



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

*"ANÁLISIS DE RESULTADOS EN PACIENTES POSTOPERADOS
DE DESANCLAJE MEDULAR OCULTO"*

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DR. JORGE VILLALPANDO ESPINOZA

DIRECTOR DE TESIS: DR. FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN

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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

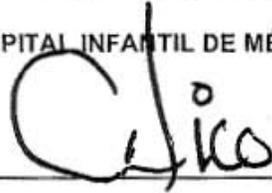
"ANÁLISIS DE RESULTADOS EN PACIENTES POSTOPERADOS DE DESANCLAJE
MEDULAR OCULTO"

HOJA DE APROBACIÓN

DRA. REBECA GÓMEZ CHICO

JEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO



DR FERNANDO CHICO PONCE DE LEÓN

JEFE DEL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO



DR. VICENTE GONZÁLEZ CARRANZA

ASESOR DE TESIS

NEUROCIRUJANO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROCIRUGÍA

ÍNDICE

Índice.....	3
Resumen.....	4
Introducción.....	5
Antecedentes.....	6
Marco teórico.....	8
Planteamiento del problema.....	27
Pregunta de investigación.....	27
Justificación.....	28
Objetivos.....	28
Hipótesis.....	29
Métodos.....	29
Consideraciones éticas.....	30
Plan de análisis estadístico.....	30
Descripción de variables.....	31
Discusión.....	32
Conclusiones.....	33
Limitaciones del estudio.....	34
Cronograma de actividades.....	34
Referencias bibliográficas.....	35
Anexos.....	38

RESUMEN

El síndrome de médula anclada presenta un gran espectro de sintomatología y alteraciones relacionadas con alteraciones en el filum terminale.^{3,4,5,6,7,12,14,15}

Las principales alteraciones se derivan de la limitación importante en el filum terminale para su movimiento, con lo que se presentan alteraciones en el metabolismo oxidativo a causa de problemas en la circulación local.^{8,11,18,21}

Se revisa el caso de 12 pacientes con alteraciones sensitivas, ortopédicas y urológica con datos de vejiga neurógena confirmada por urodinamia, a los cuales se les interviene quirúrgicamente para realización de desanclaje medular.

Los resultados presentados son una mejoría importante en la sensibilidad, con mejora de la misma así como sensación en el movimiento de miembros inferiores, se presenta mejoría en micción con mejora en la sensación para la misma.

Continúa siendo necesario continuar con protocolos de estudio para determinar y confirmar la mejoría en el tratamiento quirúrgico de desanclaje medular.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de médula anclada causada por un filum terminale engrosado, es una entidad clínica bien reconocida desde hace más de 20 años y es un problema clínico en niños y adultos, se caracteriza por presentar anomalías en imagen tales como una posición baja del cono medular (que normalmente se localiza a nivel de L2); la patogénesis del síndrome de médula anclada es secundaria a la tracción del cono medular lo cual conlleva a cambios vasculares por disminución del flujo y disminuyendo el metabolismo oxidativo.

3,4,5,6,7,12,14,15

La sintomatología clínica incluye un amplio espectro de signos y síntomas neurológicos, urológicos y musculoesqueléticos, tales como parestesias en miembros inferiores, vejiga neurógena, escoliosis, los cuales mejoran con la sección del filum.^{8,11,18,21}

En fechas recientes se ha propuesto el concepto del síndrome de médula anclada con un cono medular en posición normal, en 1990 Khoury reportó una serie de casos de 31 pacientes que presentaban vejiga neurógena y que no mejoraban con tratamiento conservador y los hallazgos radiográficos revelaban una espina bífida oculta y un cono medular a nivel normal, a causa de los hallazgos clínicos en vejiga neurogénica fueron similares en los pacientes que presentaban síndrome de cono medular en posición baja, se hizo diagnóstico de síndrome de médula anclada, posterior al tratamiento quirúrgico hubo una mejoría en la sintomatología urológica en el 70% de los pacientes.^{13,16,18,19}

Ha existido controversia en el manejo de este tipo de pacientes ya que en varias series se promueve el tratamiento quirúrgico temprano en el inicio de sintomatología, y en otras series el manejo es más conservador, actualmente en este tipo de pacientes se han tratado con cirugía para desanclaje y se han tenido resultados favorables en clínica, y en mejoría de control vesical.

ANTECEDENTES

El síndrome de médula anclada causada por un filum terminale engrosado, es una entidad clínica bien reconocida desde hace más de 20 años y es un problema clínico en niños y adultos, se caracteriza por presentar anormalidades en imagen tales como una posición baja del cono medular (que normalmente se localiza a nivel de L2); la patogénesis del síndrome de médula anclada es secundaria a la tracción del cono medular lo cual conlleva a cambios vasculares por disminución del flujo y disminuyendo el metabolismo oxidativo.

3,4,5,6,7,12,14,15

La sintomatología clínica incluye un amplio espectro de signos y síntomas neurológicos, urológicos y musculo-esqueléticos, tales como parestesias en miembros inferiores, vejiga neurógena, escoliosis, los cuales mejoran con la sección del filum.

3,4,5,6,7,12,14,15

En fechas recientes se ha propuesto el concepto del síndrome de médula anclada con un cono medular en posición normal, en 1990 Khoury reportó una serie de casos de 31 pacientes que presentaban vejiga neurógena y que no mejoraban con tratamiento conservador y los hallazgos radiográficos revelaban una espina bífida oculta y un cono medular a nivel normal, a causa de los hallazgos clínicos en vejiga neurogénica fueron similares en los pacientes que presentaban síndrome de cono medular en posición baja, se hizo diagnóstico de síndrome de médula anclada, posterior al tratamiento quirúrgico hubo una mejoría en la sintomatología urológica en el 70% de los pacientes.

13,16,18,19

Ha existido controversia en el manejo de este tipo de pacientes ya que en varias series se promueve el tratamiento quirurgico temprano en el inicio de sintomatologia, y en otras series el manejo es mas conservador, actualmente en este tipo de pacientes se han tratado con cirugia para desanclaje y se han tenido resultados favorables en clinica, y en mejoría de control vesical. ^{8,13,16,18,19}

MARCO TEÓRICO

El término disrafismo espinal oculto se refiere a un grupo de alteraciones que surgen como el resultado de la malformación de las estructuras de la línea media, neurales, mesenquimatosas y cutáneas que se forman en la embriogénesis. El disrafismo espinal oculto fue originalmente clasificado por Von Recklinghausen con la espina bífida abierta porque comparten la alteración en la formación de las láminas de los arcos posteriores y se presentan como anomalías de la piel, grasa, y tejido neural.^{3,4,7,11,14,15,21}

Sobre los últimos 200 años el término disrafismo espinal oculto incluye a la diastemiatomielia y la malformación de médula hendida, meningocele, tracto dermal o seno dérmico con y sin tumor intraespinal, lipoma del cono y del filum y otras anomalías del filum terminale.

Aunque estas condiciones varían en su presentación clínica, embriología y su respuesta al tratamiento; las alteraciones clínicas que se categorizan como disrafismo espinal oculto presentan 4 características en común.

- a) Las principales causas de déficit neurológico en estos pacientes son el anclaje medular, la compresión neural y la mielodisplasia.
- b) Cuando no se realiza un tratamiento quirúrgico, los pacientes pueden desarrollar déficit neurológico como resultado del anclaje medular, trauma o compresión.
- c) Los déficits progresivos y que evolucionan se pueden tratar con cirugía, mientras que los déficits establecidos no.
- d) El reanclaje medular anatómico y postoperatorio puede ocurrir y requiere que estos pacientes deban ser monitorizados por deterioro neurológico, urológico y ortopédico, aún incluso de una cirugía exitosa.

La presentación clínica que caracteriza al disrafismo espinal oculto ha sido objeto de interés a través del tiempo, la cola de fauno que comúnmente acompaña a la diastematomielia, el pie cavo y la atrofia de pantorrillas pueden haber sido la génesis del sátiro en la mitología griega, descripciones de malformaciones medulares que incluyen el término diastematomielia, con y sin tabique óseo todos asociados a bandas fibrosas con mayor o menor presentación de espina bífida aparecieron a finales del siglo XIX, la importancia quirúrgica de las alteraciones medulares tuvieron que esperar los reportes de Marr y Uihlien en 1944 y de Matson y colaboradores en 1950.^{3,4,7,11,14,15,21}

La importancia de los lipomas congénitos del cono y del filum trajo inicialmente la atención de Bassett en 1950 en una serie de pacientes que tenían lipomas del cono y del filum, que se presentaban con incontinencia urinaria por vejiga neurógena y que recuperaron la continencia urinaria en el postoperatorio. Walker y Bucy fueron los primeros en reconocer la asociación entre el seno dérmico congénito, meningitis y parálisis. El anclaje de la médula espinal por el filum terminale como causa de deterioro neurológico fue un concepto que sospecho Garceau; Hoffman y colaboradores introdujeron el término síndrome de anclaje medular para referirse a esta entidad, subsecuentemente esta definición se expandió para incluir a la restricción del movimiento cordal con cualquier y con todas sus etiologías.^{3,4,7,11,14,15,21}

La incidencia del disrafismo espinal oculto en la población general no se conoce totalmente, a diferencia del diagnóstico de los defectos abiertos, los cuales son clínicamente obvios, los defectos cerrados requieren del conocimiento de las marcas cutáneas y otros datos leves neurológicos y deformidad musculoesquelética, hay poca información de acuerdo a los factores de riesgo que predisponen a los defectos cerrados no sindrómicos, los defectos de tubo neural abiertos o cerrados pueden estar genéticamente relacionados, lo que sugiere que al menos algunos factores de riesgo se pueden aplicar a los dos tipos de malformaciones espinales. Se estudiaron 364 hermanos de 207 pacientes con cualquier forma de disrafismo espinal oculto y Carter y colaboradores encontraron una incidencia del 4% de mielomeningocele o anencefalia en la serie, los pacientes con disrafismo espinal oculto y familiares con síndrome de regresión caudal pudieran compartir algunos factores de riesgo, en particular la diabetes materna.

La incidencia de anomalías asociadas con anclaje medular, incluyendo el ano imperforado, han mostrado disminuir con el consumo periconceptual de ácido fólico, sin embargo la suplementación dietética de ácido fólico no ha mostrado la disminución de la incidencia de lipomielomeningocele en Nueva Escocia.^{3,4,7,11,14,15,21}

Un filum terminale anormalmente tenso puede causar tracción caudal sobre la médula espinal, el diagnóstico se sospecha de manera clínica y se confirma cuando la posición del cono es anormalmente baja o en posición normal (sobre L2) o por la presencia de grasa en el filum (filum graso o lipoma del filum) o cuando el diámetro del filum es mayor a 2 mm de diámetro (filum engrosado) aunque estos hallazgos se pueden ver ocasionalmente en un paciente normal, la combinación de 2 o más factores y con la presentación clínica del paciente y/o la presencia de disrafismo óseo, deben de incrementar de manera significativa la aparición de una médula anclada sintomática.

Las lesiones intradurales disráficas pueden causar déficits neurológicos en varias vías interrelacionadas:

- a) Pueden estar de acorde a la formación anormal de las estructuras neurales durante el desarrollo intrauterino.
- b) Lesiones tales como lipoma del cono o tumores de embriogénesis alterada pueden comprimir o expandirse hacia el cono medular.
- c) Estas lesiones pueden causar tracción de las raíces y de la vascularidad medular y de las raíces por el anclaje de estas estructuras al canal espinal, a la duramadre o a los tejidos extradurales.

Tal anclaje se piensa que interfiere con el movimiento normal del cono y de la vascularidad, resultando en tensión excesiva de la médula, el anclaje puede causar tracción del cono medular o de la médula; caudalmente como en el filum engrosado o el lipomielomeningocele, ventralmente como en las bandas ventrales, diastematomielia y quistes neuroentéricos, dorsalmente como en el meningocele, bandas dorsales y seno dérmico dorsal, o en varias direcciones de manera simultánea tales como en las variedades de lipomas complejos del cono medular, en conjunto la afección neurológica puede estar de acorde a meningitis o absceso que complica un seno dérmico o la hemorragia de un quiste neuroentérico.^{3,4,7,11,14,15,21}

El anclaje medular se cree que es el principal contribuidor para el deterioro de la función a través del tiempo en pacientes con síndrome de disrafismo espinal oculto, la evidencia experimental ha mostrado que la tracción causa cambios isquémicos en la médula espinal; la repetida flexión y extensión de la columna y los movimientos súbitos del cuerpo se cree que causan isquemia a la médula anclada así como el trauma directo en el punto de fijación, el movimiento repetido de la médula y de las raíces mediados por los cambios en el flujo y la presión del líquido cefalorraquídeo, también contribuyen a la lesión medular, de manera similar la tracción de la médula espinal se cree que empeora con el crecimiento de la columna durante la niñez, la cual se explica el empeoramiento de la sintomatología a través del tiempo; la tracción en la médula espinal causada por la elongación máxima en la zona lumbar, con menor afectación o estiramiento en las regiones torácicas y cervicales, estos hallazgos se ajustan al escenario clínico de disfunción lumbosacra máxima con el anclaje medular.

Las imágenes de resonancia magnética en el movimiento de la médula ha confirmado que la movilidad de la médula disminuye en pacientes con anclaje medular y sugiere que el pronóstico de la recuperación neurológica es peor en pacientes que presentan de manera marcada una disminución preoperatoria de la médula.^{3,4,7,11,14,15,21}

Los pacientes con disrafismo espinal oculto, se pueden presentar con una combinación de signos y síntomas neurológicos, cutáneos, urológicos y ortopédicos. Muchos de los casos de síndrome de disrafismo espinal oculto se deben de identificar en la infancia y en la adolescencia basados en el síndrome de anomalías cutáneas, síntomas leves o progresivos de déficit neurológico, incluyendo incontinencia urinaria y asimetría musculoesquelética.

El contexto clínico en el cual el paciente se presenta, puede ser el mismo para un número de formas de disrafismo espinal oculto, aunque ciertos marcadores cutáneos y deformidades musculoesqueléticas son relativamente específicos para anomalías medulares, muchas no lo son y solamente se pueden definir solamente con estudios de imagen de resonancia magnética o ultrasonido, en general la presentación clínica cae en una de las siguientes categorías:

- a) Paciente asintomático con marcador cutáneo
- b) Paciente asintomático con síndrome de regresión caudal
- c) Paciente sintomático con incontinencia o anomalías ortopédicas y neurológicas.
- d) Paciente sintomático con incontinencia secundaria y un filum normal en imagen de resonancia magnética (síndrome de anclaje medular oculto).

La incidencia de lesiones cutáneas significativas del eje craneoespinal en la población general de neonatos se encontró del 3% aproximadamente, mientras que en pacientes con disrafismo espinal oculto se encontro del 80% y es común presentar 2 o más lesiones cutáneas, las anomalías cutáneas se presentan en la línea media de la espalda, por encima del nivel del cóxis y comúnmente sobre la lesión espinal, en general la complejidad de la lesión cutánea refleja el grado de anomalía del desarrollo de las estructuras neurales, las lesiones cutáneas que se asocian con anomalías del filum, bandas, tractos y quistes neuroentéricos son: hoyuelo, lipoma subcutáneo, apéndice dérmico, pliegue interglúteo desviado, nevo vascular o pigmentado. En hipertriosis, porciones de cabello pueden ser pocos pero comúnmente son profusos, existe una asociación importante entre penacho y síndrome de malformaciones cordales, especialmente en en la forma en la cual se presenta un tabique óseo medial, en la series de James y Lassman, la hipertriosis especialmente la forma profusa se presentan hasta el 67% de los casos de diastematomielia con un septum medial, y en el 33% de los casos sin presentación de septum, en la misma serie la hipertriosis ocurrió en el 24% de los pacientes con anomalías espinales.^{3,4,7,11,14,15,21}

Los meningoceles atrésicos en la línea media que representa a un meningocele que se presentó en el desarrollo fetal y que subsecuentemente se atrofió o sanó de manera parcial, la piel puede ser muy delgada con un color azulado por el líquido cefalorraquídeo que se encuentra por debajo, las bandas pueden conectar la base del defecto en la piel hacia la superficie dorsal de la médula espinal y la lesión puede tener mucha sensibilidad aún en neonatos, la aplasia cutis es a menudo un pequeño defecto circular en la línea media parecido a una quemadura de cigarrillo sobre la cual se presenta un seno dérmico

fibroso que ancla, el meningocele atrésico puede ser diferenciado de la aplasia cutis por la ausencia de la coloración azulada en la aplasia y por la presencia del tracto por imagen.

Un seno dérmico es una abertura en la piel que puede conectar un tracto subcutáneo con epitelio que puede llegar hasta la duramadre o a la médula espinal, el orificio usualmente contiene cabello y puede tener en su base un hemangioma cutáneo o un nevo, intraduralmente puede estar asociado con cualquiera de las anomalías de disrafismo y la mitad de los tractos que entran al canal espinal pueden terminar en un dermoide o en un quiste de inclusión o un tumor. Un seno dérmico tiene especial importancia entre las lesiones cutáneas del disrafismo espinal oculto porque además de su papel en la patología intradural, puede proveer acceso para contaminación bacteriana que puede resultar en infección local, meningitis o incluso un absceso intramedular, tales infecciones no siempre se presentan como alteraciones cutáneas (rubor local, edema alrededor de la abertura del seno), un seno dérmico debe de distinguirse del común sacrocoxígeo o quiste dérmico. ^{3,4,7,11,14,15,21}

Los apéndices dérmicos pueden tomar varias formas, algunas incluso complejas, comúnmente son simples, y son estructuras mesenquimatosas cubiertas por piel que semejan una cola, una pseudocola es cualquier crecimiento cilíndrico de la región lumbosacra, son pequeños y pueden contener grasa, cartílago o tejido embrionario, en contraste la cola verdadera es un remanente embrionario que contiene vértebras, notocorda y médula espinal, así como una vena y arterias sacras , puede contener además músculo, grasa y tejido conectivo y puede ser curvo, pigmentado o cubierto por pelo, e incluso es capaz de presentar movimiento espontáneo reflejo, un pliegue glúteo asimétrico se asocia a un hemangioma capilar o un apéndice dérmico, la presencia de un hemangioma capilar plano o elevado sobre la línea media sobre la columna, sugiere a menudo un disrafismo oculto subyacente, en particular cuando se asocia con otras anomalías cutáneas (lipomas, hoyuelos, pliegue glúteo asimétrico), estas lesiones cutáneas son presentes al nacimiento y a menudo conllevan a la realización de estudios de imagen de resonancia magnética o ultrasonido para detectar anomalías intraespinales, la tasa de detección para anomalías cordales varía en cada serie individual, con algunos reportes de sensibilidad alta y otros con sensibilidad baja, dado las preocupaciones sobre la anestesia general, se prefiere en general la realización de estudio de resonancia magnética en pacientes asintomáticos posterior al año de edad sólo si el ultrasonido no es concluyente. ^{3,4,7,11,14,15,21}

No existen síntomas o signos neurológicos característicos en los pacientes con disrafismo espinal cerrado, el rango de presentaciones va desde el dolor lumbar, en miembros inferiores, o alteraciones vesicales que se detectan mediante urodinamia, o alteraciones sensitivas leves en un pie, hasta déficits severos motores y la consiguiente atrofia y deformidad.

Los déficits neurológicos son típicamente asimétricos independientemente del tipo o locación de la lesión espinal, previo a que un niño comience a deambular es difícil detectar debilidad muscular, a menudo el déficit es leve y se evidencia una leve asimetría de un pie, o una predisposición hacia el desarrollo de úlceras por hiposensibilidad en el pie, la dificultad diagnóstica es particularmente desafiante en los neonatos en los cuales la exploración neurológica es difícil y la evaluación de la fuerza muscular en miembros inferiores se ven a largo plazo como consecuencia del desarrollo presentando desbalance, malformaciones en las articulaciones y en el hueso, aún la atrofia unilateral de un miembro pélvico en un infante es enmascarada por la abundante grasa subcutánea y la disminución de los movimientos espontáneos o una postura inusual de una extremidad, o un uso asimétrico pueden ser indicativos de una debilidad motriz leve, el retraso o la deambulación asimétrica en un infante puede ser el síntoma inicial, de manera rara los infantes con un mielocistocele se pueden deteriorar de manera rápida, el deterioro puede ser a causa de un incremento en el volumen del líquido cefalorraquídeo con un mielocistocele terminal con un sírinx, con una distensión cordal causada por una posición supina, el deterioro agudo también puede ocurrir como resultado de movimientos de hiperflexión.

Las deformidades unilaterales o bilaterales en miembros inferiores, son las más comunes presentadas en el síndrome de disrafismo espinal oculto, que incluyen pie valgo, varo, y deformidades cavo-varo, hallux valgus, tamaño asimétrico de los dedos y úlceras en pie, las anormalidades pueden ser leves especialmente en la infancia y pueden consistir en un aumento del arco, éstas son visualizadas de mejor manera viendo los dos pies de manera simultánea, la asimetría glútea con una curva lateral sobre la porción superior del glúteo es un signo que puede ser fácilmente pasado por alto, la espasticidad, así como la formación de úlceras y fracturas por fatiga, pueden ser obvias en un niño, dependiendo de la edad, la escoliosis se presenta hasta en el 25% de los pacientes con un filum engrosado, y hasta en el 90% de los pacientes con síndrome de disrafismo espinal oculto.

3,4,7,11,14,15,21

Los factores que incrementan el riesgo de presentar una anomalía intraespinal son los siguientes:

- a) Una convexidad en la curva torácica hacia la izquierda (el 23% de los pacientes con escoliosis torácica izquierda tienen una anomalía espinal, contra el 8% de los pacientes con otros patrones en la curva)
- b) Edad menor de los 11 años
- c) Curvatura escoliótica severa (la curva mayor en promedio 57 grados para el grupo con anomalías intraespinales, y 28 grados para los otros)
- d) Rápida progresión de la curva (en promedio 28 grados por año)

Los pacientes que debutan con incontinencia pero sin alteraciones urológicas estructurales o funcionales, se deben de investigar para determinar si presentan datos de disrafismo espinal oculto, presenten o no alteraciones cutáneas, la pérdida del control urinario puede ser primaria cuando la continencia nocturna o diurna no se han adquirido, o secundaria cuando la pérdida del control ocurre posterior a un período normal de continencia diurna y nocturna, un gran número de series han reportado mejora en la continencia posterior a la sección de un filum normal asociado a un cono medular en posición normal. Al momento actual las características clínicas y urodinámicas que predicen la continencia posterior a la sección del filum no están definidas en su totalidad, hasta que los resultados de estos estudios se encuentren disponibles, la sección del filum normal para mejora de la continencia urinaria se considera experimental. ^{3,4,7,11,13,14,15,21}

El estudio de resonancia magnética es el estudio de imagen de elección para el diagnóstico y el seguimiento de los pacientes con disrafismo espinal oculto, su capacidad de imágenes multicorte y la habilidad y capacidad para diferenciar el tejido neural lo hacen la herramienta ideal para el diagnóstico de las malformaciones congénitas de la médula. La imagen completa del eje raquídeo se requiere para asegurar y reconocer múltiples lesiones y si se presenta herniación del cerebelo que se ve de manera inusual en pacientes con lipomielomeningocele y mielocistocele. ^{3,4,7,11,14,15,21}

Las imágenes en secuencia T1 proveen una clara imagen con detalle anatómico de la médula espinal y del filum terminale, permitiendo la visualización del nivel raquídeo del cono, la presencia o ausencia de grasa en la médula, cono o filum y el tamaño del mismo.

Las imágenes en secuencia T2 permiten la identificación de tumores de la médula espinal tales como dermoides o epidermoides, y además se pueden observar estructuras con alto contenido de líquido tales como sirinx, mielocelos y quistes neuroentéricos.

El seguimiento del filum terminale en pacientes en los cuales se sospecha anclaje medular ha sido difícil, particularmente en la situación en la cual el filum se presenta de manera normal y el cono se localiza en nivel normal, con la mejora en la resolución de imágenes, la habilidad para reconocer anomalías en la estructura del filum también ha mejorado, la mayoría de los pacientes con un filum grueso, presentan grasa y tejido fibrovascular en los cortes histológicos, el tejido graso siempre se localiza en la unión del filum con la porción caudal de la duramadre e involucra más al filum rostral en los pacientes. Si el filum que se localiza inmediato al cono es libre de grasa por más de 13 mm, es difícil que se presente anclaje medular.

Se han desarrollado una variedad de secuencias de imágenes en resonancia magnética para la evaluación de la movilidad cordal, con la finalidad de poder predecir cuáles lesiones requerirán desanclaje quirúrgico y para verificar la efectividad de tales procedimientos, desafortunadamente la meta para lograr que se utilicen estudios de resonancia magnética para predecir cuáles pacientes requerirán desanclaje no se ha logrado.

El papel de la ultrasonografía en la evaluación y el seguimiento de los pacientes en los cuales se sospecha disrafismo espinal cerrado es limitado. Aunque permite al operador apreciar movilidad en la médula, su falta de resolución espacial limita la habilidad para definir las causas del anclaje medular, a pesar de sus limitaciones, y a causa de su bajo costo, fácil uso y requerimiento mínimo de sedación, la ultrasonografía ha sido utilizada como herramienta de vigilancia, en los pacientes asintomáticos en los cuales presentan hoyuelos sacros o hemangiomas aislados en los cuales los hallazgos de un cono normal, un filum normal y movilidad de raíces permiten al clínico posponer la realización del estudio de imagen de resonancia magnética.^{3,4,7,11,14,15,21}

En cada una de estas situaciones la probabilidad de que se presente anclaje es baja, sin embargo cuando el diagnóstico de disrafismo espinal se sospecha con clínica o con otro tipo de estudios de imagen, el estudio de resonancia magnética de columna se debe de realizar en particular si se tienen pequeños hallazgos clínicos, el uso de ultrasonido tiene su papel en el seguimiento de mielocistocele en la infancia.

La monitorización de la función vesical es a menudo difícil de interpretar, especialmente en infantes y niños a causa de que la cooperación para el estudio es una parte importante para su evaluación; la utilidad de los estudios urodinámicos es la siguiente:

- a) La evaluación de pacientes que se están estudiando por incontinencia y en aquellos cuyos estudios de imagen son normales.
- b) La monitorización de la función neurológica cuando se elige un abordaje no quirúrgico para un niño con un lipoma del cono.
- c) La comparación de la función antes y después de la cirugía de desanclaje medular.

Se ha desarrollado una escala de puntos que describe las anomalías urodinámicas en niños; los ajustes significativos en la capacidad de llenado, presión y contractilidad se encuentran en pacientes con disrafismo espinal oculto, y se ha demostrado la mejora en el postoperatorio, el uso de pruebas urodinámicas en la evaluación preoperatoria y en el postoperatorio se recomienda, para el seguimiento de los mismos a largo plazo.

Los estudios aleatorizados que han comparado la historia natural de los pacientes con disrafismo espinal y que se han intervenido se han estudiado de manera infrecuente, esto es en parte ocasionado porque de manera histórica las variadas condiciones que se agrupan como disrafismos espinales ocultos, son vistos como en general con historia natural, resultados quirúrgicos y riesgos quirúrgicos de manera similar para todas las etiologías, a causa de que el riesgo de daño neurológico es bajo en el procedimiento quirúrgico y de que el déficit neurológico es más común en niños mayores, las intervenciones tempranas antes de que se presente el déficit, se recomienda de manera estándar para todas las formas de disrafismo espinal oculto. ^{3,4,7,11,14,15,21}

El tratamiento quirúrgico resuelve el efecto de masa y en la mayoría de los casos el anclaje medular, pero no resuelve la mielodisplasia congénita o revierte los efectos clínicos presentes. Es de capital importancia para los disrafismos espinales ocultos determinar:

- a) La evolución de los signos y síntomas incluyendo la presentación clínica
- b) La historia natural incluyendo en la cual se involucra la mielodisplasia, o el efecto de masa o el anclaje medular
- c) La seguridad y la eficacia a largo plazo de la cirugía

Las series históricas y contemporáneas demuestran que los signos y síntomas de los pacientes son más fáciles de reconocer de acuerdo a la edad, también demuestran que los déficits urológicos, neurológicos y musculoesqueléticos se pueden revertir si se administra el tratamiento oportuno en tiempo y forma, desafortunadamente no en todos los pacientes se puede determinar si el déficit es ocasionado por la mielodisplasia o si es un déficit tratable por cirugía. Se asume que los pacientes son normales y que el deterioro es el resultado de un déficit que es corregible por cirugía, por lo tanto los pacientes con disrafismo espinal oculto si se dejan sin tratamiento progresarán a la pérdida de la función neurológica con el tiempo. En general los disrafismos espinales ocultos responden a la intervención quirúrgica, como los procedimientos quirúrgicos se pueden realizar con poca morbilidad quirúrgica, se espera una mejoría en la patología simple, no así en la compleja en la cual se pone en juego el papel de la mielodisplasia previa que pudiera tener el paciente.

La probabilidad de que un paciente se recupere de su sintomatología urológica, musculoesquelética y neurológica varía de acuerdo a la duración de los mismos y a su causa, en general un paciente con síntomas fijos o disfunción completa con vejiga neurógena pueden no recuperarse, mientras que un paciente con síntomas progresivos se puede recuperar en cierto grado con el tratamiento quirúrgico, en las formas complejas de disrafismo espinal oculto el simple desanclaje no siempre es curativo y la recurrencia de los síntomas similares es esperado en la vida del paciente, lo que se ha demostrado es la mejora en la función urológica posterior al desanclaje medular, el riesgo intraoperatorio para la no mejora en la función vesical es menor del 10%, con riesgo para la disminución aguda sensitiva y motora.^{3,4,7,11,14,15,21}

El propósito de la monitorización electrofisiológica intraoperatoria es para distinguir entre la función de las raíces sensitivas y el tejido neural medular, y las estructuras no neurales para minimizar el daño, existen tres técnicas electrofisiológicas principales que se utilizan:

- a) Potenciales evocados somatosensoriales tibiales y peroneos, los cuales detectan la tracción excesiva o la presión lateral al cono medular.
- b) Potenciales evocados somatosensoriales pudendos los cuales detectan lesiones a los segmentos S2-S4 los cuales son muy vulnerables a la lesión en el desanclaje.
- c) Electromiogramas de las extremidades inferiores incluyendo el esfínter anal.
- d) Estimulación uni y bipolar de las raíces nerviosas.

Los potenciales evocados motores pueden ser utilizados para verificar los efectos de la disección de las raíces y del cono, la mejora en los potenciales electrofisiológicos posterior al desanclaje medular puede predecir la mejoría clínica.

La probabilidad del reanclaje depende del disrafismo espinal previo, el procedimiento quirúrgico realizado y si se presentó meningitis o infección local de la herida quirúrgica, de cómo cada uno de estos parámetros afectan a la tasa de reanclaje se desconoce, el reanclaje posterior a la sección del filum se piensa que ocurre de manera excepcional, la tasa de reanclaje en afecciones complejas es mucho más alta y depende de la duración del seguimiento. Los pacientes que experimentan un deterioro tardío deben de repetirse los estudios de imagen y un estudio clínico para determinar la causa, las causas posibles son el desarrollo de un sirinx, reanclaje o complicaciones no diagnosticadas previamente, la reintervención no debe de limitarse a la lisis de las adherencias, sino también a tratar otras lesiones disráficas que pudieran presentarse, la técnica quirúrgica meticulosa tiene un papel muy importante en minimizar una aracnoiditis futura y el reanclaje, utilizar un parche dural apropiado, limitar el sangrado al espacio subaracnoideo y evitar la coagulación al espacio subpial evita la adherencia de los tejidos, en general el riesgo para mayor afección neurológica durante las operaciones futuras de desanclaje cuando se tiene cirugía previa exceden los riesgos de la cirugía en primera ocasión. ^{3,4,7,11,14,15,21}

Los pacientes deben de tener seguimiento por la posibilidad de presentar sintomatología recurrente, posterior al procedimiento quirúrgico deben de llevar seguimiento cada 2 meses y cada año posterior, a menos que se presente o se desarrolle un sirinx la imagen no es necesaria que se repita en pacientes asintomáticos, los pacientes que tienen estudios urodinámicos preoperatorios y en aquellos en los cuales se desarrolla una función anormal en el postoperatoria, se deben de continuar los estudios postoperatorios hasta que los parámetros clínicos muestren una normalidad, se deben de documentar anomalías urológicas, neurológicas y/o ortopédicas en las visitas de seguimiento.

Los disrafismos espinales ocultos presentan una constelación de malformaciones espinales que se presentan con anomalías urológicas, cutáneas, neurológicas y ortopédicas, estas malformaciones causan tracción a la médula espinal la cual causa isquemia así como daño focal a la médula con los consiguientes déficits neurológicos, el diagnóstico se confirma con los estudios de resonancia magnética, el tratamiento de los disrafismos espinales ocultos debe de ser basado en una total comprensión de la anomalía de base, la historia natural, la etiología de la sintomatología de los pacientes y el riesgo y eficacia de la intervención quirúrgica, la intervención quirúrgica ha mostrado detener la progresión de los síntomas y de mejorar neurológicamente a casi la totalidad de los pacientes, la recurrencia de los síntomas y el empeoramiento es posible y los pacientes con disrafismo espinal oculto deben de tener seguimiento por un grupo de clínicos con experiencia en el manejo de este tipo de lesiones. ^{3,4,7,11,14,15,21}

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El anclaje medular oculto es un síndrome que se caracteriza por presentar alteraciones urinarias ortopedias y clinicas, con estudio de resonancia magnética de columna normal o sin mayores cambios en la posición del cono medular, la intervencion quirúrgica consiste en reseca el filum terminale con poca morbilidad y se presenta una mejoría importante en la mayoría de los pacientes sometidos a este procedimiento.

Consideramos analizar las características del anclaje medular oculto, y su evolución postoperatoria.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

Existen parámetros de medición clínica en la etapa pre y postoperatoria en los pacientes con anclaje medular oculto?

JUSTIFICACIÓN

Existe un número importante de pacientes con alteraciones en el vaciamiento vesical, así como de alteraciones ortopédicas, o con datos de compresión radicular, que son abordados inicialmente por médicos pediatras por datos de incontinencia urinaria o dolor, por lo que frecuentemente son valorados por servicio de urología pediatra y neurocirujanos. El cuadro clínico y los estudios de imagen son diagnósticos; sin embargo se requiere un nivel alto de sospecha clínica. Nos proponemos definir el síndrome y evaluar su evolución postoperatoria ya que los pacientes que se someten a un procedimiento técnicamente sin mayor complicación presentan una mejoría clínica importante.

OBJETIVOS

Definir las características del síndrome de anclaje medular oculto, clínicas, radiológicas en la etapa pre y postoperatoria.

HIPÓTESIS

Existe mejora en los pacientes con alteraciones urodinámicas, sensitivas y ortopédicas aún con datos de cono medular en región L2 y que se someten a manejo quirúrgico de liberación de filum terminale?

MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, con una cohorte de 12 pacientes, 8 masculinos (66%) y 4 femeninos (33%) rango de edad de los 5 a los 8 años, los cuales presentaban 12 pacientes presentaban alteraciones urodinámicas previas (100%) confirmadas por estudios de urodinamia, con estudios de imagen por resonancia magnética de los cuales 10 pacientes con datos de cono medular en posición de L2 (83%) y a los cuales se les realizó una escala para análisis del dolor o sintomatología pre y postoperatoria (100%) como escala accesoria se utilizó la escala de EVA, se revisaron las características del filum terminale durante el procedimiento, con complementación por parte del servicio de patología.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Todos los pacientes recibieron y firmaron consentimiento informado acerca de los riesgos y beneficios del procedimiento quirúrgico, basados en la ley general de salud en materia de investigación para la salud, el estudio es sin riesgo debido a que no se realizará algún procedimiento adicional a lo requerido por su patología de base. El balance riesgo-beneficio es favorable ya que puede beneficiar a los participantes ofreciéndoles la mejoría en la clínica presentada aplicando este procedimiento quirúrgico.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se empleará medidas de estadística descriptiva, con medidas de tendencia central y dispersión.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Edad	Referido a edad en años
Sexo	Referido a masculino o femenino
Alteraciones urodinámicas	Referido a disminución en la capacidad para el vaciamiento vesical
Alteraciones sensitivas	Referido a sensación anormal o percepción de dolor en miembros inferiores
Alteraciones cutáneas	Referido a alteraciones o pigmentación anormal en región lumbosacra
Posición de cono medular	Referido a posición del fondo de saco en región L2
Escala de dolor EVA	Referido como escala subjetiva con valores del 1 al 10
Paciente	Referido como el sujeto de investigación
Filum terminale	Referido como las características clínico-patológicas del filum terminale

DISCUSIÓN

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez, durante el período comprendido entre febrero de 2016 hasta julio 2017, se analizaron los resultados clínicos de pacientes con diagnóstico de disrafismo espinal oculto, encontrando lo siguiente:

Fue un total de 12 pacientes 8 masculinos (66%) y 4 (33%) femeninos, con rango de edad de 5 a 8 años, de los cuales se presentaron con los siguientes hallazgos: alteraciones sensitivas en 9 pacientes (75%) caracterizadas por disminución de la sensibilidad, con localización en miembros inferiores sin predominio de lateralidad, alteraciones motoras en 1 paciente (0.8%) presentadas como disminución de la fuerza en miembros inferiores, sin especificar escala, alteraciones cutáneas en 2 pacientes (16%) caracterizadas por manchas hipercrómicas en región lumbosacra, y alteraciones urológicas en 12 pacientes (100%), caracterizadas por presentar disminución en la fuerza de contención vesical, así como disminución de la sensibilidad para la plenitud vesical, ver tabla 2, con estudio de imagen de resonancia magnética con nivel de cono medular en L2 en 10 pacientes (83%) ver tabla 1, se realizó una evaluación de dolor pre y postoperatoria en la cual la totalidad de los pacientes refirió mejoría en sensibilidad (100%), con mejora en sensibilidad epicrítica en miembros inferiores, ver tabla 3, se realizó estudio de urodinamia en la cual se reportó mejoría en los parámetros urinarios en los 12 pacientes posteriores a la cirugía durante los primeros 7 días del postoperatorio (100%); no hubo complicaciones durante el procedimiento quirúrgico reportado.

CONCLUSIÓN

El procedimiento quirúrgico de desanclaje medular es un procedimiento el cual muestra poca morbilidad al paciente y se encuentra mejoría importante en la sintomatología presentada, además de mejora en las condiciones clínicas preexistentes.

El diagnóstico oportuno de este tipo de patología del filum y del cono medular es muy importante ya que mejora las condiciones clínicas del paciente permitiendo en la mayoría de los casos una mejora en su estado actual y la prevención de complicaciones o secuela neurológica.

La limitante es la necesidad de realización y valoración por el servicio de urología con realización de estudios complejos como lo es la urodinamia, ya que requiere de material especial y de especialistas expertos para su interpretación y derivación.

En el presente estudio se demuestra la mejoría importante en sintomatología que presentan los pacientes sometidos a procedimiento quirúrgico de desanclaje medular.

La poca cantidad de pacientes en el presente estudio limita la determinación para la implementación de procedimientos quirúrgicos sin embargo la mejoría y los resultados presentes requieren de mayor estudio en el futuro, además del seguimiento posterior.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Las limitaciones más importantes del estudio son la poca cantidad de pacientes estudiados y los resultados clínicos presentados ya que es una escala subjetiva y los resultados de la misma pueden variar de paciente a paciente.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Planeación y realización de protocolo julio 2016

Entrega de carta compromiso de tesis y evaluación y revisión tutorial del protocolo agosto 2016

Presentación de protocolo en el área de enseñanza octubre 2016

Revisión de expedientes de octubre 2016 a febrero 2017

Presentación de avances, base de datos, análisis estadístico de febrero a abril 2017

Presentación de tesis junio 2017

Publicación de artículo de investigación julio 2017

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Gerges J, Frederic. Manchanda, Chhavi et al Occult Spinal Dysraphism a Challenge in pain management *Pain Physician* 2015; 18:E225-E228
- 2.- Cardoso M, Keating RF, et al. Neurosurgical management of spinal dysraphism and neurogenic scoliosis. *Spine* 2009; 34:1775-1782
- 3.- Au KS, Ashley-Koch A, Northrup H. Epidemiologic and genetic aspects of spina bífida and other neural tube defects, *Dev Disabil Res Rev* 2010; 16:6-15
- 4.- Parker SE, Yazdy MM, Tinker SC, Mitchell et al. The impact of folic acid intake on the association among diabetes mellitus, obesity, and spina bifida. *Am J Obstet Gynecol* 2013; 209:239.
- 5.- Fletcher JM, Copeland K, Frederik JA, et al Spinal lesion level in spina bifida: A source of neural and cognitive heterogeneity. *J Neurosurg* 2005; 102:268-279.
- 6.- Northrup H, Volcik KA. Spina bifida and other neural tube defects. *Curr Probl Pediatr* 2000; 30:313-332.
- 7.- Steinbock Paul, Tu Albert et al Occult tethered cord syndrome: a review *Childs Nerv Syst* 2013 29:1635-1640.
- 8.- Steinbok P, Kariyattil R, MacNeily AE Comparison of section of filum terminale and non-neurosurgical management for urinary incontinence in patients with normal conus position and possible occult tethered cord syndrome. *Neurosurgery* 2007 61:550 – 555, discussion 555–556

- 9.- Tani S, Yamada S, Fuse T, Nakamura N Changes in lumbosacral canal length during flexion and extension—dynamic effect on the elongated spinal cord in the tethered spinal cord. *No To Shinkei* 1997 43:1121–1125
- 10.- Tehli O, Hodaj I, Kural C, et al A comparative study of histopathological analysis of filum terminale in patients with tethered cord syndrome and in normal human fetuses. *Pediatr Neurosurg* 2012 47:412–416
- 11.- Valentini LG, Selvaggio G, et al Tethered cord: natural history, surgical outcome, and risk for Chiari malformation 1 CM1 2011: a review of 110 detethering. *Neurol Sci* 32(Suppl 3):S353–S356
- 12.- Drake JM et al Occult tethered cord syndrome: not an indication for surgery. *J Neurosurg* 2006 104:305–308
- 13.- Fabiano AJ, Khan MF, et al Preoperative predictors for improvement after surgical untethering in occult tight filum terminale syndrome. *Pediatr Neurosurg* 2009 45:256–261
- 14.- Hendrick EB, Hoffman HJ, Humphreys RP The tethered spinal cord. *Clin Neurosurg* 1983 30:457–463
- 15.- Hertzler DA, DePowell JJ, et al Tethered cord syndrome: a review of the literature from embryology to adult presentation. *Neurosurg Focus* 2010 29:E1
- 16.- Khoury AE, Kulkarni A, et al Occult spinal dysraphism: clinical and urodynamic outcome after division of the filum terminale. *J Urol* 2010 144:426–428, discussion 428–429, 443–424
- 17.- Klekamp J. Tethered cord syndrome in adults. *J Neurosurg Spine* 2011 15(3):258–270
- 18.- Komagata M, Endo K, et al Management of tight filum terminale. *Minim Invasive Neurosurg* 2010 47:49–53

- 19.- Lavalley LT, Leonard MP, et al Urodynamic testing—is it a useful tool in the management of children with cutaneous stigmata of occult spinal dysraphism? J Urol 2013 189:678–683
- 20.- Liu FY, Li JF, Guan X, Luo XF, Wang ZL, Dang QH Study on filum terminale with tethered cord syndrome. Childs Nerv Syst 2011 27:2141–2144
- 21.- Albright Leland et al Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery 2015 Chapter 25: 308-325

ANEXOS

Tabla 1 Nivel de cono medular

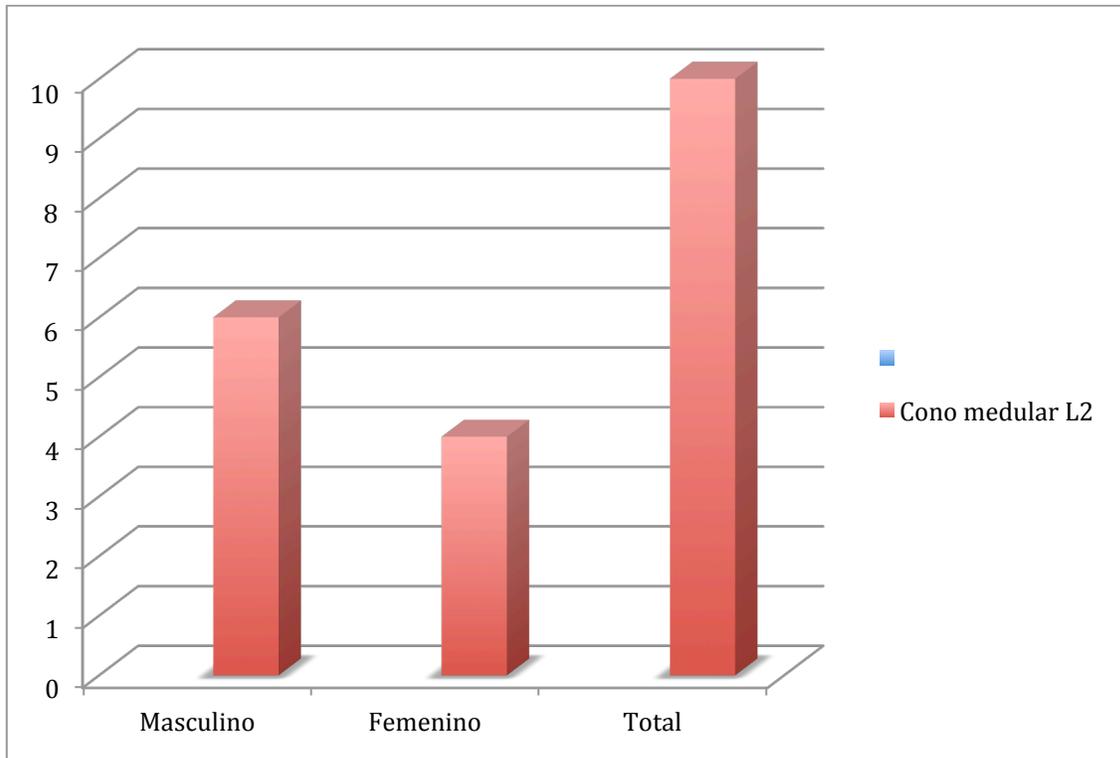


Tabla 2 Características clínicas presentadas

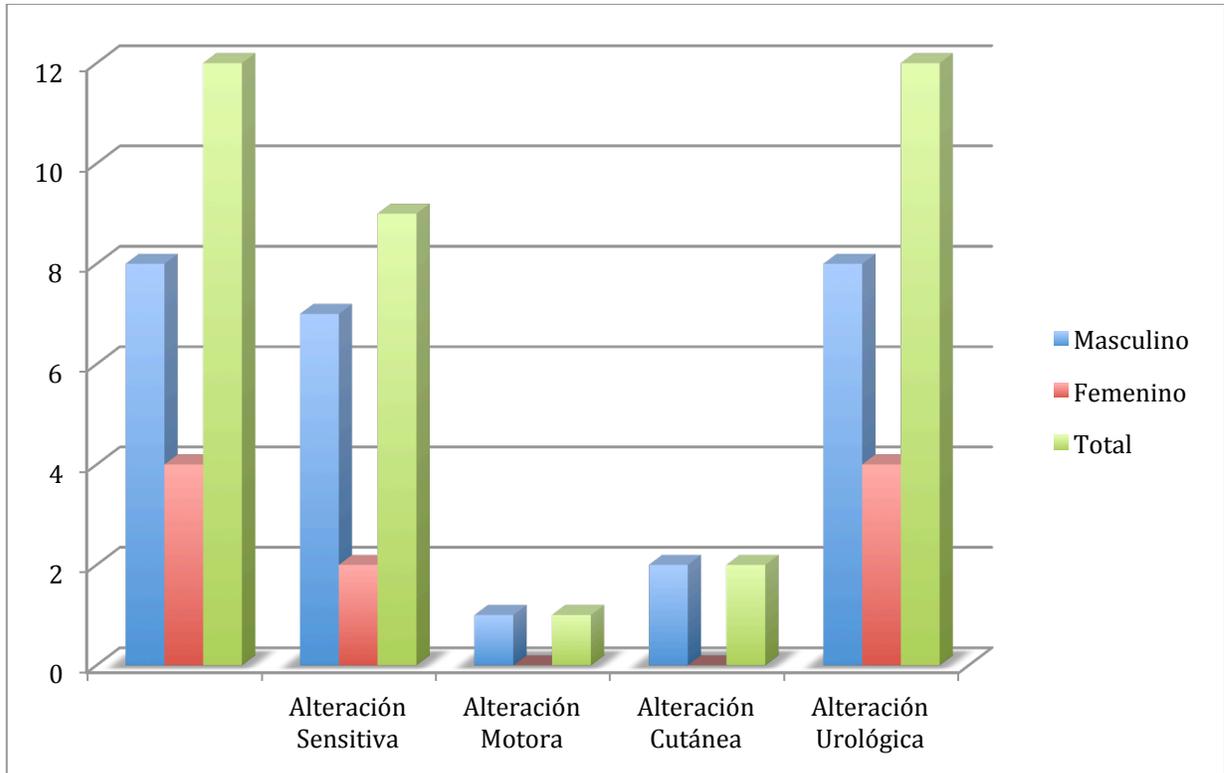


Tabla 3 Resultados clínicos presentados

