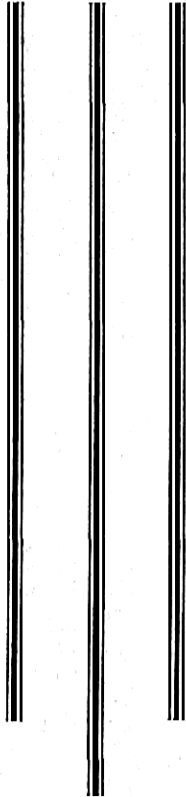




UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



Papel del desanclaje medular en  
pacientes pediátricos con  
estreñimiento crónico intratable

**T E S I S**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

**P R E S E N T A:**

**Dr. Alejandro José Bustillo Ponce**

**DIRECTOR DE TESIS:**

**Dr. Emilio Fernández Portilla**

**TUTOR METODOLÓGICO**

**Dr. Roberto Dávila Pérez**



**CIUDAD DE MÉXICO**

**FEBRERO 2022**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

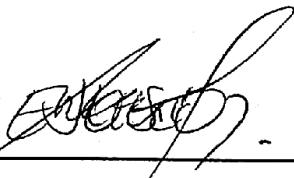
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**HOJA DE FIRMAS**



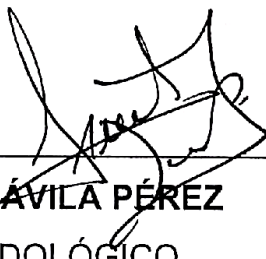
---

**DR. SARBELIO MORENO ESPINOZA**  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO DEL  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



---

**DR. ÉMILIO FERNÁNDEZ PORTILLA**  
DIRECTOR DE TESIS  
MÉDICO ADSCRITO AL DEPARTAMENTO DE CIRUGIA GENERAL DEL  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



---

**DR. ROBERTO DÁVILA PÉREZ**  
TUTOR METODOLÓGICO  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA GENERAL DEL  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

## **DEDICATORIA**

A Dios. Por guiarme, proveer y fortalecer durante este proyecto.

A mi esposa Lidia Elena y mi hija Elena Sofía. Por su apoyo incondicional.

A mis maestros de cirugía pediátrica. Por sus invaluable enseñanzas y ejemplo de profesionalismo y dedicación durante mi formación profesional.

A mis pacientes. Porque son fuertes y amables, nos llenan de experiencia

***ESTA TESIS CORRESPONDE A LOS ESTUDIOS REALIZADOS  
CON UNA BECA A LA EXCELENCIA OTORGADA POR EL GOBIERNO DE MEXICO,  
A TRAVES DE LA AGENCIA MEXICANA DE COOPERACION INTERNACIONAL  
PARA EL DESARROLLO***

## INDICE

	PAG.
1. RESUMEN DEL PROYECTO.....	6
2. INTRODUCCIÓN.....	7
3. MARCO TEÓRICO.....	8
4. ANTECEDENTES.....	12
5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	15
6. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	16
7. JUSTIFICACIÓN.....	16
8. OBJETIVOS.....	16
9. HIPOTÉISIS.....	17
10. DISEÑO DEL ESTUDIO.....	17
11. TAMAÑO MUESTRAL.....	17
12. POBLACIÓN DE ESTUDIO.....	17
13. MÉTODOS Y ANÁLISIS ESTADÍSTICO DE LOS DATOS.....	18
14. CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	18
15. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	18
16. RESULTADOS.....	19
17. DISCUSIÓN.....	21
18. CONCLUSIÓN.....	23
19. LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....	23
20. CRONOGRAMA.....	23
21. REFERENCIAS.....	24

## **1. RESUMEN DEL PROYECTO**

**ANTECEDENTES:** El estreñimiento crónico es uno de los trastornos gastrointestinales más frecuentes en la población pediátrica. Hasta 90-95% de los pacientes responden a medidas higiénicas, dietéticas y farmacológicas, sin embargo, siempre se deben buscar causas orgánicas cuando el estreñimiento crónico no responde al tratamiento médico convencional. Existe un amplio espectro de manifestaciones clínicas con un subgrupo de pacientes con estreñimiento crónico intratable en el que se consideran diversas opciones quirúrgicas y debe estudiarse el anclaje de la médula espinal. La identificación de pacientes con estreñimiento crónico intratable permite ofrecer diferentes opciones diagnósticas y terapéuticas a fin de mejorar su calidad de vida. Aun así, la conducta de desanclaje medular no está estandarizada alrededor del mundo y hay controversia en cuanto a que pacientes deben desanclarse y cuanto influye el anclaje medular en los pacientes con estreñimiento crónico intratable.

**OBJETIVO:** Determinar el papel del desanclaje medular en pacientes pediátricos con estreñimiento crónico intratable

**MÉTODOS:** Retrospectivo, monocéntrico, tipo cohorte, no aleatorizado. Se hizo diagnóstico de estreñimiento crónico intratable en los pacientes valorados en consulta externa de Cirugía Colorrectal cuando el tratamiento médico para estreñimiento con senósidos no era tolerado por el paciente por efectos secundarios (dolor abdominal cólico, vómitos, negación a recibir tratamiento). En este grupo de pacientes se realizó abordaje para otras causas incluyendo estudio de cono medular con imágenes por RM. El servicio de Neurocirugía del HIMFG realizó desanclaje medular a todos los pacientes independientemente de su patología de base. Se dio seguimiento por consulta externa de cirugía colorrectal a los pacientes que tuvieron desanclaje medular, se realizaba interrogatorio sobre patrón y frecuencia de evacuaciones, apego a tratamiento médico, se realizaba exploración física y ajuste de dosis de senósidos de acuerdo a mejoría o persistencia del estreñimiento.

**RESULTADOS:** se encontró 6 pacientes con estreñimiento crónico intratable y médula anclada de los cuales se incluyeron 3 pacientes. Se excluyeron 3 pacientes: 2 por pérdida de seguimiento durante pandemia, 1 por tener derivación intestinal en colostomía terminal al momento del reclutamiento. Previo al desanclaje medular 3/3 pacientes requirieron desimpactaciones fecales ambulatorias, en promedio 2.6 desimpactaciones ( $DE \pm 1.25$ ), la cantidad de desimpactaciones fecales fue 8. En 1/3 de los pacientes se realizó

desimpactación fecal bajo supervisión médica durante hospitalización, en 2/3 de los pacientes la desimpactación se llevó a cabo en quirófano. La dosis diaria promedio de senósidos para el manejo de estos pacientes fue 107.66 mg (DE  $\pm$  68.47, mínima 51 mg, máxima 204 mg). El patrón de evacuaciones en 2/3 de los pacientes fue de 2 evacuaciones por semana, Bristol 1 y pseudocontinencia fecal; 2/3 tenían pseudocontinencia fecal y de ellos 1/2 con repercusión social. Posterior al desanclaje medular 1/3 pacientes requirieron desimpactaciones fecales ambulatorias, en promedio 0.33 desimpactaciones (DE  $\pm$  0.47), la cantidad de desimpactaciones fecales ambulatorias fue 1. Ninguno requirió desimpactación fecal bajo supervisión médica durante hospitalización, ni en quirófano. La dosis diaria promedio de senósidos fue 8.90 mg (DE  $\pm$  6.06, mínima 2.4 mg, máxima 14 mg). En 3/3 de los pacientes el patrón de evacuaciones fue diario, Bristol 3 o 4, sin pseudocontinencia fecal.

**CONCLUSIONES:** el desanclaje medular parece tener un papel importante en la disminución de dosis de laxantes y frecuencia de desimpactaciones fecales en pacientes con estreñimiento crónico intratable, así como mejoría en patrón de evacuaciones y desaparición de accidentes.

## **2. INTRODUCCIÓN**

El estreñimiento crónico intratable ocurre cuando los pacientes no responden al tratamiento convencional; el manejo de estos pacientes se vuelve un reto para el equipo multidisciplinario en salud a cargo y continúa siendo tema de controversia entre pediatras, gastroenterólogos pediatras, cirujanos pediatras, psicólogos y psiquiatras (1). Los trastornos de defecación son muy frecuentes en la población pediátrica y deterioran la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores al no tener un tratamiento de elección estandarizado. En el abordaje diagnóstico de estos pacientes deben descartarse malformaciones anorrectales, enfermedad de Hirschsprung y disrafia espinal incluyendo el síndrome de médula anclada. La resonancia magnética lumbosacra debe realizarse en pacientes con sospecha de síndrome de médula anclada (2,3).

La detección oportuna de pacientes con estreñimiento crónico intratable y médula anclada permite ofrecer la cirugía de desanclaje medular. Sin embargo, esta conducta quirúrgica aun es motivo de controversia entre neurocirujanos y además pocos autores tienen interés en diagnosticar y tratar pacientes con síntomas anorrectales y disrafia espinal (4).



### **3. MARCO TEÓRICO**

El estreñimiento crónico es un síntoma definido como la dificultad para vaciar el contenido fecal del recto de forma completa (2,3). Se estima que su incidencia está entre 0.9 y 29.6% de la población general, ocupa un 5% de todas las visitas en atención primaria y hasta el 20-25% de las consultas al gastroenterólogo pediatra (1,5). En la práctica clínica hasta el 90-95% de los pacientes tendrán estreñimiento funcional, mientras que el porcentaje restante de pacientes tendrán una patología orgánica que deberá estudiarse con el síntoma estreñimiento como síntoma cardinal (5,6).

El estreñimiento crónico, también conocido como estreñimiento funcional o constipación funcional es una de las causas más frecuentes de consulta pediátrica y se controla con tratamiento médico convencional. Sin embargo, existe un subgrupo de pacientes con estreñimiento crónico intratable, llamado también estreñimiento crónico severo, constipación funcional refractaria o estreñimiento crónico resistente al tratamiento en el que se presenta un cuadro obstructivo crónico, grave, con impactación fecal frecuente y que no responde bien a las medidas terapéuticas comunes; cuando los efectos secundarios del tratamiento no son tolerados por el paciente también se considera como estreñimiento crónico intratable (7,8). Usualmente el cirujano pediatra forma parte del equipo multidisciplinario involucrado en la atención de este tipo de pacientes con necesidades particulares derivadas de su padecimiento. Cuando se realiza el abordaje de estos pacientes debe investigarse causas orgánicas que originen los síntomas, ya que previamente se atribuía a causas psicológicas o psiquiátricas aunque se discutía su posible etiología multifactorial (1,9).

En la actualidad se reconoce la disfunción neurogénica del intestino, en la cual se engloban de forma general tanto el estreñimiento crónico y la incontinencia fecal verdadera (10). Esta disfunción se reporta hasta en 0.7 a 29.6% de pacientes pediátricos y puede estar relacionada a trastornos funcionales, malformaciones congénitas anatómicas o del tracto digestivo, así como a enfermedades neurológicas congénitas o adquiridas. Los pacientes con disfunción neurogénica intestinal tienen diferentes causas (Cuadro 1). El reconocimiento de este síndrome es importante ya que permite aclarar la situación clínica que enfrentan los pacientes con estreñimiento crónico intratable en quienes ocurre frecuentemente la pseudoincontinencia fecal o encopresis y ofrecer un tratamiento adecuado. Por otra parte, la población pediátrica con disfunción neurogénica del intestino todavía no se considera o no se trata de la misma forma estandarizada que los pacientes con disfunción vesical neurogénica o neuropática (10).

### CUADRO 1. CAUSAS DE LA DISFUNCIÓN NEUROGÉNICA INTESTINAL EN NIÑOS

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mielodisplasia             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Espina bífida: meningocele, mielomeningocele, lipomielomeningocele</li> <li>– Síndrome de médula anclada</li> </ul> </li> <li>• Agenesia del sacro</li> <li>• Malformaciones anorrectales</li> <li>• Parálisis cerebral</li> <li>• Distrofias musculares y trastornos mitocondriales</li> <li>• Lesión cerebral adquirida</li> <li>• Lesión pélvica adquirida</li> <li>• Lesiones adquiridas de médula espinal</li> <li>• Síndrome de Down</li> <li>• Autismo</li> <li>• Mielitis transversa</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome de Guillain Barré</li> <li>• Síndrome de cauda equina</li> <li>• Esclerosis múltiple</li> <li>• Encefalomielitis diseminada aguda y síndrome de retención por meningitis</li> <li>• Estenosis del canal medular</li> <li>• Enfermedades neurológicas pediátricas raras:             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Atrofia muscular espinal</li> <li>– Esclerosis lateral amiotrófica</li> <li>– Atrofia muscular progresiva</li> <li>– Parálisis bulbar progresiva</li> <li>– Esclerosis lateral primaria</li> <li>– Miastenia gravis</li> <li>– Adrenoleucodistrofia ligada al X</li> <li>– Enfermedad de Menkes</li> </ul> </li> </ul>
--	---

**Mosiello G, Safder S, Marshall D, Rolle U, Benninga MA. Neurogenic Bowel Dysfunction in Children and Adolescents. Journal of Clinical Medicine 2021;10:1669.**

Aunque cada vez hay más conciencia sobre estreñimiento crónico intratable entre gastroenterólogos y cirujanos pediatras, así como el abordaje diagnóstico que debe realizarse en estos pacientes, aún no existe una atención médica sistemática en todos los centros asistenciales (10). Todavía existe confusión en la terminología utilizada en trastornos de defecación, lo que dificulta la detección, clasificación y manejo adecuado y oportuno de estos pacientes (9). El personal de salud que no está familiarizado con palabras como impactación fecal, encopresis, incontinencia fecal, entre otras tiene dificultades para identificar el escenario clínico al que se está enfrentando.

Existen reportes que estos pacientes responden al manejo intestinal con enemas o cirugía (11,12,13,14,15,16). En el abordaje diagnóstico del paciente con estreñimiento crónico intratable, debe investigarse siempre malformaciones anorrectales, enfermedad de Hirschsprung y disrafias espinales incluyendo el síndrome de médula anclada a fin de brindar al niño o niña un manejo multidisciplinario adecuado a sus necesidades (2,5,10). La resonancia magnética (RM) lumbosacra contrastada es el estudio de elección para investigar el anclaje de la médula espinal ya que algunos pacientes con estreñimiento crónico intratable tienen médula anclada (3,11,12,15,17).

En el síndrome de médula anclada (SMA) se reconocen 2 formas: clásica y oculto. Ambas pueden manifestarse como incontinencia fecal verdadera o como estreñimiento incluyendo estreñimiento crónico intratable como parte de su cuadro clínico (4,10,15). El síndrome de médula anclada clásico (SMAC) se define como el espectro de manifestaciones clínicas neurológicas, musculoesqueléticas, urológicas o gastrointestinales que resultan de la posición anormal del cono medular hacia el tejido que lo rodea y por debajo de la vértebra lumbar 2 (L2) que genera tracción sobre la médula espinal (18,19). El síndrome de médula anclada oculto (SMAO) se identifica cuando el cono medular tiene una posición normal por encima del espacio vertebral L1-L2 pero hay manifestaciones clínicas compatibles con SMA y/o estigmas durante exploración física (20,21,22 Lew). La presencia de ciertos hallazgos durante la exploración física permite establecer la sospecha de SMAO (Cuadro 2). Los síntomas neurológicos (que incluyen disfunción vesical o intestinal) y ortopédicos se presentan en 75% de los casos; los síntomas intestinales pueden ser incontinencia fecal o estreñimiento (10,21).

Muchos de los pacientes con disrafia espinal cursarán con síndrome de médula anclada, ya sea de tipo abierto (mielomeningocele) o cerrado (lipoma de cono medular, diastematomielia, filum terminal corto o tenso y/o lipomatoso) (23,24). Aproximadamente 10 a 50% de pacientes con malformaciones anorrectales también tienen un elemento de disrafia espinal oculto como lipomielomeningocele, lipoma espinal, filum terminal grueso, seno dérmico, diastematomielia, filum terminal tenso, quiste neuroentérico, mielocistocele terminal y meningocele manqué (21).

El cono medular de forma normal se localiza a nivel de L1-L2 entre los 2 a 3 meses de vida y el ultrasonido lumbosacro sirve como herramienta de tamizaje para neonatos y lactantes menores antes de perder la ventana acústica alrededor de los 2-6 meses de vida (17,22,25). Las imágenes sagitales de RM en secuencias T1 y T2-weighted son adecuadas para localizar el cono medular mientras que las imágenes axiales T1-weighted permiten identificar grasa y medir el diámetro del filum terminal (22). En diferentes secuencias de las imágenes por RM se identifica sin dificultad un cono medular en posición anormal, así como el engrosamiento del filum terminal, pero detectar disrafias espinales ocultas es un desafío (25).

**CUADRO 2. HALLAZGOS DURANTE EXPLORACIÓN FÍSICA QUE PERMITEN SOSPECHAR SMA**

SÍNDROME DE MÉDULA ANCLADA OCULTO	SÍNDROME DE MÉDULA ANCLADA CLASICO
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Estigmas cutáneos               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemangiomas lumbosacros</li> <li>- Lipomas subcutáneos lumbosacros</li> <li>- Apéndice cutáneo lumbar en línea media</li> </ul> </li> <li>• Anormalidad de extremidades               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Discrepancia de longitud de extremidades</li> <li>- Deformidades del pie</li> </ul> </li> <li>• Disrafia espinal y anomalías asociadas               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Lipoma intradural</li> <li>- Lipoma lumbosacro</li> <li>- Lipomielomeningocele</li> <li>- Diastematomielia</li> <li>- Meningocele manqué</li> <li>- Siringomielia</li> <li>- Engrosamiento filum terminal</li> <li>- Seno dérmico</li> <li>- Quiste neuroentérico</li> </ul> </li> <li>• Anomalías vertebrales               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Vertebra bífida o defectos laminares</li> <li>- Escoliosis</li> <li>- Hemivértebra</li> <li>- Errores múltiples de segmentación</li> </ul> </li> <li>• Exploración neurológica anormal al momento de presentación               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor (dolor de espalda baja, dolor radicular)</li> <li>- Sensitivo (parestias)</li> <li>- Motor (paresia extremidades inferiores, hiporeflexia asimétrica, espasticidad)</li> <li>- Disfunción intestinal y vesical</li> </ul> </li> <li>• Asociación con malformaciones anorrectales, urogenitales y otras malformaciones (extrofia de cloaca, fístula traqueoesofágica, extremidad radial, displasia renal y extrofia vesical)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Estigmas cutáneos               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipertriosis lumbar</li> <li>- Seno dérmico</li> <li>- Hemangiomas lumbosacros</li> <li>- Lipomas lumbosacros</li> </ul> </li> <li>• Anormalidad de extremidades               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Discrepancia de longitud de extremidades</li> <li>- Deformidades del pie</li> </ul> </li> <li>• Disrafia espinal y anomalías asociadas               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Lipoma intradural</li> <li>- Diastematomielia / hemimielomeningocele</li> <li>- Siringomielia</li> <li>- Meningocele medular</li> <li>- Mielomeningocele</li> <li>- Mielosquisis</li> </ul> </li> <li>• Anomalías vertebrales               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Vertebra bífida o defectos laminares</li> <li>- Agenesia o aplasia de sacro</li> <li>- Escoliosis</li> <li>- Hemivértebra</li> <li>- Errores múltiples de segmentación</li> </ul> </li> <li>• Exploración neurológica anormal al momento de presentación               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor (dolor de espalda baja, dolor radicular)</li> <li>- Sensitivo (parestias)</li> <li>- Motor (paresia extremidades inferiores, hiporeflexia asimétrica, espasticidad)</li> <li>- Disfunción intestinal y vesical</li> </ul> </li> </ul>

*Modificado de: Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position. Neurosurgery. 1993 Sep;33(3):374-378 y Lew SM, Kothbauer KF. Tethered cord syndrome: an updated review. Pediatr Neurosurg. 2007;43(3):236-48. doi: 10.1159/000098836.*

Por otra parte, el término espina bífida oculta para referirse a la hendidura ósea en los procesos espinosos de las vértebras L5 o S1 ocurre hasta en 30% de la población pediátrica entre 1 y 10 años es un hallazgo que por sí solo no es patológico y no se asocia a síndrome de médula anclada (23). Aunque se han descrito modalidades en prono y dinámica para la RM, no son tan utilizadas en niños (22,24).

Cuando la disfunción vesical, intestinal y/o neurortopédica es progresiva alerta a la detección y tratamiento del síndrome de médula anclada, aun en niños que no controlan esfínteres. En ausencia de estigmas cutáneos o en niños que aún no tienen la edad para controlar esfínteres su diagnóstico es más difícil (23,24). En pacientes con estreñimiento crónico intratable, hasta 9% presentarán anomalías en la RM principalmente lipoma del filum terminal, también denominado como lipoma filar o filum terminal lipomatoso (17).

#### **4. ANTECEDENTES**

El estreñimiento crónico es una enfermedad tan antigua como la humanidad y en las civilizaciones antiguas de Mesopotamia, China, India y Egipto se recomendaba la ingesta de aloe vera o la utilización de enemas con agua, aceites, aloe vera, semillas de sen o ricino para su tratamiento (26). Algunos de estos conceptos para el tratamiento aún se mantienen en la actualidad.

Fisiopatológicamente, se reconoce que el evento desencadenante del estreñimiento funcional muy probablemente sea el instinto de evitar la defecación ya sea por dolor o razones sociales (asistencia a la escuela, viajes). Ocurre un círculo vicioso de retención de heces, que se endurecen, secan y acumulan; la materia fecal se impacta y hay evacuaciones dolorosas. En la medida que se perpetúa el mecanismo hay dilatación progresiva del recto, pierde la sensibilidad rectal y urgencia para evacuar al mismo tiempo que ocurre la evacuación por rebosamiento o encopresis (27). Los factores anatómicos y neurológicos/neurogénicos también influyen en el establecimiento de estos círculos viciosos.

Aunque los trastornos de defecación son comunes en los pacientes pediátricos, siempre se deben buscar causas orgánicas cuando el estreñimiento crónico no responde al tratamiento médico convencional (2,15). Comprendiendo el estreñimiento como un espectro de manifestaciones clínicas, existe un extremo en el que las manifestaciones clínicas son tan severas que dan lugar a lo que se conoce como estreñimiento crónico intratable, estreñimiento rebelde a tratamiento o estreñimiento crónico severo. La

asistencia sanitaria de este subgrupo de pacientes constituye un reto para el equipo médico ya que no responderá al manejo médico y persistirá con impactación fecal, encopresis y dolor abdominal (1,28). En este subgrupo de pacientes se consideran diversas opciones quirúrgicas y debe estudiarse el anclaje de la medula espinal (3,11,12,15)

Hutson y colaboradores en 1996 reportaron que en niños el estreñimiento crónico severo, también llamado estreñimiento intratable o estreñimiento crónico intratable, era motivo de estudio con el fin de descartar la enfermedad de Hirschsprung (29). Una vez que esta era descartada, surgía la duda sobre que enfermedad tenía el niño y cuál era el tratamiento adecuado, lo que generaba situaciones extremadamente estresantes para los pacientes y sus familias al no tener un diagnóstico. En estudios histopatológicos e inmunohistoquímicos se encontró que en algunos pacientes había disminución importante en fibras nerviosas asociadas a sustancia P (SP) aunque los plexos mientéricos estaban bien definidos; también se documentó reducción de las fibras inmunoreactivas a péptido intestinal vasoactivo. Estos hallazgos no eran constantes en todos los pacientes a pesar de su comportamiento clínico. (29,30)

A medida se avanzó en la comprensión del estreñimiento crónico intratable, se documentó un subgrupo de pacientes que tienen algunas similitudes con la displasia neuronal intestinal (DNI), aunque no se reconocía todavía su etiología atribuyendo a factores genéticos, disfunción de las vísceras, neuropatía autonómica; en los estudios fisiológicos se documentaba reducción en el número, amplitud y duración de las ondas propulsivas de alta amplitud (contracciones propulsivas de alta amplitud), vaciamiento rectal anormal, sensación rectal disminuida. Este cuadro clínico se describió en su momento como constipación de tránsito lento (31) que ahora se reconoce como un subgrupo de pacientes con estreñimiento crónico intratable (32). También se informó que el control neurológico, así como la integridad de las estructuras anatómicas del intestino juegan un papel importante tanto en el estreñimiento como en la incontinencia fecal (33). Sin embargo, esta información no explica la etiología del estreñimiento crónico intratable en todos los pacientes, aunque ha servido para ampliar la base teórica que permite comprender este padecimiento.

El tratamiento quirúrgico para el estreñimiento crónico intratable se considera cuando la dosis de laxante necesaria para vaciar el colon ocasiona significantes efectos secundarios como dolor abdominal cólico, vómitos, pérdida del apetito, distensión abdominal con o sin el beneficio de mantener el colon sin heces (34). Algunos autores consideran que después de 3 meses de tratamiento convencional sin respuesta permiten catalogar a un grupo de pacientes con estreñimiento crónico intratable, aunque no hay una definición estandarizada (34,35).

En el extremo más severo del espectro del estreñimiento crónico intratable, la realización de procedimientos continentales para administración anterógrada de enemas con el apéndice cecal es una opción de tratamiento efectiva a largo plazo y puede considerarse antes de realizar un estoma definitivo (36).

El anclaje medular se propuso como concepto desde hace unos 170 años cuando se describió como un tumor del sacro conectado con las membranas de la médula espinal en un niño. El término médula espinal anclada se propuso por Hoffman y colaboradores en 1976. Desde el punto de vista embriológico, la médula espinal se comienza a formar en el día 18 posconcepción como un tubo neural que pasará por 3 grandes pasos: neurulación, canalización de la yema caudal (neurulación secundaria) y regresión de la masa celular caudal (22,24). La porción cefálica de la médula espinal (cervical, torácica y los segmentos lumbares superiores) se forman durante la neurulación, mientras que la porción caudal (segmentos lumbares inferiores, porción sacra y coccígea, cono medular, cauda equina y filum terminal) se forman mediante la canalización y regresión. La neurulación se completa cuando el cierre del tubo neural ocurre alrededor de L1 o L2. Los errores del desarrollo durante la neurulación pueden originar la formación del mielomeningocele, meningocele, lipoma intramedular, lipomielomeningocele, tracto del seno dérmico o espina bífida y malformaciones asociadas. Del día 28 al 48 posconcepción ocurre la canalización, en la cual se forman vacuolas en el medio de la masa celular caudal y dan origen al canal central medular. En la porción distal de ese canal hay una dilatación que se denomina ventriculus terminalis (sitio del futuro cono medular) y en la punta del cóccix se localiza un cúmulo de células epidérmicas denominado vestigio coccígeo medular. En la medida que ocurre la regresión entre el ventriculus terminales y el vestigio coccígeo medular y continúa la progresión del crecimiento diferencial del canal vertebral y el tubo neural se forma el filum terminal en la medida que la médula espinal asciende y se aleja

de las fijaciones sacras distales. Los lipomas del filum terminal o la tensión en el mismo se originan de errores que ocurren las etapas de canalización y regresión.

En el síndrome de médula anclada se produce tensión anormal en el cono medular por tracción del filum terminal. De forma normal la médula espinal y el cono medular se encuentran rodeados y fijos por el canal espinal por debajo del nivel de la vértebra torácica 12 (T12) por los ligamentos dentados, una extensión de la piamadre. Hacia caudal el cono medular está fijo al canal por el filum terminal que es fibroelástico y continúa hasta la vértebra sacra 2 (S2) de forma intradural y luego se vuelve extradural (22,25). Usualmente mide menos de 2 mm de diámetro y termina en borde inferior de la vértebra lumbar 2 (L2). El filum terminal asegura y estabiliza el cono medular durante los movimientos ya que durante los mismos el canal medular se puede alargar o acortar. La tensión sostenida del mismo lleva a alteraciones metabólicas similares a las producidas por lesión isquémica. El fallo del filum de facilitar los movimientos es el que produce el mecanismo patológico y manifestaciones clínicas del síndrome de médula anclada.

Una mayor comprensión de la fisiopatología de los trastornos neurológicos congénitos o adquiridos, el impacto sobre la calidad de vida de los pacientes y su relación con la disfunción neurogénica del intestino han aumentado el reconocimiento y necesidad de tratamiento (10). La identificación de pacientes con estreñimiento crónico intratable permite ofrecer diferentes opciones diagnóstica y terapéuticas a fin de mejorar su calidad de vida. Aun así, la conducta de desanclaje medular no está estandarizada alrededor del mundo y hay controversia en cuanto a que pacientes deben desanclarse y cuanto influye el anclaje medular en los pacientes con estreñimiento crónico intratable (4,37).

## **5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El estreñimiento crónico intratable es un padecimiento de difícil manejo, se ha reportado que aproximadamente 50% de pacientes referidos al gastroenterólogo pediatra todavía están sintomáticos 5 años después y hasta 20% continúan luchando con este padecimiento 10 años después (16,35). El tratamiento de elección establecido para el estreñimiento crónico es la sigmoidectomía. Aun así, que no se ha determinado una atención sanitaria sistemática en todos los centros. En el abordaje diagnóstico de estos pacientes se debe realizar resonancia magnética lumbosacra a fin de descartar síndrome de médula anclada ya sea clásico u oculto.



Por otra parte, aunque este padecimiento impacta de forma negativa en la calidad de vida del paciente y los cuidadores, no hay una conducta quirúrgica establecida respecto al desanclaje medular sobre todo en casos de disrafia espinal oculta. La conciencia sobre la existencia del estreñimiento crónico intratable en la comunidad médica que atiende pacientes pediátricos ha aumentado, pero aún no se ha instaurado una atención sistemática que incluya la indicación de desanclaje medular por lo que es necesario explorar parte de esta temática en la que pocos autores están interesados.

## **6. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuál es el papel del desanclaje medular en pacientes pediátricos con estreñimiento crónico intratable?

## **7. JUSTIFICACIÓN**

Los síntomas anorrectales se han descrito en publicaciones médicas, sin embargo, pocos autores tienen interés en su diagnóstico y tratamiento. Esto genera una brecha de conocimiento que se convierte en áreas que se pueden mejorar para ofrecer una atención médica sistemática a los pacientes con estreñimiento crónico intratable ya que su calidad de vida, así como la de sus cuidadores tienen un deterioro importante al no encontrar una solución al problema que afrontan. La atención de este subgrupo de pacientes se vuelve un reto para el equipo médico y quirúrgico. Realizar una investigación en esta temática permitirá contribuir a entender mejor una parte de los múltiples factores que influyen en el manejo de los pacientes con estreñimiento crónico intratable y abordar áreas en las que existe controversia. En base a los resultados se pueden generar cambios en paradigmas a fin de lograr mejoras en la calidad de vida y atención sistemática de estos pacientes.

## **8. OBJETIVOS**

### **8.1. OBJETIVO GENERAL**

1. Determinar el papel del desanclaje medular en pacientes pediátricos con estreñimiento crónico intratable

### **8.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

1. Describir características epidemiológicas de los pacientes con estreñimiento crónico intratable.
2. Comparar cantidad de desimpactaciones fecales ambulatorias y/o en quirófano antes y después del desanclaje medular.
3. Comparar cantidad de laxante necesario para control del estreñimiento antes y después del desanclaje medular.

## **9. HIPÓTESIS**

### **9.1. HIPÓTESIS NULA**

Los pacientes con estreñimiento crónico intratable y médula anclada no mejoran de sus síntomas y no disminuye la cantidad de senósidos y/o desimpactaciones fecales ambulatorias y/o en quirófano requeridas para su manejo.

### **9.2. HIPÓTESIS ALTERNATIVA**

Los pacientes con estreñimiento crónico intratable y médula anclada si mejoran de sus síntomas y se disminuye la cantidad de senósidos y/o desimpactaciones fecales ambulatorias y/o en quirófano requeridas para su manejo.

## **10. DISEÑO DEL ESTUDIO**

Retrospectivo, monocéntrico, tipo cohorte, no aleatorizado.

## **11. TAMAÑO MUESTRAL**

Todos los pacientes de 0 a 18 años de edad con diagnóstico de estreñimiento crónico intratable sometidos a desanclaje medular en HIMFG entre Enero 2016 y Febrero 2021.

## **12. POBLACIÓN DE ESTUDIO**

### **12.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN:**

- Pacientes con edades de 0 a 18 años con diagnóstico de estreñimiento crónico intratable idiopático sometidos a desanclaje medular en HIMFG.

### **12.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:**

- Pacientes que no sean autorizados por la madre, padre o tutor en participar en el presente protocolo negándose a firmar el consentimiento informado
- Pacientes con malformación anorrectal
- Pacientes con disrafia espinal abierta
- Pacientes con derivación intestinal (ileostomía o colostomía) al momento del reclutamiento
- Pacientes con estreñimiento crónico
- Pacientes con incontinencia fecal

## **13. MÉTODOS Y ANÁLISIS ESTADÍSTICO DE LOS DATOS**

### **13.1. MÉTODO DEL ESTUDIO**

Se hizo diagnóstico de estreñimiento crónico intratable en los pacientes valorados en consulta externa de Cirugía Colorrectal cuando:

1. El tratamiento médico para estreñimiento con senósidos no era tolerado por el paciente por efectos secundarios (dolor abdominal cólico, vómitos, negación a recibir tratamiento).

En este grupo de pacientes se realizó abordaje para otras causas incluyendo estudio de cono medular con imágenes por RM. El servicio de Neurocirugía del HIMFG realiza desanclaje medular a todos los pacientes independientemente de su patología de base. Se dio seguimiento por consulta externa de cirugía colorrectal a los pacientes que se realizó desanclaje medular, se realizaba interrogatorio sobre patrón y frecuencia de evacuaciones, apego a tratamiento médico, se realizaba exploración física y ajuste de dosis de senósidos de acuerdo a mejoría o persistencia de estreñimiento.

### **13.3. ANÁLISIS DE DATOS**

Se realizó análisis univariado en Microsoft Excel 365 MSO.

## **14. CONSIDERACIONES ÉTICAS**

Los pacientes con estreñimiento crónico intratable y médula anclada fueron enviados a valoración por servicio de Neurocirugía del HIMFG. Si su padre, madre u tutor, así como los pacientes de acuerdo a su edad estaban de acuerdo con la cirugía luego de conocer riesgos y beneficios firmaban consentimiento informado. Todos los pacientes dieron su consentimiento informado para participar en este estudio.

## **15. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES:**

**15.1 VARIABLE DEPENDIENTE:** cantidad de desimpactaciones fecales en quirófano, ambulatorias, supervisadas durante hospitalización, dosis de laxante

**15.2 VARIABLE INDEPENDIENTE:** presencia de médula anclada

## **16. RESULTADOS**

De 336 pacientes atendidos por estreñimiento crónico en Consulta Externa de Cirugía y Consulta Externa Cirugía Colorrectal entre enero 2016 y junio 2021, se encontró 6 pacientes con estreñimiento crónico intratable y médula anclada de los cuales se incluyeron 3 pacientes. Se excluyeron 3 pacientes: 2 por pérdida de seguimiento durante pandemia, 1 por tener derivación intestinal en colostomía al momento del reclutamiento. También se excluyeron 12 pacientes con estreñimiento crónico y médula anclada, así como 318 pacientes con estreñimiento crónico.

Las edades de los pacientes fueron 3, 7 y 11 años, 2/3 pacientes eran femeninas y 1/3 masculino. Respecto a comorbilidades, 2/3 pacientes tenían sigmoides redundante, con índice recto pélvico promedio de 0.53 (DE  $\pm$  0.01). En 2/3 pacientes se había indicado sigmoidectomía por sigmoides redundante sin megarrecto. Además, 2/3 pacientes tenían vejiga neurogénica.

Previo al desanclaje medular 3/3 pacientes requirieron desimpactaciones fecales ambulatorias, en promedio 2.6 desimpactaciones (DE  $\pm$  1.25), la cantidad de desimpactaciones fecales ambulatorias fue de 8, en 1/3 de los pacientes se realizó desimpactación fecal bajo supervisión médica durante hospitalización en 2 ocasiones, en 2/3 de los pacientes la desimpactación se llevó a cabo en quirófano en 4 ocasiones. La dosis diaria promedio de senósidos para el manejo de estos pacientes fue 107.66 mg (DE  $\pm$  68.47, mínima 51 mg, máxima 204 mg).

El patrón de evacuaciones en 2/3 de los pacientes fue de 2 evacuaciones por semana, Bristol 1, con pseudocontinencia fecal; de los 2 pacientes con pseudocontinencia fecal, ésta tenía repercusión social en 1 de ellos (Tabla 1).

Posterior al desanclaje medular 1/3 pacientes requirieron desimpactaciones fecales ambulatorias, en promedio 0.33 desimpactaciones (DE  $\pm$  0.47), la cantidad de desimpactaciones fecales ambulatorias fue 1; ninguno requirió desimpactación fecal bajo supervisión médica durante hospitalización, ni en quirófano. La dosis diaria promedio de senósidos fue 8.90 mg (DE  $\pm$  6.06, mínima 2.4 mg, máxima 14 mg). El patrón de evacuaciones en 3/3 de los pacientes fue diario, Bristol 3 o 4. Ninguno de los pacientes presentaba pseudocontinencia fecal.

**TABLA 1. COMPARACIÓN DE VARIABLES CLÍNICAS DE LOS PACIENTES CON ESTREÑIMIENTO CRÓNICO INTRATABLE ANTES Y DESPUÉS DEL DESANCLAJE MEDULAR. SERVICIO DE CIRUGÍA COLORRECTAL DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.**

**ENERO 2016 - JUNIO 2021. (n=3)**

<b>VARIABLES</b>	<b>ANTES DEL DESANCLAJE MEDULAR</b>	<b>DESPUES DEL DESANCLAJE MEDULAR</b>
<b>DESIMPACTACION FECAL</b>		
<i>Pacientes que requirieron desimpactación fecal ambulatoria</i>	3/3	1/3
<i>Cantidad de desimpactaciones fecales ambulatorias</i>	8	1
<i>Pacientes que requirieron desimpactación fecal durante hospitalización</i>	1/3	0
<i>Cantidad de desimpactaciones fecales durante hospitalización</i>	2	0
<i>Pacientes que requirieron desimpactación fecal en quirófano</i>	2/3	0
<i>Cantidad de desimpactaciones fecales en el quirófano</i>	4	0
<b>DOSIS DE LAXANTES</b>		
<i>Dosis promedio diaria de senósidos (mg/día)</i>	107.66 mg ± 68.47	8.90 mg ± 6.06
<b>PATRON DE EVACUACIONES</b>		
<i>Frecuencia</i>	2 evacuaciones por semana	Evacuaciones diarias
<i>Escala de heces de Bristol</i>	Bristol 1	Bristol 3 ó 4
<i>Pacientes con pseudoincontinencia fecal</i>	2/3	0

Todos los pacientes (3/3) requirieron dosis de senósidos luego de desanclaje medular. El cono medular tenía posición anormal en 2/3 de los pacientes, a nivel de L3 y L4. Uno de los pacientes tenía síndrome de médula anclada oculto con cono medular posición normal, pero filum terminal engrosado y lipomatoso como hallazgo transoperatorio al momento del desanclaje medular. El tiempo de seguimiento en Consulta Externa de Cirugía Colorrectal fue de 8 a 18 meses.

## **17. DISCUSIÓN**

La existencia de clínicas o programas de manejo intestinal en hospitales pediátricos asegura la atención adecuada de los pacientes con enfermedades colorrectales y que mejoran su calidad de vida. Tienen un papel importante tanto en el manejo médico o quirúrgico del paciente con estreñimiento crónico intratable (38,39,40). Se ha documentado la disminución en hospitalizaciones cuando existe un programa de manejo intestinal que consiste en desimpactar al paciente, realizar un colon por enema y una radiografía simple de abdomen como parte de la valoración inicial, iniciar dosis altas de senósidos o enema diario; los ajustes de dosis se realizan en base a la respuesta de cada paciente (13). Nuestra institución tiene una clínica de este tipo, que realiza una labor muy importante en el manejo de los pacientes con patología colorrectal.

En nuestro centro se realiza sigmoidectomía para el manejo del estreñimiento crónico, similar a lo reportado por Levitt y Peña (41). Aunque se había indicado sigmoidectomía por sigmoides redundante en dos pacientes, la disminución de dosis de senósidos y eventos de impactación después del desanclaje medular, así como la pandemia por SARS COV2 podrían haber influido en la decisión de posponer el procedimiento quirúrgico. Por otra parte, algunos autores reportan resecciones transanales de colon (42,43). Con la resección del sigmoides es posible disminuir dosis de laxantes (14). En los últimos años hay un aumento en las publicaciones con respecto a las implicaciones de los procedimientos quirúrgicos en el tratamiento del estreñimiento crónico, pero se necesitan más estudios para determinar que subgrupo de pacientes se benefician más de un procedimiento u otro (44).

Guinet y colaboradores de Francia reportan que hasta 50% de los pacientes con médula anclada tienen estreñimiento crónico, pero en su trabajo no se publicó sobre estreñimiento crónico intratable (4). Hasta 14.3% de sus pacientes tenían pseudoincontinencia fecal y después del desanclaje medular 77% de los pacientes con estreñimiento y/o pseudoincontinencia fecal mejoraron; evaluaban evacuaciones por semana, episodios de encopresis, consistencia de las evacuaciones con escala de Bristol, presencia de dolor al evacuar. Se documentó uso de laxantes, aunque no se mencionan dosis, así como la administración de enemas. Wehby y colaboradores (45) reportan que hasta 55% de pacientes con médula anclada tienen estreñimiento, aunque no se menciona sobre estreñimiento crónico intratable. En ambas series los síntomas urinarios por vejiga neurogénica son más que comunes que los síntomas intestinales.

En nuestro estudio se encontró una disminución en la dosis diaria de laxantes (107.66 mg  $\pm$  68.47 predesanclaje vs 8.90 mg  $\pm$  6.06 posdesanclaje) así como disminución en el número de desimpactaciones fecales ambulatorias posterior al desanclaje medular (2.66 veces predesanclaje vs 0.33 veces posdesanclaje), lo que podría ser una línea de investigación en pacientes con estreñimiento crónico intratable. También mejoró su patrón de evacuaciones de 2-3 veces semana predesanclaje a evacuaciones diarias posdesanclaje medular en 100% (3/3), similar a lo publicado por Rosen (17) y colaboradores encontraron que el estreñimiento desapareció en 85.7% (6/7) de niños con estreñimiento crónico intratable operados de desanclaje medular, y el número de accidentes disminuyó o desapareció.

Sin embargo, estos resultados contrastan con lo reportado por Bekkali y colaboradores (37) que en un estudio prospectivo con 130 pacientes con estreñimiento crónico intratable o incontinencia fecal establecieron un protocolo de manejo con enemas y laxantes, en los que encontraron 3% de anomalías en resonancia magnética lumbosacra y ninguna requirió corrección por neurocirugía después de 12 semanas de tratamiento médico. En nuestra institución el tiempo de seguimiento en consulta externa de Cirugía colorrectal osciló entre 8 y 18 meses.

En la actualidad hay controversia sobre los criterios quirúrgicos para desanclaje medular. Se reconocen al menos 3 conductas respecto al síndrome de médula anclada desde el punto de vista neuroquirúrgico por algunos equipos, sobre todo en síndrome de médula anclada oculto: 1. Realizar desanclaje medular inmediatamente al diagnóstico (Francia, Estados Unidos) 2. Vigilancia por neurología y neurocirugía, en caso de presentar descompensación en función neurológica realizar desanclaje medular (Francia) 3. No realizar desanclaje medular (Estados Unidos) (4,37,45). En nuestro centro se realiza desanclaje medular a todos los pacientes que tienen síntomas neurológicos, urinarios o intestinales. También se realiza desanclaje medular a los pacientes con disrafias de tipo abierto.

Esto podría deberse a un curso muy heterogéneo y fluctuante entre los pacientes con síndrome de médula anclada, que puede estar relacionado a la plasticidad neuronal y células de la glía que se adaptan a los cambios metabólicos en el transcurso del tiempo (25), lo que influye en la conducta quirúrgica de realizar desanclaje medular o no a los pacientes. La aparición de reanclaje medular es una complicación con incidencia variable presente de 2.7-50% de los casos (25,46).

## **18. CONCLUSIÓN**

En todo paciente pediátrico con estreñimiento crónico intratable se debe investigar medula anclada en con el fin de ofrecer un tratamiento estandarizado que mejore su calidad de vida, así como la de sus cuidadores.

El desanclaje medular parece tener un papel importante en la disminución de dosis de laxantes y frecuencia de desimpactaciones fecales en pacientes con estreñimiento crónico intratable, así como mejoría en patrón de evacuaciones y desaparición de pseudo. Se requerirá un mayor seguimiento de estos pacientes para determinar su evolución.

## **19. FORTALEZAS Y LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

Como fortaleza este estudio permite tener un acercamiento a un tema del que usualmente muchos autores no tienen interés en investigar. Cada vez existe más conciencia sobre la disfunción neurogénica intestinal y su reconocimiento permitirá brindar un tratamiento estandarizado a los pacientes con estreñimiento crónico. Aunque aún hay diferentes aproximaciones al tratamiento quirúrgico o no de la médula anclada, en los pacientes con estreñimiento crónico intratable debe considerarse parte del tratamiento quirúrgico además de los procedimientos quirúrgicos intestinales.

Al ser nuestra institución un centro de concentración, no se refleja la incidencia del estreñimiento crónico intratable en la población pediátrica general como limitación. El tipo de estudio retrospectivo, así como la pérdida de seguimiento son otros factores limitantes en este estudio.

## **20. CRONOGRAMA**

<b>ACTIVIDAD</b>	<b>Enero-Febrero 2021</b>	<b>Enero-Marzo 2021</b>	<b>Febrero-Junio 2021</b>	<b>Mayo-Junio 2021</b>	<b>Junio 2021</b>	<b>Junio 2021</b>	<b>Junio 2021</b>
Búsqueda bibliográfica	X						
Construcción Marco teórico		X					
Reclutamiento pacientes			X				
Procesamiento de datos				X			
Análisis de datos				X			
Borrador del informe					X		
Revisión y corrección						X	
Presentación del informe							X



## **21. REFERENCIAS**

1. Mousavi SA, Karami H, Rajabpoor AA. Intractable chronic constipation in children: outcome after anorectal myectomy. *Afr J Paediatr Surg.* 2014 Apr-Jun;11(2):147-149. doi: 10.4103/0189-6725.132810. PMID: 24841016
2. De la Torre L, Hernández VG. Estreñimiento funcional en pediatría. *Acta Pediatr Mex.* 2014;35(5):411-422.
3. Remes Trochez JM, Chávez Barrera JA, González Ortiz B, Heller Rouassant S, Montjo Barrios E, Velasco Lavín MR y Worona Dibner LB. Guías de diagnóstico y tratamiento del estreñimiento en México. D) Evaluación y tratamiento del estreñimiento en población pediátrica. *Rev Gastroenterol Mex* 2011;76(2):155-168.
4. Guinet A, Audry G, Zerah M, and Forin V. Bladder and bowel function in children with congenital spinal lipomatus malformations. A retrospective study in 114 cases. *Progrès en urologie* (2012) 22, 291—300. doi:10.1016/j.purol.2011.12.001
5. Tobias N, Mason D, Lutkenhoff M, Stoops M, & Ferguson D. Management Principles of Organic Causes of Childhood Constipation. *Journal of Pediatric Health Care* 2008; 22(1):12–23. doi:10.1016/j.pedhc.2007.01.001
6. Baker SS, Liptak GS, Colletti RB, Croffie JM, Di Lorenzo C, Ector W, Nurko S. Constipation in infants and children: evaluation and treatment. A medical position statement of the North American Society for Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1999 Nov;29(5):612-26. doi: 10.1097/00005176-199911000-00029. Erratum in: *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000 Jan;30(1):109. PMID: 10554136.
7. Hutson JM, Catto-Smith T, Gibb S, Chase J, Shin YM, Stanton M, et al. Chronic Constipation: No Longer Stuck! Characterization of Colonic Dysmotility as a New Disorder in Children. *Journal of Pediatric Surgery* 2004;39(6): 795-799.
8. Kerur B, Kantekure K, Bonilla S, Orkin B, and Flores AF. Management of Chronic Intractable Constipation in Children. *JPGN* 2014;59(6):754-757. doi: 10.1097/MPG.0000000000000535
9. Coremans G, Vantrappen G. Psychogenic causes in children. In: Gooszen HG, Ten Cate Hoedemaker HO, Weterman IT, Keighley MRB (eds). *Disordered Defaecation. Developments In Surgery* 1987;8. Springer, Dordrecht. doi.org/10.1007/978-94-009-3335-4\_7.

10. Mosiello G, Safder S, Marshall D, Rolle U, Benninga MA. Neurogenic Bowel Dysfunction in Children and Adolescents. *Journal of Clinical Medicine* 2021;10:1669. doi 10.3390/jcm10081669
11. Siminas S and Losty PD. Current Surgical Management of Pediatric Idiopathic Constipation: A Systematic Review of Published Studies. *Ann Surg* 2015;262:925–933 doi 10.1097/SLA.0000000000001191
12. Mousavi SA, Karami H, Rajabpoor AA. Intractable chronic constipation in children: outcome after anorectal myectomy. *Afr J Paediatr Surg.* 2014 Apr-Jun;11(2):147-9. doi: 10.4103/0189-6725.132810. PMID: 24841016
13. Russell KW, Barnhart DC, Zobell S, Scaife ER, Rollins MD. Effectiveness of an organized bowel management program in the management of severe chronic constipation in children. *J Pediatr Surg.* 2015 Mar;50(3):444-7. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.08.006
14. Wester T. Functional constipation in children: the pediatric surgeon's perspective. *Pediatr Surg Int.* 2013 Sep;29(9):883-7. doi: 10.1007/s00383-013-3354-0.
15. De la Torre-Mondragón. El niño con ¿estreñimiento crónico severo o enfermedad de Hirschsprung? *Bol pediatr* 2010;50 (supl. 1):48-52
16. Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, Faure C, Langendam MW, Nurko S, Staiano A, Vandenplas Y, Benninga MA; European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition; North American Society for Pediatric Gastroenterology. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2014 Feb;58(2):258-74. doi: 10.1097/MPG.0000000000000266.
17. Rosen R, Buonomo C, Andrade R, And Nurko S. Incidence of spinal cord lesions in patients with intractable constipation. *J Pediatr* 2004;145:409-411.
18. Hertzler DA 2nd, DePowell JJ, Stevenson CB, Mangano FT. Tethered cord syndrome: a review of the literature from embryology to adult presentation. *Neurosurg Focus.* 2010 Jul;29(1):E1. doi: 10.3171/2010.3.FOCUS1079.
19. Agarwalla PK, Dunn IF, Scott RM, Smith ER. Tethered cord syndrome. *Neurosurg Clin N Am.* 2007 Jul;18(3):531-47. doi: 10.1016/j.nec.2007.04.001. PMID: 17678753.

20. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position. *Neurosurgery*. 1993 Sep;33(3):374-378. doi: 10.1227/00006123-199309000-00004.
21. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome: the low-lying and normally positioned conus. *Neurosurgery*. 1994 Apr;34(4):597-600. doi: 10.1227/00006123-199404000-00005.
22. Lew SM, Kothbauer KF. Tethered cord syndrome: an updated review. *Pediatr Neurosurg*. 2007;43(3):236-48. doi: 10.1159/000098836.
23. Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus*. 2001 Jan 15;10(1):e1. doi: 10.3171/foc.2001.10.1.2s.
24. Bui CJ, Tubbs RS, and Oakes WJ. Tethered cord syndrome in children: a review. *Neurosurg Focus* 2007; 23(2):E2 1-9. doi 10.3171/FOC-07/08/E2
25. Tu A, Steinbok P. Occult tethered cord syndrome: a review. *Childs Nerv Syst*. 2013 Sep;29(9):1635-40. doi: 10.1007/s00381-013-2129-1. Epub 2013 Sep 7. PMID: 24013333
26. Pastor Velasco E. Estreñimiento, un problema cotidiano. *El farmacéutico* 2017;551:36-38
27. Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, Shulman RJ, Staiano A, van Tilburg M. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent. *Gastroenterology* 2016;150:1456–1468.
28. De la Torre L, Cogley K, Cabrera-Hernández MA, Frias-Mantilla JE, Wehrli LA. Transanal proximal rectosigmoidectomy. A new operation for severe chronic idiopathic constipation associated with megarectosigmoid. *J Pediatr Surg*. 2019;54(11):2311-2317. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.04.009. Epub 2019 Apr 24.
29. Hutson JM, Chow CW, and Borg J. Intractable Constipation With a Decrease in Substance P-Immunoreactive Fibres: Is It a Variant of Intestinal Neuronal Dysplasia? *Journal of Pediatric Surgery* 1996;31(4): 580-583
30. Hutson JM, Chow CW, Hijrley MR, Uemura S, Wheatley JM and Catto-Smith AG. Deficiency of substance P-immunoreactive nerve fibres in children with intractable constipation: A form of intestinal neuronal dysplasia. *J. Paediatr. Child Health* 1997;33:187-189
31. Hutson JM, McNamara J, Gibb S, Shin YM. Slow transit constipation in children. *J Paediatr Child Health*. 2001 Oct;37(5):426-30. doi: 10.1046/j.1440-1754.2001.00692.x

32. Hutson JM, Catto-Smith T, Gibb S, Chase J, Shin YM, Stanton M, King S, Sutcliffe J, Ong SY, Djaja S, Farmer P, Southwell B. Chronic constipation: no longer stuck! Characterization of colonic dysmotility as a new disorder in children. *J Pediatr Surg.* 2004 Jun;39(6):795-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2004.02.003. PMID: 15185198.
33. Edwards-Beckett J. The impact of spinal pathology on bowel control in children. *Rehabilitation Nursing* 1996;21(6):292-297
34. Wood RJ, Yacob D, Levitt MA. Surgical options for the management of severe functional constipation in children. *Curr Opin Pediatr.* 2016 Jun;28(3):370-9. doi: 10.1097/MOP.0000000000000345.
35. Lu PL, Mousa HM. Constipation: Beyond the Old Paradigms. *Gastroenterol Clin North Am.* 2018 Dec;47(4):845-862. doi: 10.1016/j.gtc.2018.07.009.
36. Vilanova-Sanchez A, Levitt MA. Surgical Interventions for Functional Constipation: An Update. *Eur J Pediatr Surg.* 2020 Oct;30(5):413-419. doi: 10.1055/s-0040-1716729. Epub 2020 Sep 28.
37. Bekkali NLH, Hagebeuk EEO, Bongers MEJ, van Rijn RR, Van Wijk MP, Liem O, & Benninga MA. (2010). Magnetic Resonance Imaging of the Lumbosacral Spine in Children with Chronic Constipation or Retentive Fecal Incontinence: A Prospective Study. *The Journal of Pediatrics*, 156(3), 461-465.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2009.09.048
38. Koppen IJ, Kuizenga-Wessel S, Voogt HW, Voskeuil ME, Benninga MA. Transanal Irrigation in the Treatment of Children With Intractable Functional Constipation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2017 Feb;64(2):225-229. doi: 10.1097/MPG.0000000000001236.
39. Santos-Jasso KA, De Giorgis-Stuven MA, Ruíz-Montañez A, Bañuelos-Castañeda CJ y De la Torre-Mondragón L. Efectividad del programa de rehabilitación intestinal en niños con estreñimiento secundario a malformación anorrectal. *Acta Pediátr Mex* 2014;35:111-117.
40. Murillo-Ortiz JP, Monge-Navarro S y Herrera-Quesada A. Estreñimiento crónico: identificación de las causas en una clínica de manejo intestinal. *Acta méd costarric* 2016;58 (4):166-170

41. Levitt MA, Peña A. Surgery and constipation: when, how, yes, or no? *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005 Sep;41 Suppl 1:S58-60. doi: 10.1097/01.scs.0000180308.02052.b2.
42. Levitt MA, Martin CA, Falcone RA Jr, Peña A. Transanal rectosigmoid resection for severe intractable idiopathic constipation. *J Pediatr Surg.* 2009 Jun;44(6):1285-90; discussion 1290-1. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.02.049.
43. Godbole PP, Pinfield A, Stringer MD. Idiopathic megarectum in children. *Eur J Pediatr Surg.* 2001 Feb;11(1):48-51. doi: 10.1055/s-2001-12203.
44. Southwell BR. Treatment of Childhood Constipation: a synthesis of systematic reviews and meta-analyses. *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology* 2020;14(3):163-174. doi: 10.1080/17474124.2020.1733974
45. Wehby MC, O'Hollaren PS, Abtin K, Hume JL, and Richards BJ. Occult Tight Filum terminale Syndrome: Results of Surgical Untethering. *Pediatr Neurosurg* 2004;40:51-57. doi: 10.1159/000078908.
46. Ogiwara H, Lyszczarz A, Alden TD, Bowman RM, McLone DG, Tomita T. Retethering of transected fatty filum terminales. *J Neurosurg Pediatr.* 2011 Jan;7(1):42-6. doi: 10.3171/2010.10.PEDS09550.