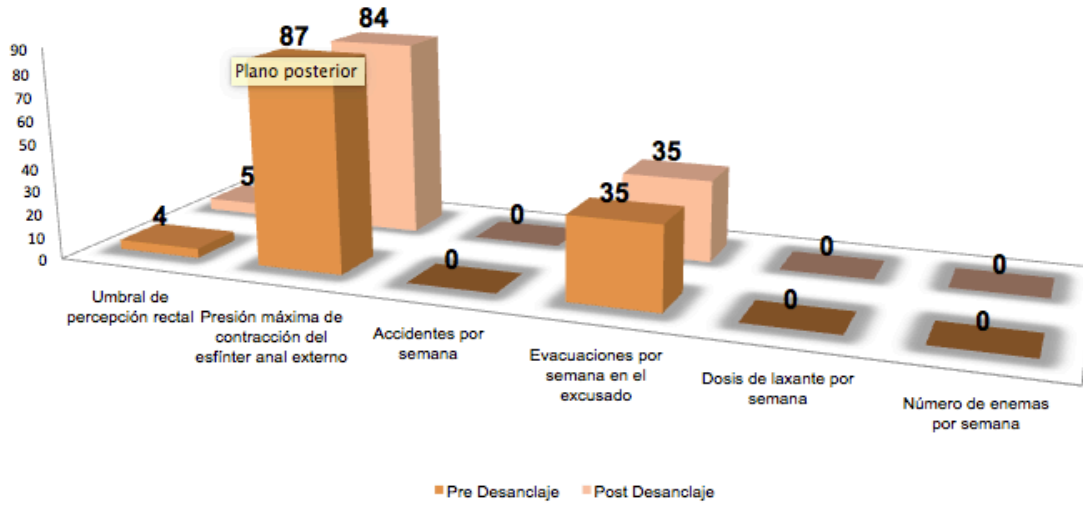
Paciente #1



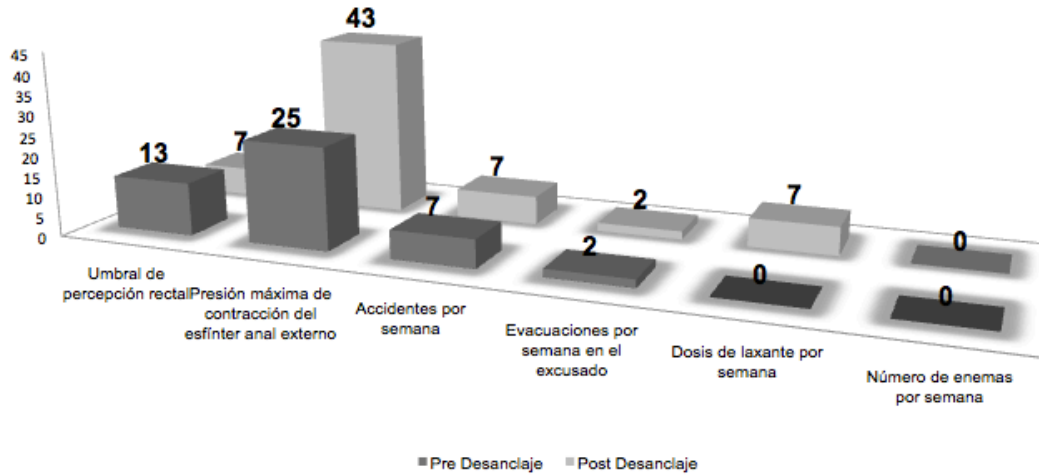
Paciente #2



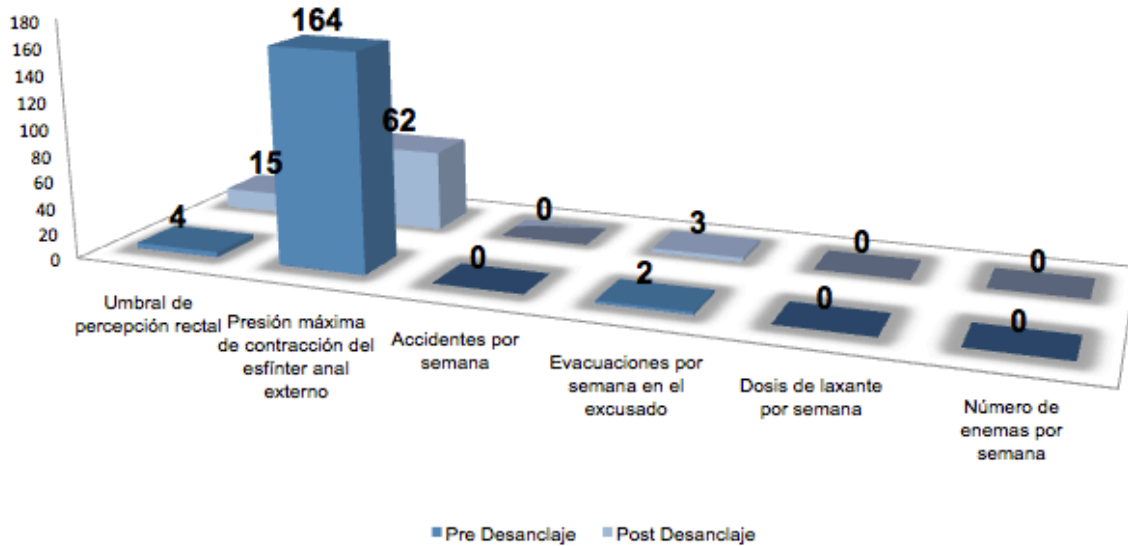
Paciente #3



Paciente #4

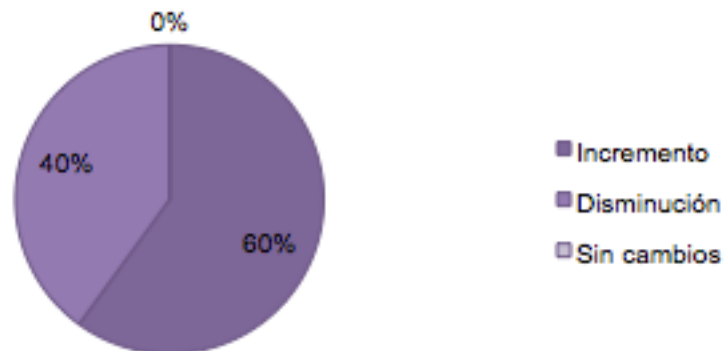


Paciente #5



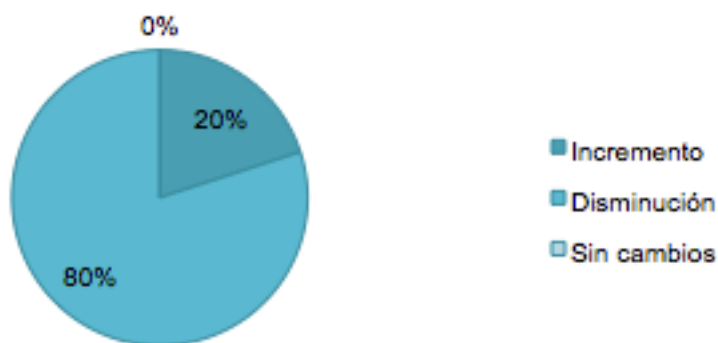
En los gráficos subsecuentes podremos observar el porcentaje de pacientes que presentó modificaciones tanto a los parámetros de manometría ano-rectal como a los parámetros clínicos evaluados una vez realizada la cirugía de desanclaje medular.

Cambios en el umbral de percepción rectal



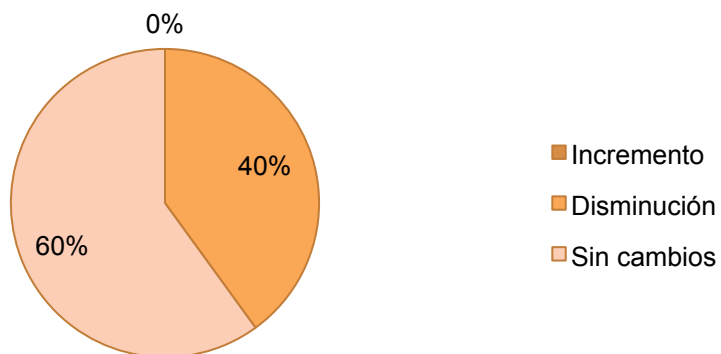
En la gráfica anterior podemos observar que posterior a la cirugía de desanclaje medular el 60% de los pacientes presentó un incremento del umbral de percepción rectal.

Cambios en la presión máxima de contracción del esfínter anal externo



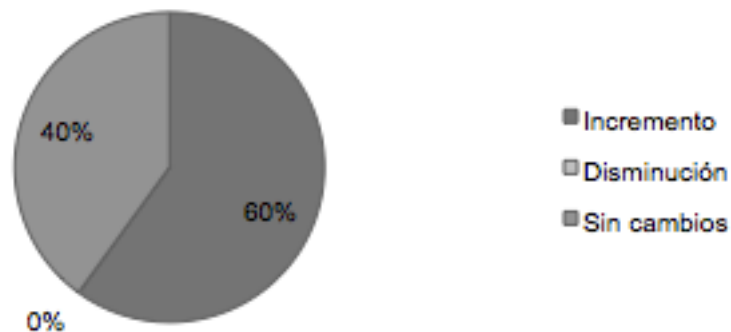
Respecto de la presión máxima de contracción del esfínter anal externo, podemos observar que la mayoría de nuestro pacientes presenta una disminución de la misma.

Cambios en el número de accidentes por semana



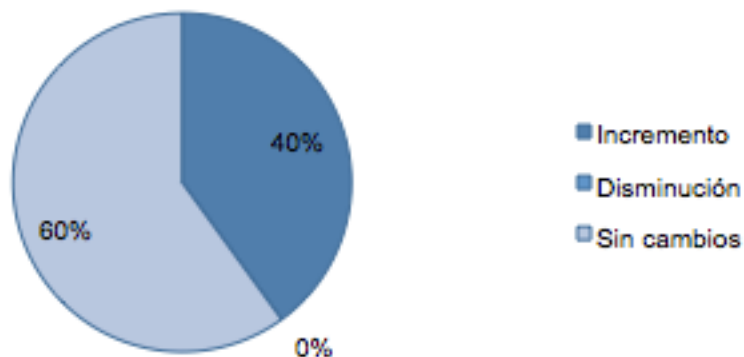
En el número de accidentes por semana, se observa que posterior a la cirugía de desanclaje medular, la mayoría de los pacientes refieren a la reevaluación una disminución en los mismos.

Cambios en el número de evacuaciones por semana en el excusado



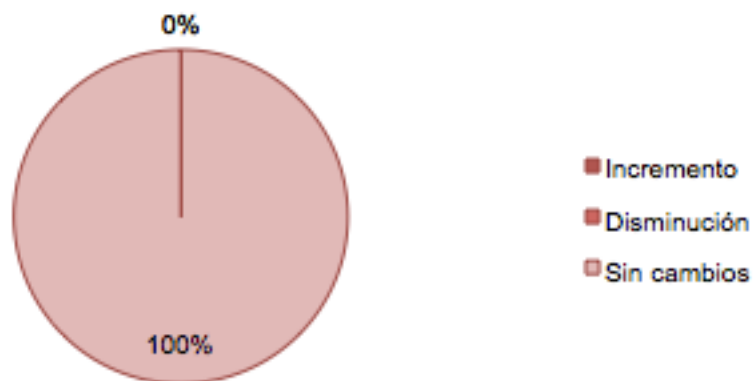
Los hallazgos reportados en el gráfico anterior, muestran en la 60% de los pacientes un incremento en el número de evacuaciones por semana en el excusado.

Cambios en el número de dosis de laxantes por semana



De manera similar al punto comentado anteriormente, en la gráfica superior podemos observar que el 60% de la muestra de pacientes seleccionados reporta el número de dosis de laxantes por semana sin cambios posterior a la cirugía de desanclaje medular.

Cambios en el número de enemas por semana



En el último gráfico podemos evidenciar que respecto del número de enemas usados por semana, el 100% de los pacientes lo reportan sin cambios posteriores al desanclaje medular.

10. Discusión

Consideramos un primer punto a discutir en nuestro presente trabajo, el amplio campo de oportunidad que se presenta para retomar el seguimiento post quirúrgico de los pacientes que ya han sido sometidos a cirugía de desanclaje, ya que el tamaño de nuestra muestra es derivado de que son pocos los pacientes en quienes se puede realizar el estudio de manometría posterior a la cirugía desanclaje medular debido a que la mayoría de ellos pierden el seguimiento en nuestro servicio posterior al evento quirúrgico.

De la distribución por género, podemos observar que nuestro reporte se comporta de forma similar a la incidencia nacional e internacional ya que en el caso del síndrome de médula anclada, ésta varía dependiendo de la etiología primaria causante del mismo, salvo el caso de los pacientes con médula anclada primaria de la cual aun no existen estadísticas claras al tratarse de un diagnóstico de exclusión. Como se describió en los resultados, la estadística de nuestro instituto es similar a lo descrito en la literatura dejando en los primeros lugares al mielomeningocele, lipomielomeningocele, espina bífida y tumoraciones intra y extra raquídeas como causas del síndrome de médula anclada.

Parte importante a comentar de nuestro trabajo es que para fines prácticos podemos dividir a la recolección de datos en los obtenidos por la propia manometría (presiones) y los obtenidos por la semiología, de estos últimos es de relevancia mencionar que la distribución de los pacientes en la clasificación de incontinencia o estreñimiento es homogénea, demostrando con ello que esto coincide con lo que se ha comentado en el marco teórico, donde se describió que la sintomatología gastrointestinal cardinal en los pacientes con síndrome de médula anclada varía desde la incontinencia hasta el estreñimiento, corroborando que en nuestro instituto se presenta el mismo comportamiento.

La evaluación de la normalidad o anormalidad de los valores reportados en cada estudio depende del rango considerado como aceptable, el cual como hemos citado dentro del marco teórico varía dependiendo del autor consultado, lo anterior evidencia la necesidad de la unificación de criterios en este aspecto.

Una vez que se han comentado los resultados correspondientes a la muestra inicial, pasaremos a discutir los resultados obtenidos de la muestra de pacientes que cuentan con un estudio de manometría ano rectal tanto previo como posterior a la cirugía de desanclaje medular. Debido a que se trata de una muestra pequeña, nos permitiremos analizar cada caso en particular y posteriormente realizar un análisis de los resultados posteriores al desanclaje medular.

En el caso del paciente número uno, es evidente el incremento del umbral de percepción rectal así como la disminución de la presión máxima de contracción del esfínter anal externo, lo cual ante un paciente con estreñimiento como lo es este caso, puede explicarse por la larga evolución de la retención fecal, coincidiendo lo anterior con la necesidad constante de enemas, manteniendo la misma cantidad de enemas por día antes y después del tratamiento quirúrgico. Lo anterior en contraste y como se observa en los resultados de muchas de las grandes series quirúrgicas, con los resultados obtenidos de la semiología donde podemos observar una disminución de los accidentes por semana, incremento de las evacuaciones en el resultados, lo cual consideramos también se debe al inicio de tratamiento laxante, hecho reflejado en el incremento de dosis de laxantes por semana.

Respecto al paciente número dos podemos observar una presión máxima de contracción del esfínter anal externo normal en el estudio pre quirúrgico y disminuida en el estudio postquirúrgico, sin embargo podemos observar una disminución importante del número de accidentes por semana que coincide con el incremento en el número de evacuaciones en el excusado por semana, hechos que también correlacionan con la mejoría del umbral de percepción rectal, que si bien tiene un valor que puede ser discutido ya que es menor a la normalidad, se observa una disminución significativa de la misma.

Del paciente número tres es de relevancia destacar que se conserva en rangos de normalidad tanto en el estudio pre como post quirúrgico el umbral de percepción rectal lo cual puede ser debido a que en el caso de este paciente se refirió un patrón de evacuaciones habitual, sin presentar accidentes y refiriendo todas las evacuaciones en el excusado, sin uso de laxantes o enemas. En el caso de la presión máxima de contracción del esfínter anal externo podemos observar que ambos valores pre y posterior a la cirugía se conservan discretamente por debajo de los rangos normales lo cual no correlaciona con la clínica referida.

Con el paciente número cuatro podemos observar una situación contraria a los casos anteriores, ya que de una presión máxima de contracción del esfínter anal externo disminuida antes de la cirugía, pasa a una presión en rangos de normalidad en el estudio post quirúrgico, sin embargo esto no se ve reflejado en los parámetros evaluados por clínica donde conserva sin modificaciones el número de accidentes por semana así como el número de evacuaciones en el excusado, en el caso particular de este paciente observamos el inicio del manejo con laxantes, reflejado en el número de dosis de laxante por semana. Este caso nos muestra la situación opuesta también descrita en la literatura donde tenemos un paciente que presenta una aparente mejoría de los parámetros manométricos posteriores a la cirugía de desanclaje medular embargo esto no correlaciona con el estado clínico del paciente.

El caso del paciente número cinco, es similar al comportamiento observado en el paciente número 1 en quien como describimos la presión máxima de contracción del esfínter anal externo pasa de un rango de normalidad a encontrarse disminuida correlacionando con un incremento en el umbral de percepción rectal posterior al desanclaje medular, que en el contexto de un paciente con estreñimiento puede deberse a una retención excesiva durante un largo periodo de tiempo, presentando con ello también poca modificación a la sintomatología. Por ello en ambos pacientes podríamos considerar pertinente un nuevo estudio de seguimiento posterior que nos permita observar el comportamiento de los parámetros nuevamente asociado a la clínica para tener una mejor perspectiva de los resultados post quirúrgicos.

Con lo descrito anteriormente queda de manifiesto nuevamente que el comportamiento de nuestros pacientes seleccionados en la muestra es similar a la evolución post quirúrgica reportada en las series quirúrgicas citadas en el marco teórico, donde queda sentado que la modificación de los parámetros manométricos no va siempre de la mano con la modificación a la clínica del paciente pudiendo encontrar pacientes que refieren mejoría clínica sin modificación a los parámetros de manometría y pacientes quienes presentan modificaciones a los parámetros manométricos posteriores al desanclaje sin modificaciones clínicas, lo que pone de manifiesto nuevamente la disyuntiva de los pacientes que se presentan asintomáticos tratando de definir si puede prevenirse la sintomatología con el desanclaje precoz o si representa algún beneficio a largo plazo el realizar la sintomatología aun cuando no haya aun manifestaciones clínicas.

Un punto importante que debemos mencionar es que en algunos de los pacientes en quienes predominó e estreñimiento como síntoma gastrointestinal, previo al contacto con el servicio de gastroenterología, no se había establecido un manejo farmacológico, por lo que la modificación tanto al numero de evacuaciones en el excusado, accidentes y número de dosis de laxantes por semana se puede ver modificado por el inicio de laxantes posterior al primer estudio de manometría.

Con los resultados observados en cada paciente de nuestro estudio queda sentada la necesidad de recopilar una serie mas grande de pacientes de manera que sea representativa y pueda contribuir al manejo eficiente de estos pacientes, si bien en la serie de características similares realizada por Meyrat et al ⁴⁷., se reportan comparaciones de la función ano-rectal pre y post desanclaje, estas comparaciones son meramente cualitativas y aunque aportan un panorama general, consideramos que el realizar un reporte donde se observan las diferencias en las presiones y parámetros manométricos establecidos, puede ayudar a tener una visión mas profunda que ayude a correlacionar con la clínica. Por lo anterior consideramos necesaria la continuidad de este trabajo a futuro.

11. Conclusiones

El análisis de la función ano-rectal debe realizarse para fines didácticos dividido en dos apartados, el clínico (anamnesis) y el manométrico (presiones específicas) ya que realizar uno sin complementarlo con el segundo conllevaría a las mismas deficiencias identificadas en otros estudios como el de Meyrat et al.⁴⁷ Donde los resultados del estudio de manometría toman en cuenta el umbral de sensibilidad rectal y la actividad tanto del esfínter anal interno como externo, sin embargo solo son reportados como hiperactivo, hipoactivo o normal, lo cual limita la información que el estudio puede aportar para la adecuada evaluación del paciente.

Si bien existen herramientas diagnósticas más revolucionarias y novedosas, así como otras más complejas, para la evaluación de la función ano rectal como lo son la manometría de alta resolución auxiliada de electromiografía o potenciales somatosensoriales, la manometría ano rectal de perfusión es un estudio relativamente sencillo de realizar, de bajo costo, pero que puede portar información valiosa y suficiente, aunada a la clínica, para la correcta evaluación de la función ano-rectal.

La evaluación manométrica del paciente con síndrome de médula anclada pre desanclaje es una herramienta para auxiliar a determinar si existe o no afección de los esfínteres como parte del compromiso neurológico, sin embargo el seguimiento con manometría post desanclaje es útil para evaluar si existe, mejoría, deterioro progresivo o estabilización de la función posterior al tratamiento, a demás de brindar la oportunidad de identificar a los pacientes que pueden beneficiarse de una terapia de bio-retroalimentación como parte de la rehabilitación del piso pélvico.

Los rangos aceptables de los parámetros de la manometría ano-rectal varían dependiendo de cada autor como se observa en la tabla citada de Hong et al⁵⁰., por lo que es poco precisa la determinación de normalidad o patología de un mismo estudio ya que depende de las cifras seleccionadas para su evaluación.

Debido a las modificaciones en las presiones, sobre todo de la presión máxima de contracción del esfínter anal externo las cuales incluso se observan disminuidas en los pacientes de la muestra en el estudio post quirúrgico; lo cual podemos inferir se debe al largo tiempo de retención fecal previa, es de relevancia mencionar la importancia de la vigilancia de la evolución del paciente, con la finalidad del monitoreo de dichas presiones a lo largo del tiempo, por lo que deberá establecerse un periodo de tiempo postquirúrgico para realizar una nueva manometría ano-rectal, observando así su comportamiento y evolución lo que permitirá determinar si existe regresión a la normalidad, deterioro o estabilización de la función.

Los cambios en los parámetros manométricos no siempre coinciden con una mejoría en la clínica del paciente, por lo que el revisar parámetros sin tener en cuenta el aspecto clínico y viceversa, no constituye una evaluación apropiada del paciente y tampoco refleja directamente la evolución post quirúrgica.

La realización de la manometría ano-rectal en los pacientes con médula anclada no exime ni contraindica el manejo farmacológico en el caso de los pacientes cuyo síntoma cardinal en el aspecto gastrointestinal sea el estreñimiento, sino que debe establecerse el tratamiento de forma preferente previo a la realización del estudio manométrico pre quirúrgico para tener una comparación post quirúrgica objetiva.

Es necesario incrementar el número de pacientes incluidos en la muestra para realizar una serie significativa y con una aportación de alto valor al estudio de los pacientes con síndrome de médula anclada.

12. Limitación del estudio

Se busco la lista de casos reportados de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo de enero de 2007 a enero de 2017, de los anteriores, se realizó un cotejo con la lista de procedimientos de manometría ano-rectal del servicio de Gastroenterología y Nutrición para evidenciar a cuantos de los pacientes e les había practicado en algún momento un estudio de manometría ano rectal teniendo con esto un total de 34 pacientes, de los cuales a la revisión detallada del expediente clínico se observó que únicamente 5 de ellos contaban con estudio de manometría ano rectal previo y posterior a la cirugía de desanclaje medular, por tanto fueron dichos pacientes los que se tomaron en cuenta para la presente revisión.

13. Cronograma de actividades

Actividad	Fecha
Junio 2016	Elaboración de pregunta de investigación
Julio a Agosto 2016	Portafolio
Septiembre a Octubre 2016	Desarrollo de proyecto
Enero 2007 a marzo 2017	Recolección de datos
Abril 2017	Análisis de resultados
Mayo 2017	Discusión y conclusiones
Junio 2017	Entrega de tesis

14. Referencias bibliográficas

1. Hertzler, D., DePowell, J., Stevenson, C. and Mangano, F. (2010). Tethered cord syndrome: a review of the literature from embryology to adult presentation. *Neurosurgical Focus*, 29(1), p.E1.
2. Fuchs A. (1910). Ueber Beziehungen der Enuresis nocturna zu Rudementarformen der Spina bi da occulta (Myelodysplasie). *Wien Med Wochenschr.* **1**(80) pp. 1569–1573.
3. Garceau, G. (1953). The filum terminale syndrome. *The Journal of Bone & Joint Surgery*, 35(3), pp.711-716.
4. Hoffman, H., Hendrick, B. and Humphreys, R. (2008). The Tethered Spinal Cord: Its Protean Manifestations, Diagnosis and Surgical Correction. *Pediatric Neurosurgery*, 2(3), pp.145-155.
5. Sadler, T., Langman, J. and Leland, J. (2007). *Langman embriología médica*. 1st ed. Buenos Aires [etc.]: Médica Panamericana.
6. Lew, S. and Kothbauer, K. (2007). Tethered Cord Syndrome: An Updated Review. *Pediatric Neurosurgery*, 43(3), pp.236-248.

7. Yamada, S., Won, D. and Yamada, S. (2004). Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology. *Neurosurgical Focus*, 16(2), pp.1-5.
8. Yamada S, Iacono RP, Andrade T, Mandybur G, Yamada BS. (1995). Pathophysiology of tethered cord syndrome. *Neurosurg Clin N Am*, 6, pp. 311–323.
9. Kang, J., Kim, M., Dal Kim, S. and Song, J. (1987). Effects of tethering on regional spinal cord blood flow and sensory-evoked potentials in growing cats. *Child's Nervous System*, 3(1), pp.35-39.
10. Koçak, A., Kılıç, A., Nurlu, G., Konan, A., Kılınç, K., Çırak, B. and Çolak, A. (2008). A New Model for Tethered Cord Syndrome: A Biochemical, Electrophysiological, and Electron Microscopic Study. *Pediatric Neurosurgery*, 26(3), pp.120-126.
11. Pang, D. (1992). Split Cord Malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery*, 31(3), pp.451-480.
12. Aliredjo, R., de Vries, J., Menovsky, T., Grotenhuis, J. and Merx, J. (1999). The Use of Gore-Tex Membrane for Adhesion Prevention in Tethered Spinal Cord Surgery: Technical Case Reports. *Neurosurgery*, 44(3), pp.674-677.
13. Ragnarsson, T., Durward, Q. and Nordgren, R. (1986). Spinal cord tethering after traumatic paraplegia with late neurological deterioration. *Journal of Neurosurgery*, 64(3), pp.397-401.

14. Morimoto, K., Takemoto, O. and Wakayama, A. (2003). Tethered Cord Associated with Anorectal Malformation. *Pediatric Neurosurgery*, 38(2), pp.79-82.

15. Yamada, S. and Lonser, R. (2000). Adult Tethered Cord Syndrome. *Journal of Spinal Disorders*, 13(4), pp.319-323

16. Fone, P., Vapnek, J., Litwiller, S., Couillard, D., McDonald, C., Boggan, J. and Stone, A. (1997). Urodynamic Findings in the Tethered Spinal Cord Syndrome: Does Surgical Release Improve Bladder Function?. *The Journal of Urology*, 157(2), pp.604-609.

17. Giddens, J., Radomski, S., Hirshberg, E., Hassouna, M. and Fehlings, M. (1999). Urodynamic findings in adults with the tethered cord syndrome. *The Journal of Urology*, 161(4), pp.1249-1254.

18. Wilson, D. and Prince (1989). John Caffey award. MR imaging determination of the location of the normal conus medullaris throughout childhood. *American Journal of Roentgenology*, 152(5), pp.1029-1032.

19. Yundt, K., Park, T. and Kaufman, B. (1997). Normal Diameter of Filum terminate in Children: In vivo Measurement. *Pediatric Neurosurgery*, 27(5), pp.257-259.

20. Sahin, F., Selcuki, M., Ecin, N., Zenciroglu, A., Unlu, A., Yilmaz, F., Mavis, N. and Saribas, S. (1997). Level of conus medullaris in term and preterm neonates. *Archives of Disease in Childhood - Fetal and Neonatal Edition*, 77(1), pp.F67-F69.
21. Witkamp, T., Vandertop, W., Beek, F., Notermans, N., Gooskens, R. and van Waes, P. (2001). Medullary Cone Movement in Subjects with a Normal Spinal Cord and in Patients with a Tethered Spinal Cord. *Radiology*, 220(1), pp.208-212.
22. Cornette, L., Verpoorten, C., Lagae, L., Van Calenbergh, F., Plets, C., Vereecken, R. and Casaer, P. (1998). Tethered cord syndrome in occult spinal dysraphism: Timing and outcome of surgical release. *Neurology*, 50(6), pp.1761-1765.
23. Phuong, L., Schoeberl, K. and Raffel, C. (2002). Natural History of Tethered Cord in Patients with Meningomyelocele. *Neurosurgery*, 50(5), pp.989-995.
24. Byrne, R., Hayes, E., George, T. and McLone, D. (1995). Operative Resection of 100 Spinal Lipomas in Infants Less Than 1 Year of Age. *Pediatric Neurosurgery*, 23(4), pp.182-187.
25. Jallo, G., Kothbauer, K. and Epstein, F. (2002). Contact laser microsurgery. *Child's Nervous System*, 18(6-7), pp.333-336.

26. Lee, T., Arias, J., Andrus, H., Quencer, R., Falcone, S. and Green, B. (1997). Progressive posttraumatic myelomalacic myelopathy: treatment with untethering and expansive duraplasty. *Journal of Neurosurgery*, 86(4), pp.624-628.
27. Boop, F. and Chaddock, W. (1991). Silastic duraplasty in pediatric patients. *Neurosurgery*, p.785.
28. Lee, T., Arias, J., Andrus, H., Quencer, R., Falcone, S. and Green, B. (1997). Progressive posttraumatic myelomalacic myelopathy: treatment with untethering and expansive duraplasty. *Journal of Neurosurgery*, 86(4), pp.624-628.
29. Kothbauer, K. and Novak, K. (2004). Intraoperative monitoring for tethered cord surgery: an update. *Neurosurgical Focus*, 16(2), p.E8.
30. Sarwark, J., Weber, D., Gabrieli, A., McLone, D. and Dias, L. (2008). Tethered Cord Syndrome in Low Motor Level Children with Myelomeningocele. *Pediatric Neurosurgery*, 25(6), pp.295-301.
31. Lee, G., Paradiso, G., Tator, C., Gentili, F., Massicotte, E. and Fehlings, M. (2006). Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques, and long-term outcomes in 60 patients. *Journal of Neurosurgery: Spine*, 4(2), pp.123-131.

32. van der Meulen, W., Hoving, E., Staal-Schreinemacher, A. and Begeer, J. (2002). Analysis of different treatment modalities of tethered cord syndrome. *Child's Nervous System*, 18(9-10), pp.513-517.
33. von Koch, C., Quinones-Hinojosa, A., Gulati, M., Lyon, R., Peacock, W. and Yingling, C. (2002). Clinical Outcome in Children Undergoing Tethered Cord Release Utilizing Intraoperative Neurophysiological Monitoring. *Pediatric Neurosurgery*, 37(2), pp.81-86.
34. Palmer, L., Richards, I. and Kaplan, W. (1998). Subclinical changes in bladder function in children presenting with nonurological symptoms of the tethered cord syndrome. *The Journal of Urology*, 159(1), pp.231-234.
35. Fone, P., Vapnek, J., Litwiller, S., Couillard, D., McDonald, C., Boggan, J. and Stone, A. (1997). Urodynamic Findings in the Tethered Spinal Cord Syndrome: Does Surgical Release Improve Bladder Function?. *The Journal of Urology*, 157(2), pp.604-609.
36. McLone, D., Herman, J., Gabrieli, A. and Dias, L. (2008). Tethered Cord as a Cause of Scoliosis in Children with a Myelomeningocele. *Pediatric Neurosurgery*, 16(1), pp.8-13.
37. Reigel, D., Tchernoukha, K., Bazmi, B., Kortyna, R. and Rotenstein, D. (2008). Change in Spinal Curvature following Release of Tethered Spinal Cord Associated with Spina bifida. *Pediatric Neurosurgery*, 20(1), pp.30-42.

38. Hüttmann, S., Krauss, J., Collmann, H., Sörensen, N. and Roosen, K. (2001). Surgical management of tethered spinal cord in adults: report of 54 cases. *Journal of Neurosurgery: Spine*, 95(2), pp.173-178.
39. Falci, P., Lammertse, P., Best, L., Starnes, A., Prenger, E., Stavros, A. and Mellick, D. (1999). Surgical Treatment of Posttraumatic Cystic and Tethered Spinal Cords. *The Journal of Spinal Cord Medicine*, 22(3), pp.173-181.
40. Wang, B., Hong, Y., Yi, B., Yu, X., Wang, C. (2002). Operative complications in tethered cord syndrome and their management. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi*, 40(2), pp. 284–286
41. Morimoto, K., Takemoto, O. and Wakayama, A. (2005). Spinal Lipomas in Children – Surgical Management and Long-Term Follow-Up. *Pediatric Neurosurgery*, 41(2), pp.84-87.
42. Herman, J., McLone, D., Storrs, B. and Dauser, R. (1993). Analysis of 153 Patients with Myelomeningocele or Spinal Lipoma Reoperated upon for a Tethered Cord. *Pediatric Neurosurgery*, 19(5), pp.243-249.
43. Koyanagi, I., Iwasaki, Y., Hida, K., Abe, H., Isu, T. and Akino, M. (1997). Surgical treatment supposed natural history of the tethered cord with occult spinal dysraphism. *Child's Nervous System*, 13(5), pp.268-274.

44. Liptak, G. (1995). Tethered Spinal Cord: Update of an Analysis of Published Articles. *European Journal of Pediatric Surgery*, 5(S 1), pp.21-23.
45. Azpiroz, F. (2002). Anorectal functional testing: review of collective experience. *The American Journal of Gastroenterology*, 97(2), pp.232-240.
46. Bharucha, A. and Fletcher, J. (2007). Recent Advances in Assessing Anorectal Structure and Functions. *Gastroenterology*, 133(4), pp.1069-1074.
47. Meyrat, B., Vernet, O., Berger, D. and de Tribolet, N. (1993). Pre- and Postoperative Urodynamic and Anorectal Manometric Findings in Children Operated Upon for a Primary Tethered Cord. *European Journal of Pediatric Surgery*, 3(05), pp.309-312.
48. Siddiqui, A., Rosen, R. and Nurko, S. (2011). Anorectal Manometry May Identify Children With Spinal Cord Lesions. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, p.1.
49. Gutiérrez, J., Pedroza, K., Cuellar, S. (2007). Médula anclada en pacientes pediátricos y adolescentes. Revisión de 16 casos. *Revista médica del Hospital General de México*, S.S. 70 (2), pp 62-66.
50. Hong, J. (2014). Clinical Applications of Gastrointestinal Manometry in Children. *Pediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition*, 17(1), p.23

15. Anexos

Hoja de recolección de datos número 1.

No.	Registro	Apellido paterno	Apellido Materno	Nombre	Causa del anclaje medular	Manometría pre quirúrgica	Manometría post quirúrgica

Hoja de recolección de datos número 2.

No.	Registro	Nombre	Causa de Anclaje Medular	Género	Pre desanclaje	Post desanclaje	Edad al primer estudio	Edad al segundo estudio	Umbral de percepción rectal	Presión máxima de contracción del esfínter anal externo	Continencia fecal	Incontinencia fecal	# accidentes por semana	Estreñimiento	# evacuaciones por semana en el excusado	Uso de laxantes	# de dosis por semana	Uso de enemas	# de dosis por semana
C	C	C	C	C	C	C	C	C	C	Colur	C	C	C	C	Colur	C	C	C	C