



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

Epidemiología y Presentación Clínica
del Síndrome de Médula Anclada en
Pacientes de la Consulta Externa del
Servicio de Urología Pediátrica del
Hospital Infantil de México Federico
Gómez

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN :

PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

Dra. Constanza Mariana
Segoviano Rodríguez Bueno

TUTOR:

Dr. Elías de Jesús Ramírez Vefáquez



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2020



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

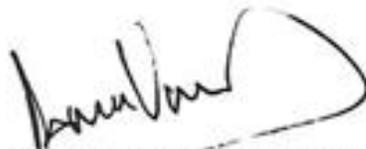
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

EPIDEMIOLOGÍA Y PRESENTACIÓN CLÍNICA DEL SÍNDROME DE MÉDULA ANCLADA EN
PACIENTES DE LA CONSULTA DEL SERVICIO DE UROLOGÍA PEDIÁTRICA DEL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

HOJA DE APROBACIÓN

DR. SARBELIO MORENO ESPINOSA
JEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DOCTOR ELIAS DE JESÚS RAMÍREZ VELAZQUEZ
MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE UROLOGÍA PEDIÁTRICA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Contenido

Contenido	3
DEDICATORIA	4
ANTECEDENTES	5
MARCO TEÓRICO	5
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	11
JUSTIFICACIÓN	12
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	12
OBJETIVOS	12
MÉTODOS	13
CRITERIOS DE SELECCIÓN	13
DESCRIPCIÓN DE VARIABLES	14
PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	16
RESULTADOS	16
DISCUSIÓN	17
CONCLUSIÓN	19
CONSIDERACIONES ÉTICAS	19
LIMITACIONES DEL ESTUDIO	19
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	20
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	20
ANEXOS	21

DEDICATORIA

“La gratitud no es solo la más grande de las virtudes, sino la madre de todas las demás.”
Marco Tullio Cicerón

Dedico esta tesis primeramente a Dios, por haberme permitido llegar hasta este punto y haberme otorgado salud para lograr mis objetivos, además de siempre brindarme su infinita bondad y amor.

A mi madre, por su apoyo, sus palabras de aliento en todo momento, sus consejos, por motivarme día a día para alcanzar mis metas, pero más que nada por su amor incondicional.

A mi padre, por siempre ser un ejemplo de perseverancia y por inculcarme tu amor por el conocimiento y por superarme día con día. Por apoyarme en todo momento y siempre brindarme ayuda.

A mi tío Mario, por siempre estar cuidando de mí en estos tres años lejos de casa.

A todos mis compañeros de especialidad, quienes en estos tres años nos convertimos en un gran equipo para siempre trabajar unidos en pro de nuestros pacientes.

A mis amigos, por todos los buenos momentos y por compartir conmigo su tiempo, sus temores, alegrías y tristezas y volverse una segunda familia para mí. Por ser mi apoyo, por estar siempre a mi lado y porque siempre puedo contar con ellos.

A mi novio, quien me brinda todo su amor, su comprensión y su ayuda. Por escucharme, aconsejarme y apoyarme en todo momento.

A los niños, quienes con su inocencia, su fuerza y su alegría son mi mayor motivación para continuar por este camino e inspirarme a ser la mejor versión de mí.

ANTECEDENTES

El síndrome de médula anclada representa una gran cantidad de síntomas motores y sensitivos atribuibles a la falta de oxigenación de la médula espinal. Muchos de estos casos resultan por una espina bífida oculta que puede llegar a ser asintomática por muchos años. Este síndrome es de gran interés en la urología por los efectos en la función del tracto urinario inferior.

Los hallazgos urológicos son hasta en un tercio de los casos, las primeras manifestaciones de anclaje sintomático. El anclaje de la médula puede resultar en disfunción vesical con múltiples manifestaciones, que clínicamente van desde la retención urinaria y la baja actividad del detrusor de la vejiga hasta la incontinencia, hiperactividad del detrusor y disfunción del esfínter. Las consideraciones más importantes desde el punto de vista urológico en el manejo de estos síntomas son la preservación renal, protegiendo el tracto urinario superior y la preservación de la calidad de vida del paciente, asegurando la continencia urinaria social.

MARCO TEÓRICO

Los defectos de tubo neural (DTN) son un espectro de trastornos ocasionados por el cierre defectuoso del tubo neural durante la embriogénesis, como consecuencia de la interacción de factores genéticos, ambientales y nutricionales. (1)

La incidencia mundial de los defectos del tubo neural oscila desde 1 a 10 por cada 1000 RNV, con frecuencia casi igual entre las dos variedades que se presentan con más frecuencia: anencefalia y espina bífida.

En México se tiene una prevalencia de 4.9 por 10000 de defectos de tubo neural, el 75% de los cuales corresponde a espina bífida. La frecuencia de los casos de anencefalia ha disminuido debido a los abortos espontáneos o electivos influidos por el diagnóstico prenatal. La espina bífida tiene una herencia multifactorial, no encontrándose antecedentes familiares para la misma en el 95% de los casos. (1)

Se conoce como Espina Bífida al grupo heterogéneo de defectos del tubo neural, ocasionadas por un fallo al cierre del mismo durante la embriogénesis en el cual el arco posterior de la columna vertebral se encuentra incompleto o ausente. Se conoce también como raquisquisis o mielodisplasia. Se clasifica de la siguiente forma:

- Abierta:
 - Mielosquisis
 - Mielomeningocele
 - Meningocele

- Lipomeningocele
- Cerrada:
 - Seno dérmico congénito
 - Lipomielomeningocele
 - Diastematomielina
 - Médula hendida
 - Lipoma lumbosacro
 - Quiste neuroentérico

Las disrrafias abiertas son malformaciones precoces en el desarrollo embrionario de las estructuras medulares y raquídeas; las estructuras nerviosas y meníngeas pueden estar contenidas en un saco, que según su contenido reciben el nombre de meningocele (meninges), mieloccele (médula espinal) y mielomeningocele (ambas estructuras). (1)

Las disrrafias cerradas u ocultas típicamente se encuentran en el área lumbosacra e incluyen senos dérmicos que no son visibles. En la línea media de la piel que cubre el defecto se pueden ver áreas hiperpigmentadas y acúmulos de pelo.

El tratamiento de estas patologías es multidisciplinario, precisándose la intervención del pediatra, neuropediatra, neurocirujano, ortopedista, fisioterapeuta, urólogo y psicólogo.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, puede realizarse cierre del defecto dentro de las primeras 48-72 horas posteriores al nacimiento, siempre y cuando no exista fuga del líquido cefalorraquídeo. En caso de existir fuga del líquido cefalorraquídeo o si el paciente presenta mielomeningocele, el neurocirujano valorará la colocación de una derivación ventriculoperitoneal o derivación externa en caso de existir proceso infeccioso concomitante. (1)

SÍNDROME DE MÉDULA ANCLADA

El Síndrome de Medula Anclada clásicamente es definido como un espectro de anomalías resultantes de una posición anormalmente baja del cono medular, lo cual conlleva a disfunción neurológica, musculo esquelética, urológica y gastrointestinal. (2)

Es una anomalía intraespinal causada por la fijación de la médula espinal y una resultante posición baja del cono medular. En el período neonatal el cono medular se encuentra localizado entre L2 y L3, migrando hacia su altura final, entre L1 y L2, durante los primeros 3 meses de edad. Sin embargo, en el síndrome de médula anclada el proceso de ascenso queda detenido ya sea por malformaciones espinales visibles u ocultas, la movilidad medular y radicular restringida da lugar a compromiso de la circulación sanguínea, lo que causa daño isquémico del tejido nervioso, así como disfunción de metabolismo oxidativo en las interneuronas. Lo mismo puede ocurrir en los niños

operados de disrrafias espinales en los primeros días de nacidos, en los cuales las adherencias cicatriciales impiden el ascenso de la médula durante su desarrollo ulterior. (4)

EMBRIOLOGÍA

El tubo neural se forma durante los días 18 y 28 de gestación, en un proceso llamado neurulación, promovido por el efecto inductor de la notocorda. Aproximadamente el día 18, este efecto provoca un crecimiento a nivel de las células del neuroectoblasto, que provoca cambios en la placa neural, como distribución del citoesqueleto y de moléculas de adhesión celular, provocando la formación y elevación de las crestas neurales. Posteriormente ocurre la elevación y convergencia de las crestas neurales derivado de la expansión, condensación y elongación de la notocorda. Aproximadamente para los días 25 a 28 termina de cerrarse el tubo neural, finalizando así el proceso.

Hacia los días 43-47 se forma el ventrículo terminal en el extremo distal del tubo neural, que se convertirá en el futuro cono medular. La medula espinal sufre entonces diferenciación resultando el filium terminal, el cual se extiende desde el cono medular hasta el coxis, y la cauda equina, produciéndose el ascenso del cono medular.

La columna vertebral crece desproporcionadamente con respecto a la médula espinal, resultando en el ascenso del cono medular y la elongación del filium. Este proceso continúa en el periodo postnatal, alcanzando su posición adulta (L1-L2) aproximadamente a los 3 meses de vida extrauterina. (8)

ETIOLOGÍA

Entre las patologías asociadas a MA se encuentran:

1. Mielomeningocele (MMC)

Son formas de espina bífida en la cual un segmento focal de médula espinal se presenta como una placa plana de tejido expuesta a la vista en la línea media dorsal. Esta puede resultar tanto de una falla en el cierre del tubo neural como una disrupción secundaria de una médula formada normalmente.

La incidencia del MMC en México es de 0.7 por 1000 recién nacidos vivos, presentándose una disminución en los últimos 20 años hasta 0.3 debido a la mejor nutrición materna y a la suplementación con vitaminas durante el embarazo(3). Actualmente el diagnóstico prenatal puede llevarse a cabo con niveles de alfafetoproteína y ultrasonido fetal, los cuales tienen una sensibilidad superior al 95%(1).

2. Lipomielomeningocele

Son una colección nítida de grasa y tejido conectivo que se adhieren a la médula espinal en una placa neural abierta. La mayoría de las formas comunes de lipoma espinal están asociadas a defectos en la duramadre a través de los cuales los lipomas se extienden desde la médula espinal hasta el tejido subaracnoideo. El componente subcutáneo del

lipoma forma una masa lumbosacra cubierta de piel. El canal espinal subyacente suele tener una espina bífida ancha.

Esta patología es la causa de entre el 20% y 50% de los casos de disrrafismo oculto. La imagen de resonancia magnética revela la masa subcutánea de grasa, la espina bífida, la inserción del lipoma dentro de la placa neural y algún meningocele asociado. Diferente literatura reporta que, posterior al manejo quirúrgico, estos casos tienen mal pronóstico para la resolución de la función vesical anormal(13).

La mayoría de los niños con esta patología son asintomáticos al nacimiento, presentando deterioro neurológico progresivo asociado al incremento de la edad. Sin embargo se han reportado casos de pacientes asintomáticos hasta el inicio de la edad adulta(13).

3. Seno dérmico

Son tubos de epitelio delgado que pasan desde la piel del dorso hasta el canal y la médula espinal, pudiendo incluso crear una fístula de LCR. Se manifiesta clínicamente como una foseta o hundimiento en la piel de la línea media. Puede tener hemangiomas pequeños rodeándolo. La localización más común es lumbosacra. Es un sitio frecuente de infecciones, pudiendo causar aracnoiditis, meningitis o abscesos. En la resonancia magnética se puede apreciar el curso del seno dérmico que atraviesa la grasa subcutánea hasta llegar a la duramadre(3).

4. Diastomatomielia

En esta patología existen dos hemimédulas, las cuales no son simétricas, que provocan un desdoblamiento de la misma, relacionadas con una anomalía vertebral. Es una forma poco común de disrrafismo, con predominio 3:1 en mujeres. La teoría más asociada propone que se trata de un canal neuroentérico accesorio que atraviesa la notocorda, lo que explica la asociación con anomalías de segmentación, hemivértebras, vértebras en mariposa, espina bífida, lesiones en piel, duramadre, quistes de línea media y tumoraciones asociadas. El estigma cutáneo característico es la llamada “cola de fauno”, un gran nevo con hipertrichosis. La resonancia magnética demuestra fácilmente las dos hemimédulas, así como el engrosamiento del filium terminal(3).

5. Quiste neuroentérico

Son entidades raras, que constan de los restos de la comunicación entre el saco amniótico y vitelino dentro del conducto raquídeo o por delante de los cuerpos vertebrales, a nivel de mediastino, abdomen o cuello. Pueden tener conexiones con las meninges y la médula a través de defectos en los cuerpos vertebrales en forma de túnel. Histológicamente semeja a tejido intestinal. Se presentan más comúnmente entre C3 y T7, aunque pueden presentarse en cualquier nivel. Su diagnóstico es imagenológico con tomografía y resonancia magnética.

6. Síndrome de filium terminale tenso

Es una forma de disrrafismo oculto en el cual la médula está anclada por un filium terminal anormalmente grueso y tenso. Por definición debe medir más de 2 mm de diámetro y no debe de existir otra causa de anclaje medular. La punta del cono se encuentra por debajo de L2 en 86% de los casos.

Los niños usualmente tienen hallazgos en la cistometría concordantes con lesión vesical. La resonancia magnética permite apreciar imágenes dentro del filium hiperdensas. Sin embargo existen reportes de pacientes con incontinencia con imagen de resonancia normal que mejoran después de la sección del filium patológico(3).

FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología del síndrome de médula anclada aún no está del todo comprendida. Entran en juego factores embriológicos, descritos previamente, así como mecanismos oxidativos. Se ha observado que en estos pacientes, múltiples nervios periféricos se encuentran elongados, lo que conlleva a disfunción de los mismos, causando debilidad, deformidades ortopédicas y el dolor. Del mismo modo los vasos sanguíneos que cubren la médula se aprecian dilatados e hiperhémicos, por lo que procesos que realicen estiramiento de la médula (como flexión de pelvis, flexión cervical, crecimiento, cambios en la curvatura vertebral) conducen a isquemia intermitente de manera repetitiva y progresiva, resultando en anoxia dentro del cono medular. (3)

CLÍNICA

El síndrome de médula anclada puede manifestarse de muchas maneras. El examen clínico juega un papel primordial en el diagnóstico. La espina dorsal debe ser examinada en busca de manifestaciones cutáneas de espina bífida, así como escoliosis. Las huellas cutáneas indican claramente una lesión subyacente. Solamente unas pocas de estas lesiones son ocultas y podrían ser reveladas solamente por el inicio del deterioro neurológico. Entre las diferentes manifestaciones clínicas presentes en el síndrome de médula anclada se encuentran los siguientes:

- Estigmas cutáneos: que comprenden desde un poro ancho con un pelo en medio, ostium en la piel con o sin umbilicación, apéndices cutáneos, nevo hemangiomaso, zonas de hipertrichosis, todos los cuales se localizan generalmente en la línea media.
- Deformidades ortopédicas: El 75% de los pacientes tienen una o más de estas manifestaciones. Las más comunes expresadas por el paciente o el familiar son cambios en la marcha, debilidad, deformidad y dolor. Las deformidades más comunes en los pies son deformaciones en varo, valgo y cavo. Es común la atrofia y amiotrofia de una o ambas extremidades inferiores, luxaciones recurrentes de la cadera y cambios rotacionales de las extremidades hasta en 27% de los casos. A menudo se encuentra espasticidad asociada con anomalías de la marcha.
- Pérdida sensitiva: La pérdida de la sensación en la parte inferior del cuerpo es a menudo vaga y subjetiva. La disminución de la sensibilidad es a menudo

asimétrica y sin seguir dermatomas. La pérdida puede manifestarse por el desarrollo de úlceras en los pies.

- Dolor: El dolor es una manifestación común. Este es irradiado hacia la región anterior del muslo y hacia arriba de la columna. Es común también el dolor en periné y genitales. La flexión del cuello o tronco puede a menudo reproducirlo y la postura lordótica y la flexión de la rodilla puede prevenirlo.
- Incontinencia fecal o encopresis: Las manifestaciones clínicas suelen iniciar con la pérdida de la continencia fecal, ya sea por trastornos del esfínter o por pérdida de la sensibilidad rectal.
- Sintomatología urológica: Son las que competen a este trabajo. Usualmente son descubiertas durante la evaluación del niño por otros síntomas y signos. Se vuelve más notorio en la edad preescolar al presentarse enuresis, infecciones de repetición e incontinencia urinaria de esfuerzo. Según el trabajo "Evolución Clínica del Síndrome de Médula Anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez", llevada a cabo por el Dr. Chico Ponce de León y colaboradores en nuestra institución, la incontinencia urinaria llegó a observarse en el 80% de los pacientes estudiados. (2)

ASPECTOS UROLÓGICOS DEL ANCLAJE MEDULAR

El anclaje de la médula puede resultar en disfunción vesical con múltiples manifestaciones, que clínicamente van desde la retención urinaria y la baja actividad del detrusor de la vejiga hasta la incontinencia, hiperactividad del detrusor y disfunción del esfínter. Algunos parámetros importantes en el diagnóstico de la disfunción vesical incluyen la capacidad total de la vejiga, la presión, la complianza, presión de apertura, la actividad electromiográfica y la sensación de orinar. (4)

Las consideraciones más importantes desde el punto de vista urológico en el manejo de estos síntomas son la preservación renal, protegiendo el tracto urinario superior y la preservación de la calidad de vida del paciente, asegurando la continencia urinaria social. Un diagnóstico temprano, su manejo oportuno y la educación de los cuidadores primarios son de gran importancia ya que el retraso en su tratamiento puede causar daño irreversible, especialmente en el tracto urinario superior y posteriormente en el riñón. (5)

El manejo médico de las manifestaciones urológicas del síndrome de médula anclada se enfoca en mantener el drenaje vesical a través de cateterizaciones y la adición de farmacoterapia en casos individualizados. La terapia anticolinérgica ha demostrado tener efectos tanto a corto como a largo plazo en la vejiga. Un estudio longitudinal en 121 niños tratados por un promedio de 19 meses con oxibutinina demostró que ésta tiene efecto sostenido tanto en la continencia como en la distensibilidad. En aquellos pacientes con intolerancia o refractariedad a anticolinérgicos, se ha estudiado la aplicación de toxina botulínica tipo A intravesical, encontrándose estudios que reportan mejoría en la continencia hasta en 54% de los pacientes. (5)

Sin embargo, actualmente el Gold Standard del manejo no quirúrgico de las manifestaciones urológicas del síndrome de médula anclada es la cateterización limpia intermitente (CATLIN). Distintos estudios han demostrado no existir diferencia entre la auto-cateterización y la cateterización por terceras personas, siempre que ésta se lleve a cabo aplicando la técnica apropiada. Se ha encontrado que los programas de educación del manejo vesical son efectivos para la reducción de infecciones de vías urinarias y otras complicaciones, se sugiere el uso de material como imágenes para la correcta visualización anatómica; guías visuales o videos también pueden ser utilizados al adiestrar al paciente o cuidador. Asimismo deben de comprender las causas de la disfunción vesical y porqué el CATLIN se propone como manejo. (6)

Las principales metas del cateterismo limpio intermitente son el vaciamiento vesical completo y la prevención de sobredistensión vesical para evitar complicaciones del tracto urinario alto o bajo, así como mejorar la función urológica. Basados en la salida promedio de orina del paciente, la cateterización debe llevarse a cabo entre 4 y 6 veces al día. (6)

Entre las complicaciones más frecuentes del CATLIN se encuentran las infecciones del tracto urinario, con una prevalencia de hasta el 88% en algunos casos, siendo la principal causa de hospitalización en pacientes con vejiga neurogénica (VNG). Las causas de estas suelen ser: frecuencia de vaciamiento inadecuada, vaciamiento inadecuado al momento de cateterización, mala técnica, mal cuidado de catéter, poliuria nocturna y cateterización traumática. Otras complicaciones incluyen: sangrado uretral, que ocurre hasta en un tercio de los pacientes al inicio de CLI, epididimitis, prostatitis, estrechez uretral o falsa vía. (6)

En cuanto al manejo quirúrgico, múltiples estudios han demostrado el resultado urológico en referencia a la cirugía de desanclaje medular. En un estudio de 23 niños con síndrome de médula anclada, este procedimiento mejoró significativamente la distensibilidad vesical y la presión del detrusor (5). Los síntomas urológicos mejoraron en 62% de los casos y todos los niños previamente incontinentes reportaron mejoría o resolución de la continencia postoperatoria. Otro estudio encontró mejoría o resolución total en el vaciamiento vesical, especialmente si el procedimiento es realizado previo al año de edad(5). Sin embargo, la habilidad para predecir esos cambios aún es limitada, por lo que el seguimiento urológico con estudios urodinámicos sigue siendo necesario. El test urodinámico debe de usarse como marcador de estabilidad de la función una vez hecha la cirugía de desanclaje. (7)

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En el Servicio de Urología del Hospital Infantil de México Federico Gómez se han encontrado un número creciente de pacientes con síndrome de disfunción del tracto urinario, los cual no presenta respuesta al manejo habitual, haciendo necesaria el abordaje diagnóstico de un síndrome de médula anclada. Sin embargo, actualmente no se cuenta con datos estadísticos de las características clínicas y epidemiológicas (género,

edad, lugar de origen) de pacientes que acuden a nuestra institución presentando este síndrome.

JUSTIFICACIÓN

El síndrome de médula anclada es una patología observada con frecuencia en la población pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez, que requiere un manejo multidisciplinario. Conocer los datos epidemiológicos y manifestaciones clínicas en estos pacientes nos abre un área de oportunidad para mejorar la calidad de la atención y tratamiento integral de estos pacientes, así como la detección temprana de posibles complicaciones urológicas y de otros sistemas, repercutiendo positivamente en la morbimortalidad y calidad de vida de estos pacientes. Los resultados que se obtengan de este trabajo serán piedra angular como marco de referencia para llevar a cabo nuevos protocolos de investigación del tema en nuestro país.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la epidemiología y la presentación clínica del síndrome de medula anclada en la consulta del servicio de urología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez el Hospital Infantil de México?

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL DEL ESTUDIO

- Describir la epidemiología y presentación clínica de los pacientes con síndrome de medula anclada atendidos en la consulta del Servicio de Urología pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez

OBJETIVOS ESPECÍFICOS DEL ESTUDIO

- Definir la incidencia y prevalencia del síndrome de médula anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez
- Puntualizar la zona geográfica de origen del paciente (según las zonas geográficas del INEGI [9])
- Indicar el género del paciente
- Reportar la edad en la primera consulta en el servicio de Urología
- Referir la edad del diagnóstico de síndrome de medula anclada
- Identificar los síntomas urinarios presentes en el paciente al momento del diagnóstico del síndrome de MA (incontinencia, enuresis, infecciones de vías urinarias, hidronefrosis, retención urinaria)
- Detectar síntomas motores presentes en el paciente al momento del diagnóstico del síndrome de MA (cambios en la marcha, debilidad muscular, hipotonía muscular)

- Describir los síntomas sensitivos presentes en el paciente al momento del diagnóstico del síndrome de MA (dolor, disminución y/o pérdida de la sensibilidad, escoliosis)
- Categorizar los síntomas cutáneos presentes en el paciente al momento del diagnóstico del síndrome de MA (hipertrichosis, nevos, foseas, hemangiomas, masas)
- Detallar las anomalías asociadas de pacientes con diagnóstico de Síndrome de Medula Anclada (MAR, Tumoraciones, VACTERL, Mielomeningocele)

MÉTODOS

Diseño del estudio: Se trata de un estudio observacional, retrospectivo y descriptivo.

Universo: Pacientes pediátricos con diagnóstico de síndrome de médula anclada atendidos en la consulta de urología pediátrica del HIMFG.

Población: Pacientes pediátricos con síndrome de médula anclada que acudan al Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Temporalidad: del primero de enero de 2007 al 31 de diciembre del 2017

CRITERIOS DE SELECCIÓN

☉ Inclusión

- Pacientes pediátricos con diagnóstico de síndrome de médula anclada vistos en la consulta de Urología pediátrica por primera vez entre el periodo de tiempo del estudio, en quienes se haya corroborado el diagnóstico de SMA por el servicio de neurocirugía en este hospital.
- Pacientes que hayan recibido tratamiento quirúrgico de desanclaje medular por el servicio de Neurocirugía.

☉ Exclusión

- Pacientes en quienes no se haya corroborado el diagnóstico clínico de síndrome de médula anclada por el servicio de Neurocirugía y no ameritaron tratamiento quirúrgico de desanclaje medular.
- Pacientes con diagnóstico de médula anclada realizado en otra institución.

☉ Eliminación

- Expedientes incompletos

- Pacientes que hayan perdido seguimiento.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición
Incidencia del síndrome de médula anclada	Número de casos nuevos de una enfermedad en una población determinada y en un periodo determinado	Número nuevo de casos/población total en un momento determinado	Cuantitativa	Número de pacientes por 100 habitantes
Prevalencia del síndrome de médula anclada	Proporción de la población que padece la enfermedad, que queremos estudiar, en un momento determinado	Número existente de casos/población total en un momento determinado	Cuantitativa	Número de pacientes por cada 1000 habitantes
Zona geográfica de origen de los pacientes [FIGURA1]	Regiones territoriales que se delimitan a partir de determinadas características: (climáticas, accidentes naturales, actividades económicas)	Región territorial de la cual es proveniente el paciente	Cualitativa nominal policotómica	1. Noroeste 2. Noreste 3. Occidente 4. Oriente 5. Centronorte 6. Centrosur 7. Suroeste 8. Sureste
Género	Conjunto de características diferenciadas que cada sociedad asigna a hombres y mujeres	Género masculino o femenino	Cualitativa nominal dicotómica	1. Masculino 2. Femenino
Edad del paciente en la primera consulta del servicio de urología	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo hasta una fecha en	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo hasta primer contacto	Cuantitativa numérica	Meses

	específico	con el servicio de Urología		
Edad del paciente al momento del diagnóstico	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo hasta una fecha en específico	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de un individuo hasta el diagnóstico de síndrome de médula anclada	Cuantitativa numérica	Meses
Manifestaciones urinarias del síndrome de médula anclada	Referencia subjetiva que da un enfermo de la percepción que reconoce como anómala, causada por una enfermedad	Manifestaciones urológicas del síndrome de médula anclada presentes en el paciente	Cualitativa nominal policotómica	1.Incontinencia 2.Enuresis 3.Infecciones de vías urinarias 4.Hidronefrosis 5. Retención urinarias 6. Otras
Manifestaciones cutáneas del síndrome de médula anclada	Referencia subjetiva que da un enfermo de la percepción que reconoce como anómala, causada por una enfermedad	Manifestaciones Cutáneas del síndrome de médula anclada presentes en el paciente	Cualitativa nominal policotómica	1.Hipertriosis 2.Nevos 3.Fosetas 4.Hemangiomas 5. Otras 6. Masas
Manifestaciones motoras del síndrome de médula anclada	Referencia subjetiva que da un enfermo de la percepción que reconoce como anómala, causada por una enfermedad	Manifestaciones Cutáneas del síndrome de médula anclada presentes en el paciente	Cualitativa nominal Policotómica	1. Alteración en la marcha 2. Debilidad muscular 3. Hipotrofia muscular
Manifestaciones sensitivas del síndrome de médula anclada	Referencia subjetiva que da un enfermo de la percepción que reconoce como anómala, causada por una enfermedad	Manifestaciones Cutáneas del síndrome de médula anclada presentes en el paciente	Cualitativa nominal policotómica	1.Dolor 2.Disminución 3.Pérdida de la sensibilidad 4. Escoliosis 5. Hiporreflexia
Anomalías asociadas al síndrome de médula anclada	Malformación o alteración, ya sea biológica, adquirida o congénita que	Patologías que pueden o no acompañar a un síndrome de médula anclada	Cualitativa nominal policotómica	1. Tumorações 2. Asociación VACTERL 3. Malformación Chiari

	padece un individuo.			4. Malformación ano-rectal 5. Defectos del tubo neural 6. Otras
--	----------------------	--	--	---

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para alcanzar los objetivos propuestos se contabilizará el total de casos de síndrome de médula anclada que cumpla los criterios de inclusión, detallando las características epidemiológicas en una base de datos realizada en Microsoft Excel. Posteriormente por medidas de tendencia central se realizará el análisis de los resultados para evidenciarlos en gráficos y/o tablas realizados en el programa SPSS.

RESULTADOS

Se encontraron un total de 81 pacientes con diagnóstico de médula anclada realizado entre el primero de enero de 2007 al 31 de diciembre del 2017. De los cuales se eliminaron 18 expedientes incompletos, 5 con diagnóstico realizado en otra institución, uno en quien no se corroboró el diagnóstico por parte del servicio de neurocirugía y 30 que no fueron atendidos por el servicio de Urología Pediátrica. El total de casos incluidos fueron 27. Se estimó una prevalencia de 6/1000 en los pacientes de la consulta de urología pediátrica, con una incidencia de 12% en el año 2017. Del total de los casos incluidos el 59.3% (n=16) fueron del género femenino y 40.7% (n=11) género masculino [TABLA 2]. La zona geográfica de procedencia de los pacientes fue Centro-Sur, con 70.4% de los casos (n=19), seguido de Suroeste con 14.8% (n=4), Oriente 11.1% (n=3) y Centro-norte 3.7% (n=1) [TABLA 3].

La edad media de primera consulta fue de 5 años 4 meses (64 meses \pm 50.1 DE), con un rango desde los 0 meses hasta 14 años y 3 meses (171 meses) [TABLA 4]; mientras que la edad media al diagnóstico fue de 6 años 1 mes (73.4 meses \pm 46.4 DE), con un rango desde los 13 meses hasta los 14 años 4 meses [TABLA 5].

Las manifestaciones urinarias más frecuentes fueron la incontinencia con enuresis en 22.2% de los pacientes (n=6), seguido de incontinencia con IVU de repetición en 18.5% (n=5), posteriormente incontinencia como único síntoma a la par de las infecciones de vías urinarias de repetición, ambas con 11.1% (n=3) [TABLA 6].

En las alteraciones cutáneas predominaron los pacientes sin ninguna de estas con 74.1% (n=20), seguido de las masas/tumoraciones en 14.8% de los casos (n=4). [TABLA 7].

En cuanto a la sintomatología motora, se encontró un 44.4% (n=12) de pacientes sin ninguna alteración; en segundo lugar con 22.2% (n=6) la debilidad muscular y después las alteraciones en la marcha con debilidad muscular en 18.5% (n=5). [TABLA 8].

En las alteraciones sensitivas, se detectaron 51.9% de los pacientes sin alteraciones (n=14), posteriormente 14.8% (n=4) con pérdida de la sensibilidad y 11.1% (n=3) con disminución de la sensibilidad [TABLA 9].

Las anomalías asociadas más comunes fueron los defectos de tubo neural en 33.3% de los pacientes (n=9). [TABLA 10].

De los 27 casos revisados, el 96.3% (n=26) fueron intervenidos quirúrgicamente de desanclaje medular [TABLA 11]. El tiempo entre la obtención de diagnóstico y la realización del manejo quirúrgico fue una media de 2 años y 2 meses (26 meses \pm 21.10 DE), con un rango de 1 mes hasta 8 años 1 mes [12].

Con respecto al año diagnóstico, de los 72 pacientes con diagnóstico de médula anclada realizados en el HIMFG el 33.3% (n=24) se diagnosticaron en 2017, el 9.7% (n=7) en 2014 y 8.3% (n=6) en 2016 [TABLA 13]. En cuanto a los 27 pacientes incluidos en este estudio el 48.1% (n=13) fueron diagnosticados en el año 2017, 18.5% (n=5) se realizaron en 2016 y 14.8% (n=4) en el año 2014 [TABLA 14].

DISCUSIÓN

El síndrome de médula anclada es una entidad clínica diversa que presenta signos y síntomas resultantes de la tensión y elongación de la médula espinal. Se estimó una prevalencia de 6/1000 en los pacientes de la consulta de urología pediátrica, la cual es similar a la reportada en la literatura, con hasta 2/1000 casos, o 0.2%⁽⁷⁾. Esta diferencia de rango puede deberse al hecho de la selección realizada de los casos en nuestro estudio, ya que pacientes con sospecha de SMA son inicialmente valorados por el servicio de Neurocirugía, siendo Urología su servicio tratante solo en los casos en quienes las manifestaciones urinarias sean predominantes a otra sintomatología. Aunado a esto, la literatura describe una disminución de la misma, siendo dos de las causas principales las medidas preventivas para evitar esta enfermedad y el auge de la cirugía fetal correctiva⁽⁷⁾.

En esta investigación se identificó ligero predominio en la población femenina, con una relación de 1.4:1, coincidiendo con estudios realizados previamente en nuestro país. Aguilar-Lopez et al, encontraron en su investigación un predominio de 2.3:1⁽³⁾. La zona geográfica de procedencia de los pacientes fue Centro-Sur, que incluye la Ciudad de México, Estado de México y Estado de Morelos.

La edad media de diagnóstico fue de 6 años y 1 mes. Un artículo de revisión realizado por Shurtleff et al, muestra un predominio de diagnóstico en menores de 2 años⁽⁹⁾. Sin embargo, un estudio realizado en el Hospital General de México en 2007 encuentra la media de edad al diagnóstico en 9.7 años⁽¹⁰⁾.

La presentación clínica fue diversa, dividiéndose para su estudio en 4 grandes grupos: urológicas, sensitivas, cutáneas y motoras. En cuanto a las manifestaciones urinarias la manifestación más común en esta investigación fue la incontinencia asociada a enuresis, seguido de incontinencia asociada a infecciones de vías urinarias de repetición. Un estudio publicado en el Journal of Urology⁽¹¹⁾ encuentra la incontinencia en el 92% de los pacientes estudiados, de los cuales un 46% manifestaban infecciones urinarias de repetición.

En los hallazgos de las alteraciones motoras, predominaron los pacientes sin ninguna sintomatología, encontrándose posterior a esto la debilidad muscular en 22.2% de los pacientes seguido en un 18.5% de esta debilidad con alteraciones en la marcha. De manera similar, en el estudio de Aguilar-Lopez⁽³⁾, se encuentra un 60% de los pacientes sin alteraciones motoras, con 20% de pacientes con paraparesia (debilidad), asociada en 12.5% con alguna otra alteración motora.

Las manifestaciones cutáneas no fueron comunes, encontrándose en este estudio en solo 25.9% de los pacientes, siendo las más comunes las masas o tumoraciones con 14.8% de los casos. Por el contrario la literatura nacional señala el lipoma subcutáneo como la manifestación más común encontrada en 55% de los pacientes, seguida del lipoma en combinación con un nevo en 22% de los casos⁽³⁾.

En cuanto a las alteraciones sensitivas, este estudio encuentra que poco más de la mitad (51.9%) no presentan ninguna anomalía, en comparación con el realizado por Aguilar-Lopez, en el que la mayoría de los pacientes (77.5) no presentan ninguna alteración⁽³⁾. Entre las presentadas, en ambos estudios coincide la pérdida de sensibilidad con 14.8% en nuestro estudio y 12.5% en el realizado previamente⁽³⁾.

Las fuentes bibliográficas (4,7,12) concuerdan en los disrafismos medulares como la anomalía asociada más común al SMA, seguido de la asociación VACTERL. En nuestro estudio las anomalías más comunes son también los defectos de tubo neural en 33.3% de los casos, seguido de otras anomalías aisladas, como extrofia vesical, neurofibromatosis tipo 1, labio y paladar hendido, xerosis, teratoma, hipospadias y pie equino varo aducto congénito. La asociación VACTERL, solo se encontró en 3 casos (11.1%).

Es importante recalcar el tiempo transcurrido entre el diagnóstico del SMA y el manejo quirúrgico fue de 2 años 2 meses. Diferentes fuentes bibliográficas (3,7,2,5) señalan que el manejo oportuno es vital para evitar complicaciones, sobretodo a nivel renal y muscular; aunque no se especifica el rango de tiempo.

Finalmente se debe señalar el aumento en la incidencia del SMA con cada año, ya que casi la mitad de los casos (48.1%) fueron diagnosticados en el último año del estudio, comparado con el número de casos que se detectaron en los primeros 5 años del mismo (1 caso en el servicio de Urología y 10 en total).

CONCLUSIÓN

El síndrome de médula anclada es una patología en aumento en nuestro medio, con una incidencia cada vez mayor. Dado que esta patología se encuentran en múltiples aparatos y sistemas, lo más importante es siempre pensar en esta patología en el paciente con alguna de ellas. Es fundamental educar al personal médico en esta patología para lograr el diagnóstico oportuno y realizar las intervenciones necesarias para prevenir las complicaciones.

La población del Hospital Infantil de México cuenta con una epidemiología similar a la descrita en la población mundial, así como en su presentación clínica y en patologías asociadas.

Las manifestaciones clínicas son variadas por lo que es necesaria una valoración integral por parte de múltiples servicios, entre los cuales deben incluirse Urología, Ortopedia, Neurocirugía, Neurología y Rehabilitación Física.

También se considera importante la realización de un protocolo estandarizado para el abordaje diagnóstico y tratamiento oportuno de esta patología, ya que es bien sabido que el manejo oportuno reduce la cantidad de complicaciones asociadas.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

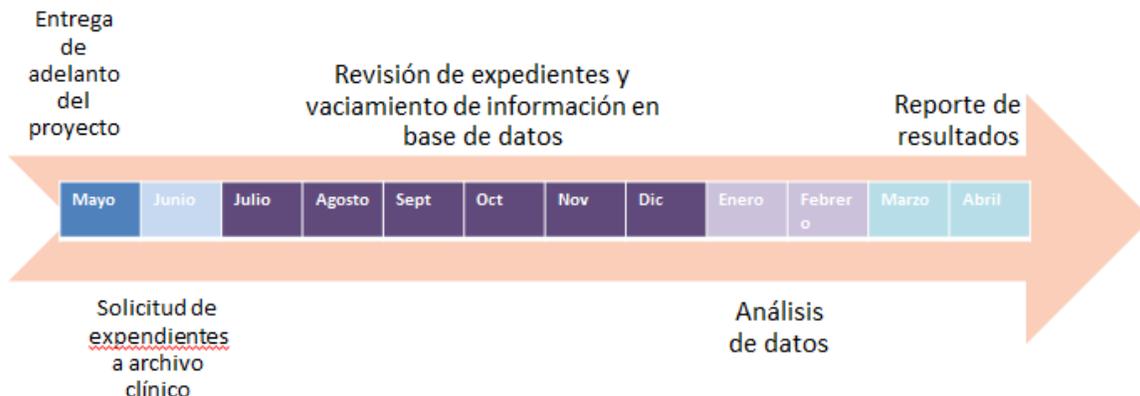
De acuerdo con el reglamento establecido en el artículo 17 de la Ley General de Salud, este protocolo se clasifica como una investigación sin riesgo, ya que es un estudio que emplea técnicas y métodos de investigación documental retrospectivo donde no se realiza ninguna intervención o modificación donde intervengan los individuos que participan de dicho estudio.

Asimismo, de acuerdo con el reporte Belmont de Principios y guías éticos para la protección de los sujetos humanos de investigación, este proyecto se realizará respetando hacia los datos personales de los individuos; asegurando el beneficio de otros individuos a futuro sin presentar ningún tipo de riesgo para los participantes del estudio y con justicia o equidad de la distribución de los conocimientos y resultados que arroje este estudio.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Existe dificultad para la obtención de expedientes antiguos en el archivo clínico y también para acceder a todos los tomos de algunos expedientes. Así mismo existen expedientes clínicos cuyas notas clínicas son ininteligibles, lo que dificulta la obtención de información.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Guía de Práctica Clínica para la prevención diagnóstico y tratamiento de la espina bífida [Internet]. Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. 2013. Available from: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/IMSS_269_13_Espina_bifida/269GRR.pdf
2. Cantarero Moreira MC, Chico Ponce de León F. Evolución Clínica del Síndrome de Médula Anclada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez [tesis]. Julio 2011.
3. Aguilar López R, Chico Ponce de León F. Médula Anclada Experiencia de 10 Años [tesis]. 2004.
4. Bauer SB. Neurogenic Bladder: etiology and assessment. *Pediatric Nephrology*. 2008Feb13;23:541–51.
5. Sturm RM, Cheng EY. The management of the Pediatric Neurogenic Bladder. *Current Bladder Dysfunction Reports* . 2016Jul2;47:225–33.
6. Di Benedetto P. Clean intermittent self-catheterization in neuro-urology. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine* . 2001Dec13;47(4):651–9.
7. Frimberger D, Cheng E, Kropp B. The Current Management of the Neurogenic Bladder in Children with Spina Bifida. *Pediatric Clinics of North America*. 2012Aug;59(4):757–67.
8. Özek M, Cinalli G, Maixner WJ. The Spina Bifida: Management and Outcome. Italia: Springer; 2008: 19-43

9. Shurtleff D B, Duguay S, Duguay G, Moskowitz D, Weinberger E, Roberts T, Loeser J. Epidemiology of Tethered Cord with Meningomyelocele. *European Journal of Pediatric Surgery* 7. 1997 7-11.
10. Gutierrez-Cabrera J J, Pedroza-Ríos K G. Médula Anclada en pacientes pediátricos y adolescentes. *Revista Médica del Hospital General de México* 2007; 70 (2): 62-66
11. Nogueira M, Greenfield S P, Wan J, Santana A, Li V. Tethered cord in children: A clinical clasifcation with urodynamic correlation. *The Journal of Urology*. Vol. 172, 1677–1680, October 2004
12. Bademci G, Saygun M, Batay F, Camak A, Basar H, Anbarci H, Unal B. Prevalence of Primary Tethered Cord Syndrome Associated with Occult Spinal Dysraphism in Primary School Children in Turkey. *Pediatric Neurosurgery* 2006;42:4–13.
13. Hoffman HJ, Taecholarn C, Hendrick EB. Management of lipomyelomeningoceles. *Journal of Neurosurgery* 1985; 62 1-8.

ANEXOS



Figura 1. Zonas geográficas de la República Mexicana. INEGI

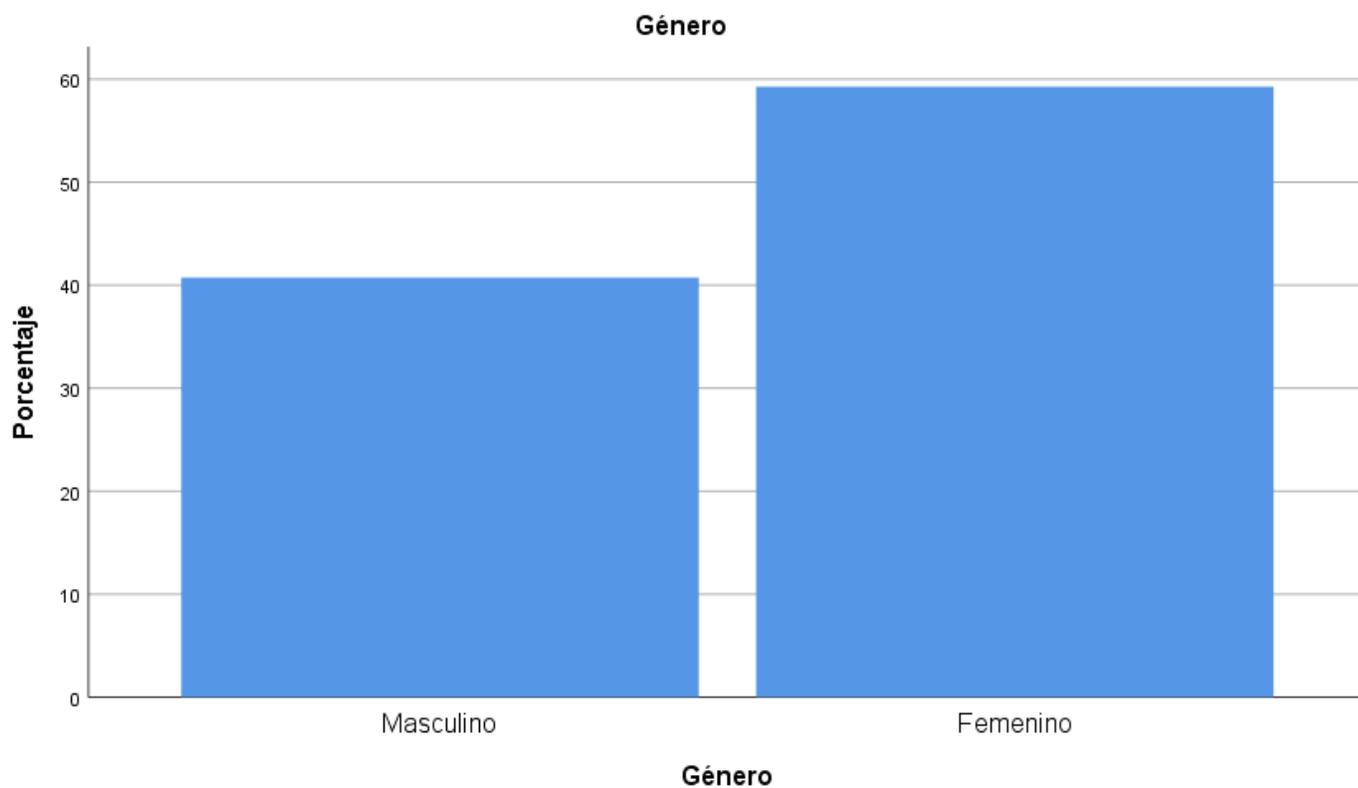


Figura 2. Frecuencia de SMA por género

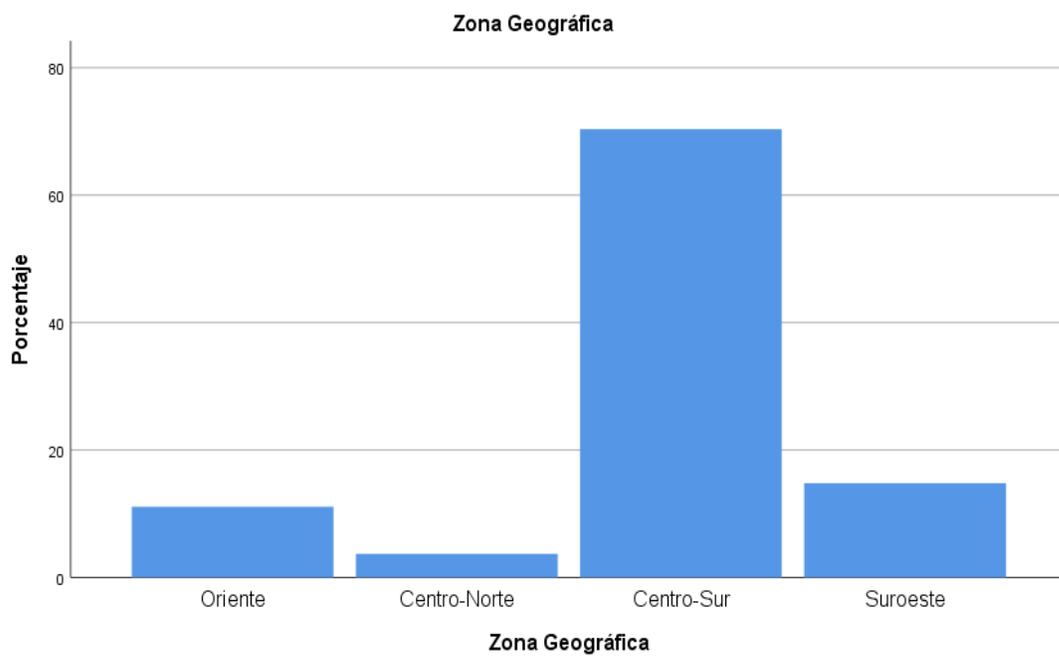


Figura 3. Frecuencia de SMA por zona geográfica

Zona Geográfica

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido
Oriente	3	11.1	11.1
Centro-Norte	1	3.7	3.7
Centro-Sur	19	70.4	70.4
Suroeste	4	14.8	14.8
Total	27	100.0	100.0

Figura 3. Frecuencia de SMA por zona geográfica

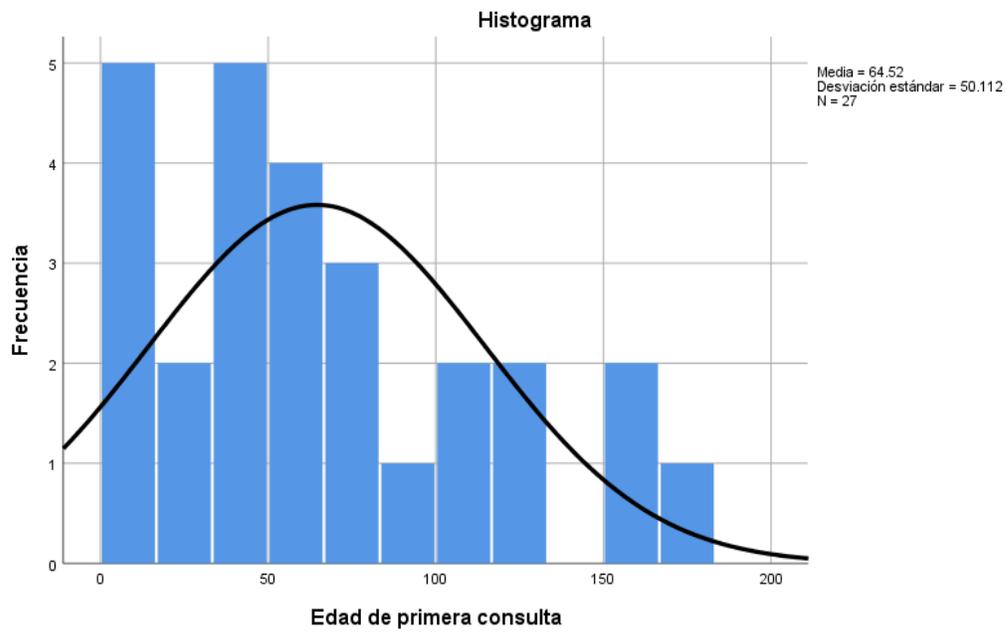


Figura 4 Edad de primera consulta

Edad de primera consulta				
	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
0	2	7.4	7.4	7.4
1	1	3.7	3.7	11.1
4	1	3.7	3.7	14.8
16	1	3.7	3.7	18.5
22	1	3.7	3.7	22.2
27	1	3.7	3.7	25.9
35	1	3.7	3.7	29.6
37	2	7.4	7.4	37.0
46	1	3.7	3.7	40.7
48	1	3.7	3.7	44.4
52	1	3.7	3.7	48.1
56	1	3.7	3.7	51.9
58	2	7.4	7.4	59.3
68	1	3.7	3.7	63.0
69	1	3.7	3.7	66.7
72	1	3.7	3.7	70.4
85	1	3.7	3.7	74.1
105	1	3.7	3.7	77.8
108	1	3.7	3.7	81.5
119	1	3.7	3.7	85.2
133	1	3.7	3.7	88.9
152	1	3.7	3.7	92.6
163	1	3.7	3.7	96.3
171	1	3.7	3.7	100.0
Total	27	100.0	100.0	

Estadísticos		
Edad de primera consulta		
N	Válido	Perdidos
	27	0
Media	64.52	
Mediana	56.00	
Moda	0 ^a	
Desv. Desviación	50.112	
Varianza	2511.259	
Rango	171	
Mínimo	0	
Máximo	171	

Figura 4 Edad de primera consulta

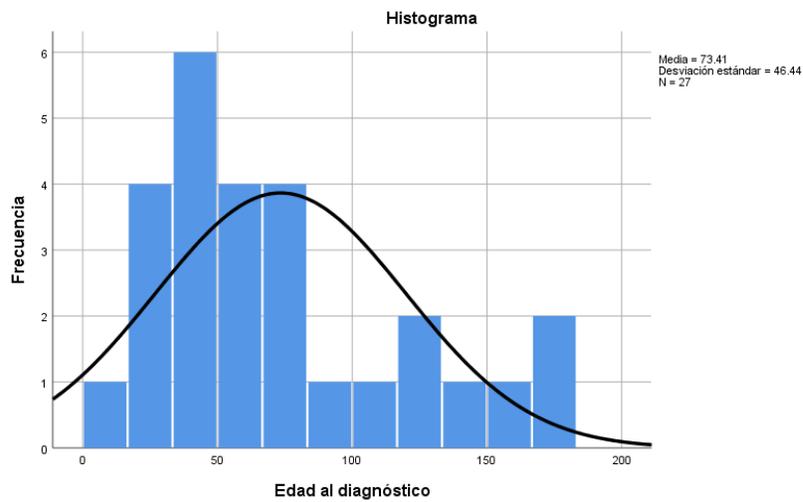


Figura 5. Edad de diagnóstico

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	13	1	3.7	3.7	3.7
	17	1	3.7	3.7	7.4
	20	1	3.7	3.7	11.1
	23	1	3.7	3.7	14.8
	31	1	3.7	3.7	18.5
	37	1	3.7	3.7	22.2
	39	1	3.7	3.7	25.9
	42	1	3.7	3.7	29.6
	48	1	3.7	3.7	33.3
	49	1	3.7	3.7	37.0
	50	1	3.7	3.7	40.7
	56	1	3.7	3.7	44.4
	58	1	3.7	3.7	48.1
	65	1	3.7	3.7	51.9
	66	1	3.7	3.7	55.6
	71	1	3.7	3.7	59.3
	72	1	3.7	3.7	63.0
	73	1	3.7	3.7	66.7
	79	1	3.7	3.7	70.4
	87	1	3.7	3.7	74.1
	109	1	3.7	3.7	77.8
	117	1	3.7	3.7	81.5
	124	1	3.7	3.7	85.2
	136	1	3.7	3.7	88.9
	157	1	3.7	3.7	92.6
	171	1	3.7	3.7	96.3
	172	1	3.7	3.7	100.0
Total		27	100.0	100.0	

Estadísticos

Edad al diagnóstico

N	Válido	27
	Perdidos	0
Media		73.41
Mediana		65.00
Moda		13 ^a
Desv. Desviación		46.440
Varianza		2156.712
Rango		159
Mínimo		13
Máximo		172

Figura 5. Edad de diagnóstico

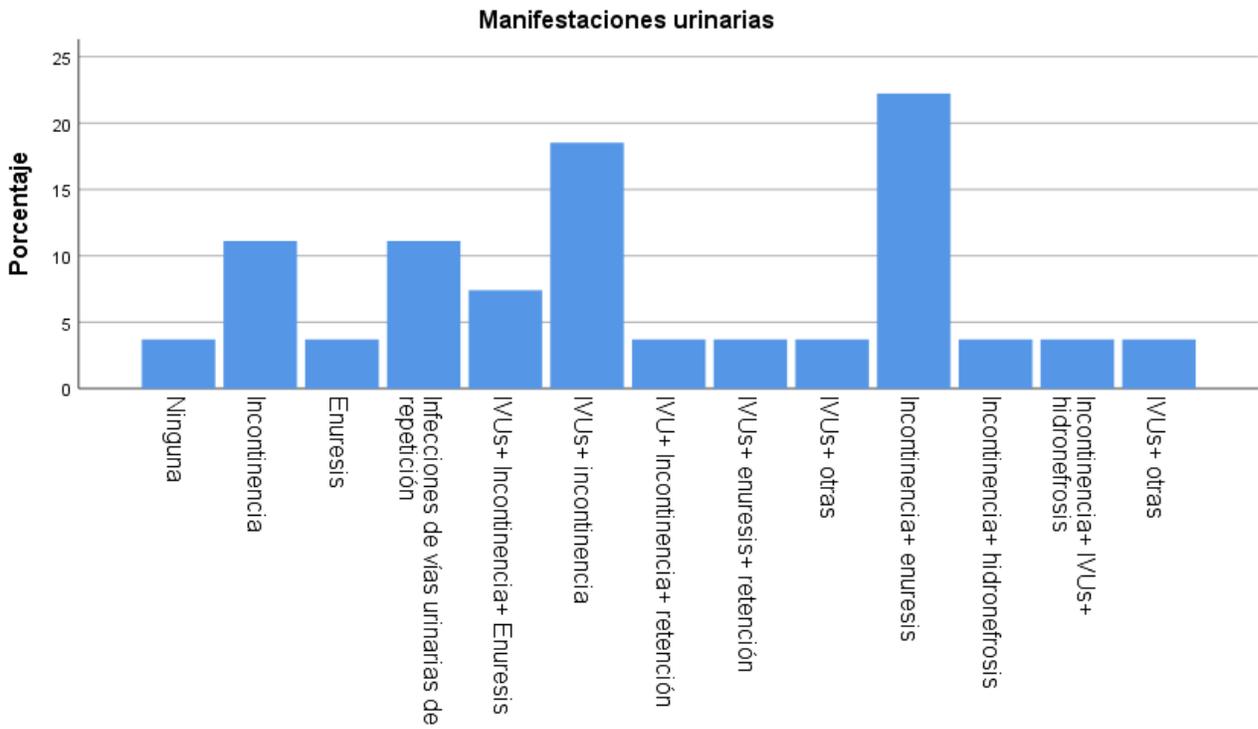


Figura 6. Manifestaciones urológicas

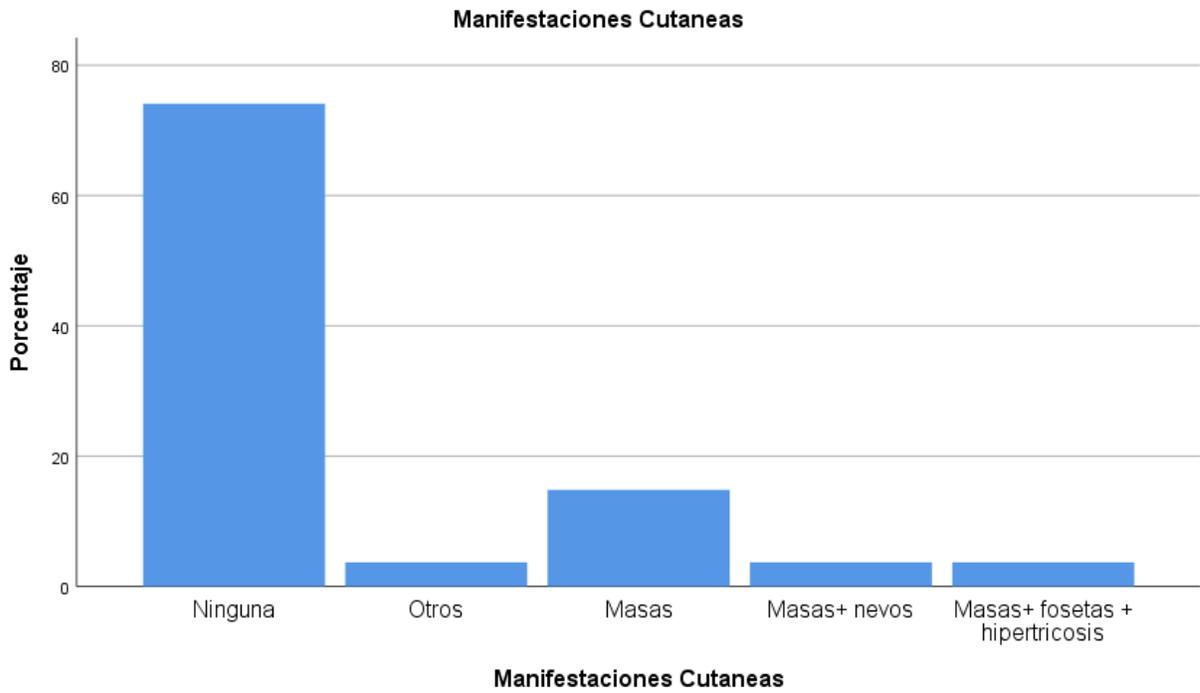


Figura 7. Manifestaciones cutáneas

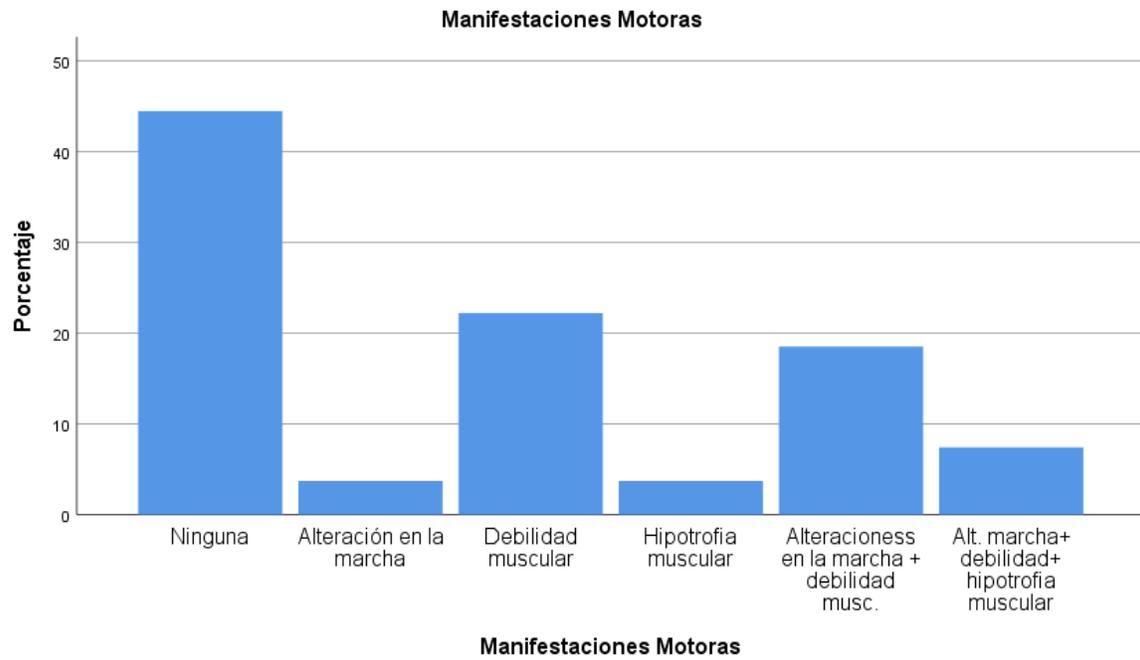


Figura 8. Manifestaciones motoras

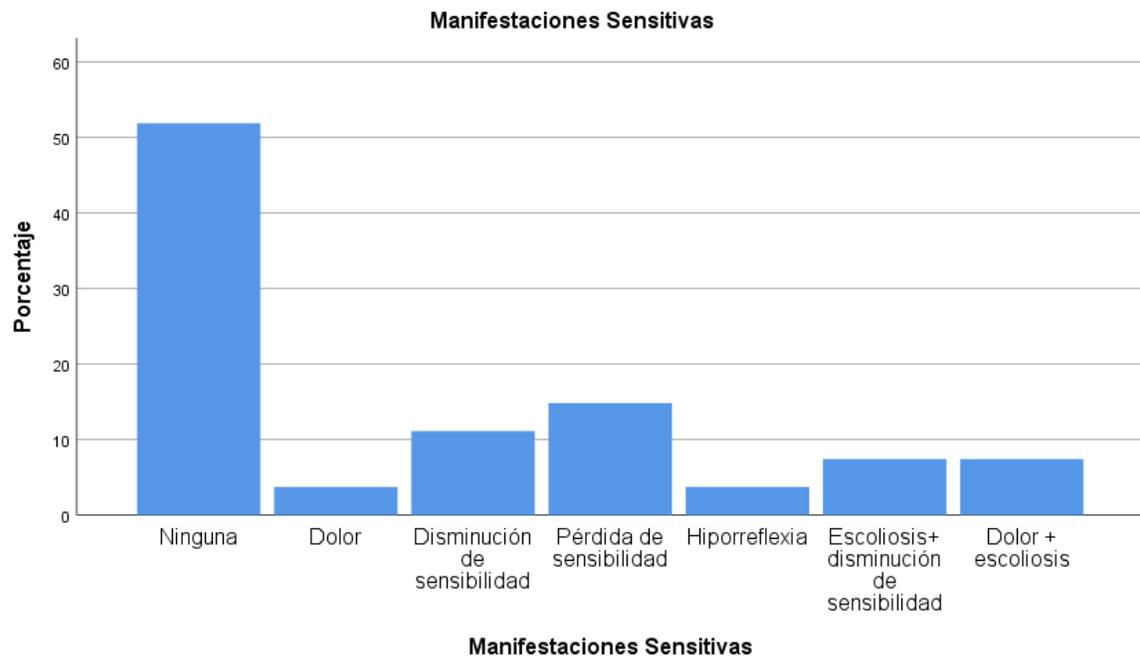


Figura 9. Manifestaciones sensitivas

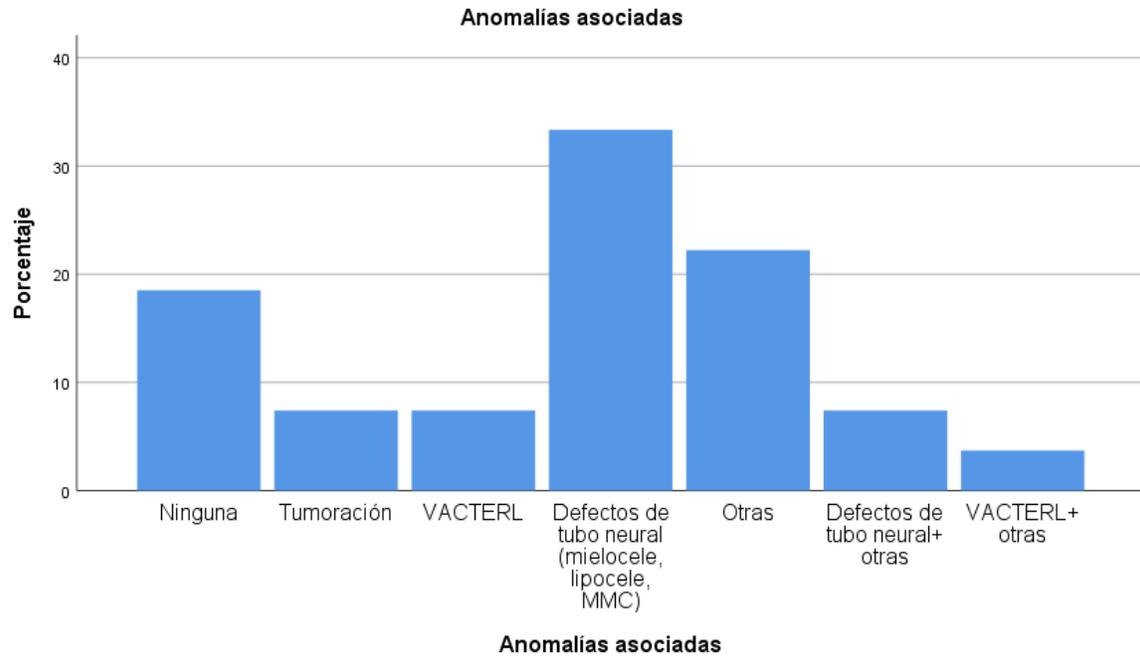


Figura 10. Anomalías asociadas

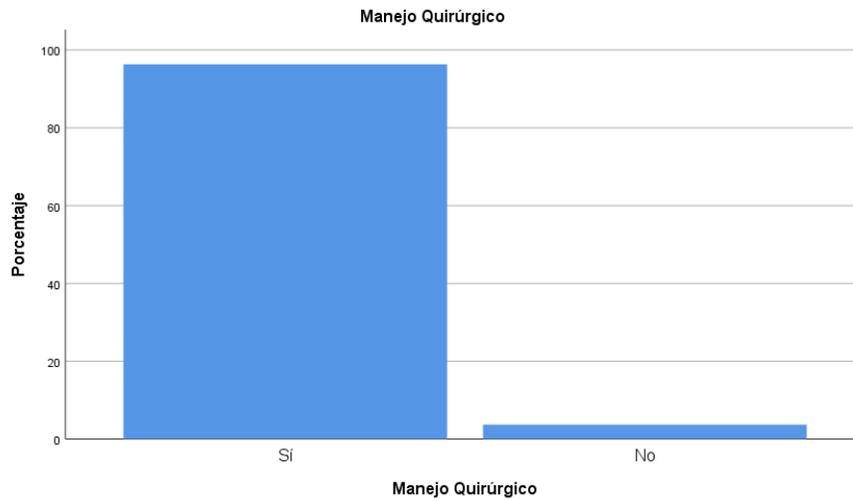


Figura 11. Realización de procedimiento quirúrgico

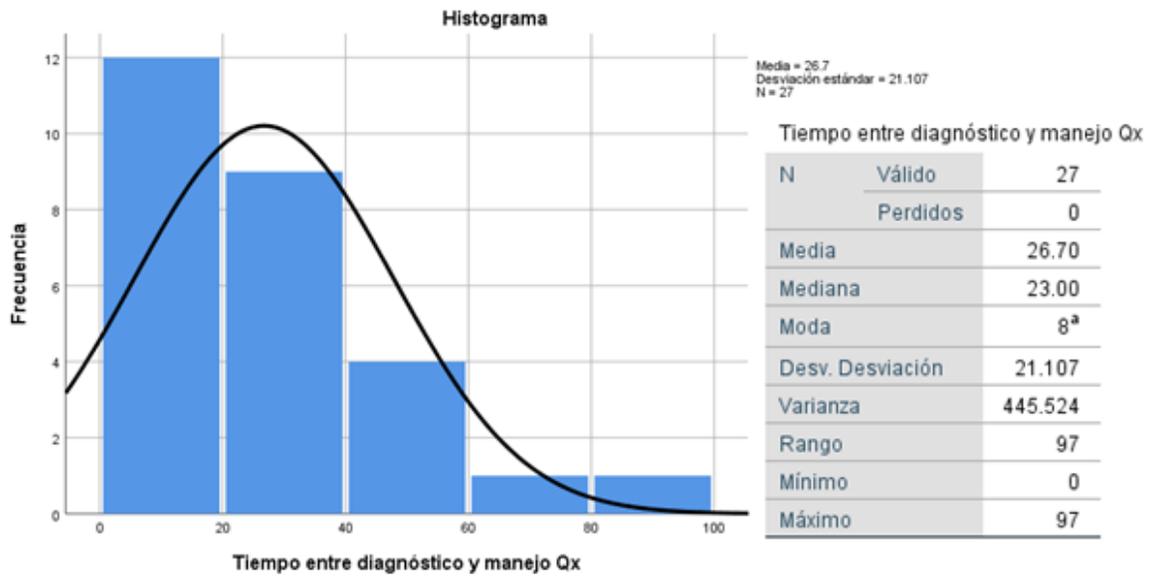


Figura 12. Tiempo de espera entre diagnóstico y manejo quirúrgico

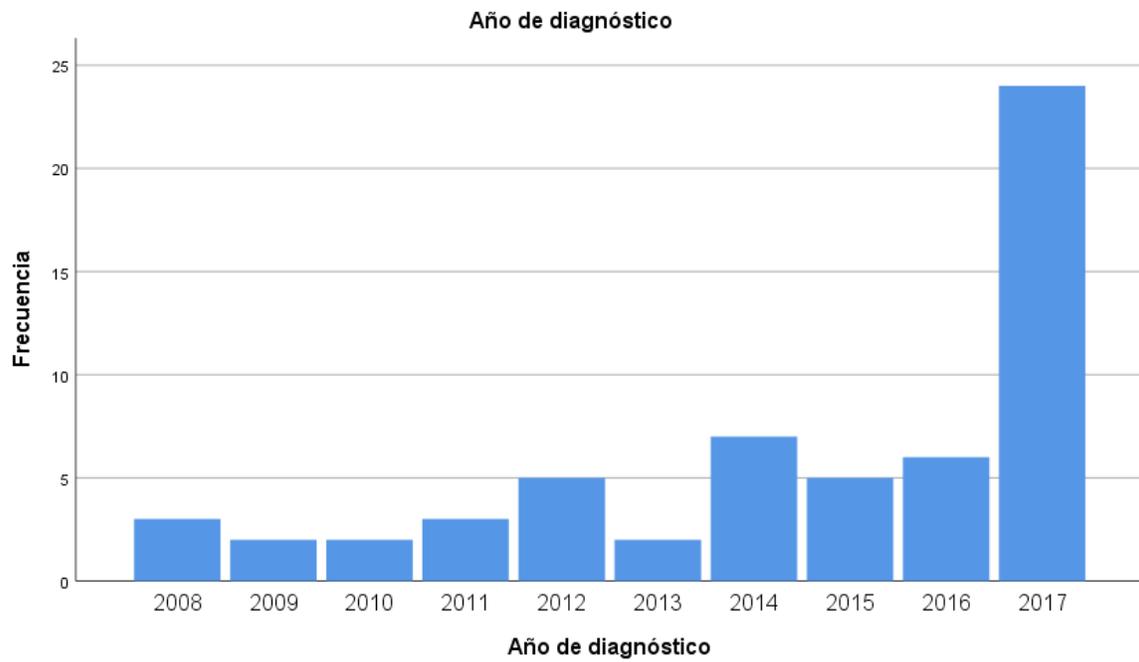


Figura 13. Diagnóstico de SMA por año en todo el HIMFG

		Año de diagnóstico			
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	2008	3	4.2	5.1	5.1
	2009	2	2.8	3.4	8.5
	2010	2	2.8	3.4	11.9
	2011	3	4.2	5.1	16.9
	2012	5	6.9	8.5	25.4
	2013	2	2.8	3.4	28.8
	2014	7	9.7	11.9	40.7
	2015	5	6.9	8.5	49.2
	2016	6	8.3	10.2	59.3
	2017	24	33.3	40.7	100.0
	Total	59	81.9	100.0	
Perdidos	Sistema	13	18.1		
Total		72	100.0		

Figura 13. Diagnóstico de SMA por año en todo el HIMFG

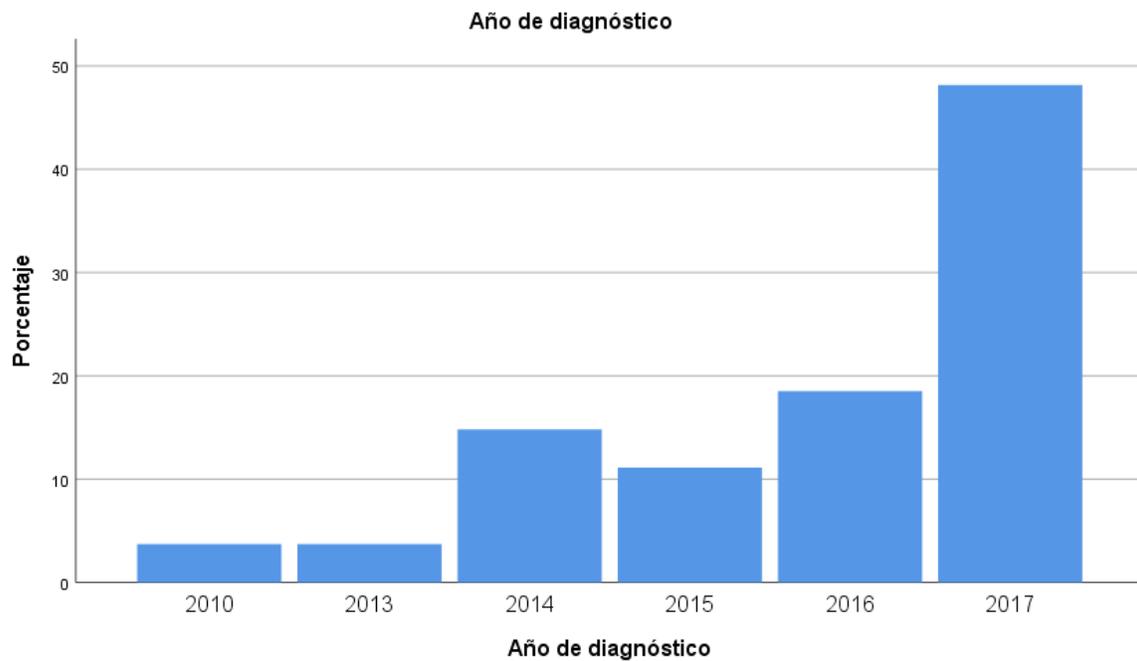


Figura 14. Diagnóstico de SMA por año en la Consulta Externa de Urología Pediátrica

Año de diagnóstico					
		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	2010	1	3.7	3.7	3.7
	2013	1	3.7	3.7	7.4
	2014	4	14.8	14.8	22.2
	2015	3	11.1	11.1	33.3
	2016	5	18.5	18.5	51.9
	2017	13	48.1	48.1	100.0
	Total	27	100.0	100.0	

Figura 14. Diagnóstico de SMA por año en la Consulta Externa de Urología Pediátrica