

**UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE LA HABANA  
FACULTAD "COMANDANTE PITI FAJARDO"  
INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA  
"PROFESOR RAFAEL ESTRADA"**

**DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL *FILUM TENSO*.  
INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA (2001-2011)**

**Autor: Dr. Francisco Félix Goyenechea Gutiérrez**

**Profesor auxiliar. Especialista de 2do grado en Neurocirugía**

**Master en Neurocirugía y Enfermedades Cerebro-Vasculares**

**Tesis en opción al grado científico de Doctor en Ciencias Médicas**

**La Habana, 2013**

**UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS DE LA HABANA  
FACULTAD "COMANDANTE PITI FAJARDO"  
INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA  
"PROFESOR RAFAEL ESTRADA"**

**DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL *FILUM TENSO*.  
INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIRUGÍA (2001-2011)**

**Autor: Dr. Francisco Félix Goyenechea Gutiérrez**

**Profesor auxiliar. Especialista de 2<sup>do</sup> grado en Neurocirugía**

**Master en Neurocirugía y Enfermedades Cerebro-Vasculares**

**Asesor: DrC. Ramiro Jorge García García**

**Profesor e Investigador Titular.**

**Tesis en opción al grado científico de Doctor en Ciencias Médicas**

**La Habana, 2013**

## Agradecimientos

- I. A mis padres que enseñaron el valor del saber y la necesidad del sacrificio
- II. A la Revolución que me permitió formarme como médico y capacitarme adecuadamente.
- III. A mi esposa por donarme parte de sus horas para la realización de este trabajo.
- IV. A mis hijos, para quienes quiero ser ejemplo.
- V. A mis nietos
- VI. A mis enfermos, a los que he tratado de dedicarles lo mejor de mí.

## **Dedicatoria**

**A mi familia**

**A mi esposa**

**A mis pacientes**

## SÍNTESIS

Con relativa frecuencia los pacientes acuden por dificultades para el control de los esfínteres, síntomas motores y sensitivos. Habitualmente han sido diagnosticados como Síndrome de Médula Fija sin embargo, la posición del cono medular está dentro de los límites de lo considerado normal, lo que los diferencian de la descripción clásica. No existen criterios diagnósticos clínicos, imagenológicos ni neurofisiológicos que coasociados, permitan reconocer al *Filum Tenso* en aquellos pacientes que presentan cuadro clínico similar al Síndrome de Médula Fija, y disponer de una conducta quirúrgica efectiva para el control de los síntomas. Para lograrlo se realiza un estudio descriptivo prospectivo con los 94 pacientes enviados al Instituto de Neurología y Neurocirugía con diagnóstico inicial de Síndrome de Médula Fija. Se precisaron las manifestaciones clínicas, los resultados de los principales estudios complementarios y la evolución luego de un año de la cirugía lográndose una propuesta de criterios diagnósticos de *Filum Tenso* y la aplicación de un tratamiento quirúrgico efectivo que logró el control de los síntomas. Se obtiene una mejoría en la calidad de vida de los pacientes portadores de *Filum Tenso*, y una herramienta teórico - práctica que permite a los especialistas oportunamente diagnosticar y tratar correctamente a estos pacientes.

## **ABREVIATURAS Y SIGLAS**

**SMF:** Síndrome de la Médula Fija

**IRM:** Imagen por Resonancia Magnética

**SMFO:** Síndrome de Médula Fija Oculto

**PESS:** Potenciales Evocados Somato Sensoriales

**TAC:** Tomografía Axial

**FT:** *Filum* Tenso

**EBO:** Espina Bífida Oculta

**EBA:** Espina Bífida Abierta

**INN:** Instituto de Neurología y Neurocirugía

## GLOSARIO

- Bifidismo: igual a espina bífida.
- Durotomía: Apertura de la duramadre.
- Encopresis: defecación involuntaria que sobreviene sin existir causa orgánica que lo justifique. Se asocia frecuentemente con la enuresis.
- Enuresis: persistencia de micciones incontroladas más allá de la edad en la que se alcanza el control vesical (4-5 años como edad extrema).
- Espina bífida: Cierre incompleto de láminas vertebrales
- Estudio de suelo pélvico: Investigación de la neurofisiología de los elementos neurales del suelo de la pelvis, dependientes en su mayoría del nervio pudendo y de los segmentos sacros de S1 a S4.
- *Filum* tenso: *Filum* terminal a tensión, estirado
- *Filum* terminal hipertrófico: *Filum* terminal con grosor mayor de dos milímetros.
- *Filum* terminal: Estructura vestigial compuesta fundamentalmente de tejido fibroso, que se extiende desde el cono medular hasta el sacro.
- Flabectomía: Resección del ligamento amarillo
- Laminectomía: Resección de la láminas de las vértebras
- Magnificación óptica: Aplicación de elementos ópticos durante la cirugía para aumentar el tamaño del campo operatorio
- Médula fija primaria: Presencia de fijación de la médula espinal debido a la presencia de malformación congénita

- Médula fija secundaria: Fijación de la médula espinal, a consecuencia de proceso local adquirido: tumor, infección, aracnoiditis, entre otras
- Médula fija: se refiere a cualquier proceso local que produce las manifestaciones clínicas producto de compresión, adherencias y disfunciones locales, sobre elementos nerviosos.
- Síndrome de Médula Fija Oculto o Mínimo: cuadro clínico caracterizado por disfunción del esfínter vesical y/o anal, dolor en región lumbosacra irradiado a periné y/o las piernas, alteraciones neurológicas motoras y/o sensitivas, así como músculo esqueléticas en miembros inferiores, con evidencia en una resonancia magnética de un cono medular en posición normal, por encima del cuerpo vertebral de L2 y un *filum* terminal de grosor normal, menor de dos mm).
- Síndrome de Médula Fija: cuadro clínico caracterizado por disfunción del esfínter vesical y/o anal, dolor en región lumbosacra irradiado a periné y/o las piernas, alteraciones neurológicas motoras y/o sensitivas, así como músculo esqueléticas en miembros inferiores, con evidencia en una resonancia magnética de un cono medular bajo, por debajo del cuerpo vertebral de L2 y un *filum* terminal engrosado (mayor de dos mm).



## ÍNDICE

Acápite	Página
INTRODUCCIÓN.....	1
➤ Antecedentes.....	1
➤ Justificación de la investigación.....	4
➤ Problema práctico y científico.....	7
➤ Hipótesis .....	8
➤ Objetivos.....	8
➤ Aporte social de la investigación.....	9
➤ Novedad de la investigación.....	10
1. CAPÍTULO 1. MARCO TEÓRICO .....	11
1.1. Historia .....	12
1.2. Embriología .....	17
1.2.1. Neurulación primaria .....	18
1.2.2. Neurulación secundaria .....	19
1.2.3. Diferenciación retro regresiva.....	20
1.3. Algunas consideraciones anatómicas y funcionales .....	22
1.3.1. Médula espinal .....	22
1.3.2. <i>Filum</i> Terminal.....	24
1.3.3. Meninges .....	25
1.3.4. Micción.....	26

1.3.5. Defecación .....	28
1.4. Estudio neurofisiológico del suelo pélvico .....	29
1.5. Fisiopatología .....	30
1.6. Comentarios clínicos.....	33
2. CAPÍTULO 2. PACIENTES Y MÉTODO .....	41
2.1. Tipo de estudio .....	42
2.2. Definición de la enfermedad estudiada .....	42
2.3. Sujetos estudiados .....	43
2.3.1. Población de referencia .....	43
2.3.2. Universo y muestra .....	43
2.3.3. Criterios de inclusión, exclusión y de salida.....	43
2.4. Abordaje operatorio .....	45
2.5. Procedimientos .....	46
2.5.1. Recolección de datos.....	47
2.5.2. Análisis estadístico y presentación de los resultados .....	48
2.6. Aspectos éticos.....	49
3. CAPÍTULO 3. RESULTADOS .....	51
3.1. Variables demográficas: edad y sexo .....	52
3.2. Manifestaciones clínicas, neurofisiológicas e imagenológicas .....	54
3.3. Resultado de los estudios del suelo pélvico e imagenología.....	63
3.4. Resultados del tratamiento quirúrgico .....	65
3.5. Principales combinaciones de variables clínicas, neurofisiológicas y resultados de los estudios imagenológicos y evolución .....	68

3.6. Complicaciones .....	71
4. CAPÍTULO 4. DISCUSIÓN .....	73
CONCLUSIONES.....	108
RECOMENDACIONES.....	111
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	113
BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA .....	125
ANEXOS.....	131

## INTRODUCCIÓN

### Antecedentes

Uno de los temas de mayor controversia entre los neurocirujanos, en los últimos treinta años, es el denominado Síndrome de la Médula Fija (SMF), lo que ocurre por diversos factores. En primer lugar existe cierto desconocimiento acerca del tema, en segundo la "mezcla" e incluso la inadecuada consideración de que dos conceptos parecidos pero no iguales (médula fija y SMF) definen el mismo "trastorno" utilizándolos en ocasiones como sinónimos y finalmente las diversas denominaciones utilizadas para referirse al tema: *Tethered Cord*, *Tethered Cord Syndrome*, *Tight Filum Terminal*, Médula Adherida, Médula Anclada, Médula Trabada y Médula Atada, entre otros. <sup>(1-8)</sup>

Una descripción clásica del SMF y aunando el criterio de la mayoría de los autores, es la siguiente: se trata de un paciente con un cuadro clínico caracterizado por disfunción del esfínter vesical y/o anal, dolor en la región lumbosacra irradiado a periné y/o las piernas, alteraciones neurológicas motoras y/o sensitivas, así como músculo esqueléticas en los miembros inferiores, con evidencia en los resultados de imágenes de resonancia magnética de un cono medular bajo, por debajo del cuerpo vertebral de L2 y un *filum* terminal engrosado (mayor de dos mm). A lo anterior hay que agregar dos elementos fundamentales: las manifestaciones clínicas son progresivas y se puede presentar tanto en niños como adultos. <sup>(1-8)</sup>

La presencia de una médula espinal adherida en su porción más distal, a nivel del cono medular y el *filum* terminal, es un trastorno conocido desde hace más de 150

años y desde los inicios se asoció a diversos procesos patológicos, a veces congénitos y en ocasiones adquiridos. <sup>(9)</sup>

En la segunda mitad del siglo pasado ya se definió que la médula puede “estar fijada” en presencia de malformaciones congénitas relacionadas a defecto de cierre del tubo neural, o por procesos adquiridos, como tumores, quistes, aracnoiditis, hernia discal, e infecciones locales, entre otros. En ese entonces su existencia sólo era admitida por algunos neurocirujanos. <sup>(10,11)</sup>

El posterior “gran salto” en el desarrollo científico técnico, sobre todo en los estudios por imágenes, contribuyó a evidenciar las alteraciones y a conocer mejor la entidad, por lo que a finales de la década de los años 90’s del pasado siglo se incrementó el número de colegas que ya aceptaban su existencia. Al mismo tiempo aparecieron reportes describiendo las características clínicas del SMF en pacientes adultos, aislados o presentando series de enfermos y surgió entonces una interrogante, ¿si es congénito, por qué en algunos pacientes debuta en la edad adulta? Por supuesto, se conocía desde entonces que esta característica no era una excepción entre las múltiples enfermedades en que esto puede ocurrir, pero sí constituía una interrogante a ser aclarada. <sup>(12-14)</sup>

Como es fácil comprender, en sus inicios el diagnóstico y la conducta a seguir con estos enfermos fue motivo de múltiples debates en todo el mundo, independientemente del adelanto que representaron las nuevas opciones imagenológicas. Solamente una parte de los neurocirujanos reconocía el SMF y eran principalmente los dedicados a la atención del paciente pediátrico. A la pregunta inicial de ¿cómo un proceso congénito se va a evidenciar en la adultez?, se añadían

frecuentemente otras incógnitas, como por ejemplo: ¿por qué si la médula está “fija” sólo se producen manifestaciones de disfunción del cono medular?; ¿existe en realidad una progresión del cuadro clínico, o no habían sido referidos por los enfermos o “notados” por los familiares?

Parecía entonces que muchas de estas dudas se esclarecerían con el perfeccionamiento de las imágenes, sobre todo con la resonancia magnética (IRM) y que posiblemente se convertiría en la “prueba de oro” para confirmar el diagnóstico. Sin embargo, en un tiempo se incrementaron las dudas y las especulaciones, pues si bien en muchos enfermos con manifestaciones clínicas de un SMF se pudo comprobar la presencia de un *filum* terminal engrosado y un cono medular descendido, en otros pacientes sin elementos clínicos de SMF y que fueron estudiados con IRM por otra causa también aparecieron las “alteraciones imagenológicas clásicas” del SMF, e inclusive en un tercer grupo que sí presentaba los síntomas y signos sugerentes de este síndrome, resultaba que al realizarse estos estudios los resultados fueron negativos. La validez de esta opción para el diagnóstico de SMF necesitó ser considerada con cautela debido a los estimados de sensibilidad y especificidad en varios estudios. (1, 2, 5,6, 7, 9,12)

No obstante la diferencia de criterios, desde los inicios del trabajo en la especialidad de Neurocirugía el autor de la presente investigación tuvo la oportunidad de vincularse al trabajo con enfermos en edades pediátricas y ya era frecuente escuchar, de los profesores de la especialidad, una afirmación que prácticamente constituía un axioma: “*es necesario destrabar la médula espinal en los pacientes que se operan por cualquier variedad de espina bífida, abierta o cerrada*”.

A través del paso de los años, el planteamiento diagnóstico de SMF aumentó y durante los primeros siete años de trabajo del Hospital Pediátrico Docente “Juan Manuel Márquez” (1990-1997) se trataron 111 pacientes con diagnóstico de SMF; de ellos 31 (27,9%) con una médula fija secundaria y 80 (72,1%) del denominado tipo primario y vinculados a cualquier variante de espina bífida, abierta o cerrada.

Del total de pacientes estudiados en esos años, un grupo importante procedía de la consulta de Urología. Uno de los trastornos más frecuentes en la consulta de Urología Pediátrica es la enuresis (manifestación fundamental en el SMF), por lo que muchos de los enfermos llegaron a la consulta de Neurocirugía después de tratamientos urológicos fallidos, los que asistían con la solicitud de descartar la causa neurológica y en muchos de ellos un interrogatorio y el examen físico cuidadoso demostraba la presencia de otros síntomas y signos asociados (caídas frecuentes, dolor en miembros inferiores, deformidades en miembros inferiores y escoliosis, entre otras).

De los 111 enfermos, en 36 (32,4%), se atribuyó como origen del cuadro clínico la presencia de un *filum* terminal hipertrófico (alrededor de la tercera parte de los pacientes operados), llamando la atención que en 12 (10,8%) la posición del cono medular estaba dentro de los límites de lo considerado normal y con una clínica típica de SMF, lo que evidentemente los diferenciaba de la descripción clásica y fue el motivo de iniciar la búsqueda de una explicación para este hallazgo.

### **Justificación de la investigación y otras premisas**

Con relativa frecuencia asisten a las consultas de Neurología y Neurocirugía pacientes que refieren problemas para la micción y/o la defecación y que además

presentan asociadas otras alteraciones de las descritas previamente. Esta sintomatología generalmente se pone de manifiesto a partir de los cinco años y sobre todo en las etapas de crecimiento e incorporación a las actividades físicas. <sup>(1, 2, 6,7)</sup>

En muchas ocasiones se detectan manifestaciones clínicas y/o imagenológicas que evidencian anomalías espinales que sugieren trastornos del desarrollo del sistema nervioso a nivel caudal, o puede justificarse la etiología infeccioso-inflamatoria, traumática, tumoral, heredo degenerativa, o desmielinizante y/o se presenta descenso del cono medular y engrosamiento del *filum* terminal (SMF). Sin embargo, en otras oportunidades acuden enfermos con similares dificultades para el control de los esfínteres, síntomas motores, sensitivos y no se demuestran estas anomalías ni hay otras opciones diagnósticas, ni enfermedad que los justifique.

En el primer grupo, que es el de mayor frecuencia según lo reportado en la literatura <sup>(2,4,6,7,9)</sup>, el diagnóstico y la determinación de la conducta terapéutica son decisiones menos complicadas (denominados SMF primario o secundario), pero en aquellos en los que no se comprueban anomalías (exceptuando la espina bífida ósea), con un cono medular en posición normal y un *filum* terminal posterior y grosor normal, el diagnóstico y tratamiento constituye un reto para los profesionales involucrados en su atención. No obstante, en ambos casos el paciente tiene el mismo derecho de aspirar a una mejor calidad de vida y el médico igual deber de ofrecer la solución idónea en base a las mejores evidencias científicas de cada momento.

El diagnóstico de *Filum* Tenso o Síndrome de Médula Fija Mínimo (como calificamos a los pacientes del segundo grupo) y su tratamiento mediante cirugía, no es aceptado por todos, aunque igualmente pudiera corresponderse con trastornos del



desarrollo del sistema nervioso y beneficiarse incluso con un abordaje terapéutico similar.

Evidentemente, cuando son varios los pacientes que acuden buscando la solución a un problema en que hay incertidumbre en algunos aspectos, o no está completamente resuelto (como es este el caso), el médico debe preguntarse: ¿Es factible realizar la investigación en este momento y lugar?

La relativa frecuencia de consulta de pacientes afectados por esta sintomatología, las implicaciones sociales que representa su padecimiento y la incertidumbre relacionada con la evidencia de similares manifestaciones clínicas en enfermos con descenso del cono medular y otros no, constituyeron la motivación para iniciar, a partir del año 2001, la presente investigación en el Instituto de Neurología y Neurocirugía, diseñada para estudiar a los enfermos con sintomatología de un SMF pero con un cono medular en posición normal y un *filum* terminal con grosor dentro de lo considerado normal (igual o menor de dos milímetros), sin ninguna otra manifestación de malformación asociada, a no ser la posible presencia de una espina bífida ósea.

Los resultados satisfactorios del primer momento del estudio incluyeron a los primeros 36 pacientes intervenidos quirúrgicamente, los que fueron presentados en una Tesis para optar por el grado de especialista de Primer grado en Neurocirugía y que el autor de la presente investigación fue el tutor.

Coincidentemente comenzaron a aparecer reportes en la literatura mundial del llamado “Síndrome de Médula Fija Oculto o Mínimo” (SMFO), para referirse a estos enfermos, existiendo hasta la actualidad reportados solamente 258 pacientes en la

literatura mundial y que como es lógico ha generado múltiples debates y expectativas al respecto, con disímiles opiniones y dudas. <sup>(3, 15-22)</sup>

En una revisión realizada en el mes de septiembre del año 2012, en *Pubmed/Medline* y utilizando los siguientes términos y frases (solos o combinaciones de dos y el operador booleano “AND”) se encontraron las siguientes publicaciones desde enero de 1990: “*Tethered Cord Syndrome*”, 203 artículos; “*Occult Tethered Cord Syndrome*”, nueve; “*Tight Filum terminal Syndrome*”, dos; “*Tight Filum*”, uno y “*Minimal Tethered Cord Syndrome*”, dos. Todos los descriptores están incluidos en MeSH, por lo que no constituye una causa de las relativamente pocas publicaciones ni de los casos reportados.

El propósito de presentar los resultados de esta investigación acerca del Síndrome de Médula Fija Oculto o Mínimo- aunque pensamos que en realidad es una entidad, no un síndrome y que preferimos llamar *Filum Tenso*, está encaminado a esclarecer en lo posible todo lo concerniente a su diagnóstico y describir cuál es la conducta terapéutica más adecuada para el beneficio de los enfermos en opinión del autor, lo que constituye el objetivo general del estudio.

### **Problema práctico y científico.**

No están definidos los criterios para el diagnóstico de los pacientes en los que se presentan trastornos en el control de los esfínteres y pueden asociarse dolores en miembros inferiores entre otras manifestaciones clínicas y en los que no se comprueba por estudios de imágenes la existencia de médula fija, u otra causa que los justifique y la determinación de la conducta terapéutica tampoco se ha establecido como resultado de estudios con un número importante de pacientes.

Teniendo en cuenta los argumentos anteriores se decidió realizar esta investigación con el fin de dar respuesta a la siguiente interrogante. ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas y los resultados de estudios de imágenes de resonancia magnética, radiografía simple de columna y neurofisiológicos, que asociados permiten realizar el diagnóstico de *Filum Tenso* y decidir la conducta quirúrgica con suficiente probabilidad de que resulte efectiva para el control de los síntomas?

## **HIPÓTESIS**

En pacientes con disfunción de los esfínteres y trastornos motores y sensitivos de los miembros inferiores, coexisten manifestaciones clínicas y alteraciones en el estudio neurofisiológico del suelo pélvico y de imágenes, que permiten hacer el diagnóstico de *Filum Tenso* y decidir el tratamiento quirúrgico de manera adecuada en aquellos que lo necesitan.

## **Objetivos**

### **General**

Describir los criterios diagnósticos de *Filum Tenso* y la respuesta al tratamiento quirúrgico.

### **Específicos**

1. Determinar la frecuencia de pacientes diagnosticados y operados por *Filum Tenso* en aquellos con diagnóstico inicial de Síndrome de Médula Fija, atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía desde el año 2001 hasta el 2011.
2. Describir las características clínicas y los resultados de los estudios de neurofisiología (suelo pélvico), radiografía simple de columna e imagen de resonancia magnética, de acuerdo a grupos de edad y sexo.

3. Establecer la frecuencia de evidencia anatómica de un *filum* tenso durante el transoperatorio, en los pacientes que fueron diagnosticados clínicamente.
4. Describir los resultados del tratamiento quirúrgico.
5. Estimar la frecuencia de complicaciones posoperatorias y cuáles fueron las de mayor frecuencia.

#### **Aporte social de la investigación.**

En esta investigación, el objeto de estudio fueron los enfermos con trastornos de esfínteres (sobre todo de la micción), disturbios motores y sensitivos de los miembros inferiores y/o periné, en los que no se presentó engrosamiento mayor de dos mm del *filum* terminal ni descenso de la médula espinal u otra causa que lo justificara. La pretensión principal fue reunir la información necesaria para proponer los criterios diagnósticos de los pacientes afectados, los elementos para decidir el tratamiento quirúrgico y el pronóstico de esta conducta; de esta manera se debe mejorar su calidad de vida y se pueden utilizar los resultados como base para diseñar futuras estrategias que sirvan para mejorar también la de otros enfermos con síntomas similares.

Otros beneficiarios finales son sus familiares y los profesionales que atienden a pacientes con estas manifestaciones clínicas, a los que los resultados les puede ser de utilidad en aceptar este diagnóstico e incorporar una opción terapéutica eficaz para la solución de los síntomas a un grupo de enfermos en que no hay otras opciones terapéuticas probadamente efectivas.

Finalmente, con los resultados alcanzados se propone una denominación para las diferentes opciones diagnósticas de los enfermos con manifestaciones de Síndrome

de Médula Fija, la que en opinión del autor pudiera influir en la mejor comprensión entre los diferentes investigadores y médicos ya que aún en la actualidad existe confusión y poca uniformidad en los términos empleados.

#### **Novedad de la investigación.**

- Por primera ocasión, al menos en nuestro país, se presentan las características clínicas, los resultados de los exámenes complementarios y del tratamiento quirúrgico de una cohorte de enfermos con trastornos de los esfínteres, sensitivos y motores que se diferencian en algunos aspectos a lo descrito clásicamente en el SMF. Debido a las diferencias y peculiaridades, se consideran portadores de una entidad particular que puede denominarse *Filum Tenso* y que dado los resultados obtenidos se considera que ya puede realizarse su diagnóstico positivo y el diferencial con otras enfermedades con manifestaciones muy similares.
- Los resultados evolutivos, luego del tratamiento quirúrgico, permiten establecer la elevada eficacia y la baja probabilidad de complicaciones de esta forma de tratamiento en estos pacientes (efectividad).

El informe final contiene los resultados de diferentes momentos del estudio realizado durante 10 años, en que se incluyeron adultos, niños y adolescentes.

## **Marco Teórico**

## **CAPÍTULO 1. MARCO TEÓRICO**

Para poder comprender la investigación y su aplicación en la práctica médica es necesario precisar los aspectos históricos fundamentales que justifican el estudio, el origen embriológico de las estructuras responsables de las manifestaciones clínicas, así como las modificaciones anatómicas, funcionales y por supuesto la fisiopatología que explica los trastornos que caracterizan a los enfermos con Síndrome de Médula Fija y en particular con el Síndrome de Médula Fija Oculta.

### **1.1 Historia**

En 1857 *Johnson* describió la presencia de un tumor graso en región sacra relacionado a la duramadre espinal a dicho nivel; posteriormente, *Recklinghausen*, en 1875, reporta un lipoma subcutáneo lumbosacro con extensión intradural y conectado al cono medular y en ese mismo año *Virchow* introduce el término “Espina Bífida Oculta” (EBO) para referirse a estas lesiones y diferenciarlas del disrrafismo abierto. <sup>(2,23)</sup>

La primera publicación de una médula fija con liberación operatoria la realiza *Jones*, en 1891, en Manchester, Gran Bretaña, que reporta un paciente que había nacido con una espina bífida oculta y a los 17 años de edad acude al médico con paraparesia y dolores intensos en miembros inferiores; además presentaba un mechón de pelos y una mancha rojiza en región lumbar. Se decide la exploración quirúrgica y encuentra bandas fibrosas comprimiendo las raíces de la cola de caballo, lo que relaciona entonces con cicatrices de un mielomeningocele; después de la cirugía hubo regresión del defecto motor y del dolor. <sup>(10,11)</sup>

Según *Chapman* y colaboradores, en 1909, *Fusch*, describe como mielodisplasia a la asociación de enuresis, alteraciones motoras y sensitivas con deformidades de miembros inferiores acompañadas con espina bífida; un año más tarde invoca la presencia de una médula fija acompañando a los mielomeningoceles para explicar las manifestaciones clínicas neurológicas, llegando a relacionar la aparición de incontinencia urinaria con la flexión de la columna, lo que es reiterado por otros autores, *Peritz*, en 1911 y *Spiller*, en 1916. <sup>(9)</sup> (Citado por *Warf*).

En 1918, *Brickner*, WN del Hospital *Mount Sinai*, en Nueva York, basado en su experiencia en tres enfermos y aplicando la observación de *Elsberg* (respecto al estiramiento de la raíces de la cola de caballo secundario al crecimiento desproporcionado entre la médula espinal y la columna vertebral al crecer el individuo) recomienda intervenir quirúrgicamente a los portadores de espina bífida oculta, lipomas o hipertrichosis, aún en aquellos asintomáticos, para que no aparecieran o se agravaran las manifestaciones clínicas durante la adolescencia. En 1928, *de Vries* describe un paciente que debuta en la adultez. <sup>(2)</sup>

En 1940, en Illinois, *Liechtenstein* reitera la misma hipótesis concerniente a la asociación de espina bífida abierta y la fijación de la médula espinal e introduce el término “disrrafismo espinal” para referirse a estas patologías y dos años más tarde sugiere que la fijación puede producir un *Chiari*. *Ingraham* y *Lowrey*, en 1943, presentan su experiencia en 62 enfermos con espina bífida oculta y recomiendan operar aquellos con manifestaciones clínicas progresivas, considerando la estabilidad clínica un éxito. En 1944, A.F. *Reimann* y B.J. *Anson* reportan la



presencia de una médula espinal baja, al relacionar la posición del cono con el cuerpo vertebral. <sup>(9)</sup>

En 1950, *Bassett* de Michigan, reporta la asociación médula fija-lipomas, lo que con posterioridad *Roger* (1971) denominó “lipomielomeningocele”, y señala la importancia de liberar el cono medular del lipoma para disminuir la tensión de la médula espinal y las raíces. <sup>(2)</sup>

En 1953, *George F. Garceau*, un cirujano ortopédico, es el primer médico que atribuye la presencia de secuelas neurológicas a consecuencia de un *filum* terminal engrosado. <sup>(24)</sup> En su artículo reporta tres enfermos portadores de una paraparesia espástica atendidos entre 1949 y 1951, a los que les realizó laminectomía exploratoria encontrando un *filum* terminal engrosado y un cono medular descendido (situado por debajo de la vértebra L2), con mejoría posoperatoria evidente después de la sección del mismo. Al final de su reporte agradece la asistencia brindada por el doctor *Robert F Heimburger*. <sup>(25)</sup>

Resulta interesante referirse a la historia de *Robert F. Heimburger* en este tema, según, *Tubbs* y colaboradores, <sup>(25)</sup> este galeno estudió e intentó reportar once pacientes portadores de escoliosis, en los que demostró la presencia de un *filum* terminal engrosado, lo que atribuyó como causa de dicho cuadro, curiosamente esta publicación fue impugnada por diversas editoriales médicas, llegando incluso a cuestionarse el proceder utilizado y le amenazaron con retirar la licencia médica de continuar insistiendo en el tema. A cincuenta años del rechazo de este reporte el

*filum* terminal engrosado, como causa de una médula fija ha ganado significación y la historia ha hecho justicia.

En 1956 *Jones y Love*,<sup>(9)</sup> de la Clínica Mayo relacionan que un *filum* terminal elongado puede producir “estiramiento” medular y recomiendan la división quirúrgica del mismo cuando la sintomatología es progresiva, destacando la presencia de tensión en los “cabos” proximal y distal, a la sección.

En 1962, *James y Lassman* amplían el concepto de médula fija y lo asocian a todas las formas de espina bífida oculta. En 1964 *Schlegel* describen la asociación *filum* terminal hipertrófico con pie cavo.<sup>(2)</sup>

En 1957, *Hoffman* y colaboradores utilizan por primera vez el término de “Médula Fija” (*Tethered Cord*) para referirse a niños con defecto neurológico como consecuencia de la tracción rostro caudal de la médula espinal, al inicio para la presencia de un cono medular en situación baja (por debajo de L2) y un *filum* terminal hipertrófico (ancho mayor de dos mm), posteriormente en 1976 lo extienden a todas las formas de EBO.<sup>(18)</sup>

Posterior a estas fechas viene un período que se caracteriza por la aceptación del Síndrome de Médula Fija por algunos neurocirujanos, sobre todos los consagrados a la pediatría, así como la duda y el escepticismo por parte de los dedicados a tratar adultos; sin embargo en esta etapa comienzan a aparecer reportes de pacientes mayores de dieciocho años con médula fija, por lo tanto el cuadro no era exclusivo de los enfermos con edad pediátrica.

En 1981, *Yamada* y colaboradores, adoptan el término “Síndrome de Médula Fija”, para referirse a un cuadro clínico funcional caracterizado por el deterioro de la porción distales de la médula espinal. <sup>(26)</sup>

Finalmente, en 1987 *McLone* y *Naidich* durante el congreso de la Asociación de Cirujanos Neurológicos (ANNS) presentan y debaten el tema “Médula Fija ¿Ficción o Realidad?”, donde se esclarecen diversos aspectos y se generalizan conceptos al respecto, aunque aún persisten los cuestionamientos. La conclusión fue que el TCS era una entidad clínica basada en un hecho científico. Desde entonces, el término "TCS" comenzó a aparecer con mayor frecuencia en la literatura neuroquirúrgica. <sup>(9)</sup>

Pero la cuestión se complica aún más, en la década de los años 90 de la pasada centuria aparecen cuatro publicaciones con pacientes con Síndrome de Médula Fija, que incluían un grupo de ellos que presentaban un cono en posición normal con mejoría clínica después de la sección del *filum* terminal. <sup>(11)</sup> En el presente siglo se incrementa el número de enfermos reportados con estas características y se comienza a utilizar el término Síndrome de Médula Fija Oculta o Mínima (SMFO) y como es lógico se incrementan las disquisiciones. <sup>(3, 5, 18, 19, 20,27)</sup>

Un aporte importante para la comprensión del SMFO lo constituyen los trabajos de *Yamada* y colaboradores, que demuestran que el mismo puede aparecer a consecuencia de trastornos funcionales hipóxicos debido a pérdida de elasticidad del *filum* terminal. <sup>(26,28)</sup>

En Cuba si bien el término médula fija no se manejaba como entidad, si estaba claro para los neurocirujanos del país que uno de los objetivos de la cirugía en las diversas

formas de espina bífida abiertas o cerradas era “destrabar o desanclar” la médula espinal. Posteriormente con el surgimiento del Hospital Pediátrico “Juan Manuel Márquez”, se individualiza el síndrome y se comienzan los primeros abordajes dirigidos a la sección del *filum* terminal hipertrófico, reportándose en diversos eventos nacionales.<sup>(8, 29,30)</sup>

A partir del año 2001 se comienza el presente estudio investigativo sólo dirigido a pacientes con SMFO y que ha sido presentado en eventos Nacionales, Latinoamericanos y de la Federación Mundial de Neurocirugía Pediátrica, el cual ha suscitado interesantes debates y los resultados se pueden catalogar de positivos y alentadores, los que han contribuido a esclarecer aspectos relacionados con la temática.

## **1.2 Embriología**

Para comprender adecuadamente el Síndrome de Médula Fija y los trastornos relacionados, es necesario hacer un recordatorio de los primeros estadios embriológicos en la formación del tubo neural y específicamente de la médula espinal, que ocurren en los primeros sesenta días de la formación del embrión y se caracteriza por tres procesos bien definidos: la neurulación primaria, la neurulación secundaria y la regresión caudal.<sup>(2,31)</sup>

Esto lo haremos de una manera simplista, pues el proceso embriológico es bastante complejo y no constituye el tema central del estudio. Se conoce que en el mismo intervienen factores celulares, genéticos, moleculares, morfogénéticos, interacciones

entre tejidos vecinos, así como crecimiento, diferenciación y muerte celular, entre otros. <sup>(32-35)</sup>

### **1.2.1 Neurulación Primaria**

Es el proceso que da origen al tubo neural primitivo y ocurre en los primeros 27 días del desarrollo embrionario (Anexo 1, Ilustración 1). En el día 16 posterior a la concepción (unión del espermatozoide y el óvulo) el ectodermo medial situado dorsal a la notocorda se engrosa y da lugar a la placa neural, entre los días 16 y 17, en la misma aparece una hendidura medial, el surco neural, como consecuencia de un mayor crecimiento en los aspectos laterales, entre los días 19 y 21 el surco se profundiza y las porciones laterales se desarrollan y forman los pliegues neurales los que terminan contactando y fusionándose en la línea media, para dar origen al tubo neural. En el momento de cierre del mismo se produce la disyunción, es decir la separación del ectodermo superficial del neuroectodermo. <sup>(31)</sup>

El proceso de fusión en el hombre, comienza a nivel de la 5ª somita, la región cráneo-cervical y progresa en sentido cefálico y caudal, con una duración entre cuatro y seis días; en un tiempo se pensó que ocurría en forma progresiva hacia abajo y arriba, como un zíper, pero en la actualidad se plantea que acontece “en oleadas”. En el extremo caudal se produce una sola onda de cierre que culmina el día 27 con la clausura del extremo o neuroporo posterior; a nivel cefálico suceden cuatro episodios de cierre que comienzan por la unión occipito-cervical, culminando el día 25 con la clausura del neuroporo anterior. <sup>(31)</sup>

Al terminar la neurulación alrededor del día 27, en la etapa de las 25 somitas, el Sistema Nervioso está representado por una estructura tubular, el tubo neural, donde el extremo craneal (distal a la 5ª somita) dará origen a las vesículas cerebrales y el caudal a la médula espinal hasta los dos primeros segmentos sacros. <sup>(33)</sup>

### **1.2.2 Neurulación Secundaria**

El resto de los segmentos sacros y coxígeos se forman por la Neurulación Secundaria, proceso no muy bien conocido en los mamíferos (Anexo 1, Ilustración 2). Entre los días 25 y 27, de la vida embrionaria, por debajo y distal al tubo neural se presenta un acumulo de células macizas pluripotenciales, denominado eminencia caudal, masa de células caudales (MCC) o botón final, situado en la llamada zona de coincidencia, <sup>(36)</sup> que darán origen a las porciones más distales del embrión, incluyendo los segmentos medulares y crestas neurales. <sup>(35)</sup>

Los procesos embriológicos son específicos para cada especie <sup>(34, 37,38)</sup> y poco se conoce de la secuencia de eventos que ocurren en el hombre durante la neurulación secundaria; en los pollos comienza a punto de partida del botón terminal, el que forma un cordón celular, que se subdivide en varios grupos celulares, que se cavitan y se unen formando una sola oquedad que finalmente se fusiona al tubo neural primario.

En los ratones se forma una roseta de células dispuestas alrededor de una cavidad, contigua al tubo neural primario con el que se fusiona. En el hombre parece que ocurre una mezcla de los eventos anteriores; que terminan en el día 60 de la vida embrionaria. <sup>(34)</sup> *Selucki* y colaboradores plantean que en el humano se produce una

acumulación de células neuroepiteliales, que se canalizan y degeneran por apoptosis.

En el cierre del tubo neural influyen fenómenos intrínsecos propios de las células y también extrínsecos, por acción directa o inductora de tejidos vecinos. Hay también fenómenos genéticos implicados. <sup>(34)</sup>

La masa de células caudal da origen a la notocorda caudal, las últimas 12/14 somitas (de las 39 en total), la médula sacro-coxígea, el cono medular, el *filum* terminal, el intestino; así como el tracto urogenital. <sup>(38)</sup>

### **1.2.3 Diferenciación retro regresiva**

Es un proceso poco comprendido mediante el cual una vez formado el tubo neural en su totalidad, los segmentos distales originados por condensación y canalización experimentan una regresión y se produce la desaparición de la cola embrionaria, por degeneración y apoptosis celular, este evento da origen al *filum* terminal que conecta el cono medular con los vestigios de médula coxígea. <sup>(35, 36,39)</sup>

Este fenómeno está directamente vinculado con el ascenso del cono medular. Posterior al día sesenta de vida embrionaria, esta estructura experimenta diversos cambios morfogénicos que se extienden incluso hasta después del nacimiento. Por debajo del segmento S2 el canal ependimario del tubo neural y todas las células germinativas a su alrededor sufren un proceso de degeneración y apoptosis, es decir a nivel del cono medular la médula termina abruptamente para que se forme el *filum* terminal. A esto hay que adicionarle el crecimiento desproporcionado que existe entre la médula espinal y la columna vertebral. <sup>(39)</sup>

La mayor parte del ascenso del cono ocurre entre las semanas ocho y veinticinco de gestación, las raíces antes horizontales en su salida comienzan a tomar una inclinación mucho más evidente a nivel de la cola de caballo. En el momento del nacimiento el cono medular está situado frente al espacio entre las vértebras L2-L3 y a los dos meses de edad ya ocupa el nivel que tienen en el adulto, entre D12-L1.

Se han planteado una serie de reglas a considerar ante la sospecha de una malformación congénita: 1) el desarrollo embriológico está constituido por una cadena de eventos bien ordenados, secuenciales; 2) las anomalías del mismo deben ser atribuibles a noxas que actúen en momentos específicos del proceso, porque la sucesión de acontecimientos está programada para ocurrir en un orden determinado y 3) la manifestación de cualquier anomalía depende de la habilidad del organismo para reparar las desviaciones embriológicas. <sup>(37)</sup>

Se ha intentado establecer una relación entre el momento en que ocurre la noxa durante la vida embrionaria y el tipo de malformación por defecto de cierre de la línea media que pudiera presentarse, que en la práctica cae dentro de un marco teórico. Se conoce que todos estos procesos están influenciados por diversos factores: <sup>(38)</sup>

- Citológicos intrínsecos de las células en desarrollo.
- De otros tejidos en formación.
- De componentes externos intrínsecos y extrínsecos.
- Genéticos y hereditarios.



Cuando las alteraciones se producen durante la neurulación primaria las malformaciones más frecuentes son: diastematolielia, mielomeningocele, lipomeningocele, seno dérmico con o sin tumores de inclusión; en el período de la neurulación secundaria pueden presentarse mielocistocelos o *filum* terminal engrosado; durante la regresión caudal se pueden generar agenesias de columna vertebral, fístulas entéricas, sirenomielia, atresia, exotrofias y en caso de persistir el canal notocordal pueden presentarse divertículos, persistencias entéricas, espina bífida anterior, quiste neuroentérico y diastematomyelia. <sup>(38,39)</sup>

Por ejemplo *Bulsara* y colaboradores <sup>(12)</sup> atribuyen la infiltración grasa del *filum* terminal a trastornos de migración de las células mesodérmica.

### **1.3 Algunas consideraciones anatómicas y funcionales**

Para una mejor comprensión del Síndrome de la Médula Fija Oculta se hace necesario un pequeño recordatorio de algunos matices esenciales relacionados con la anatomía de la médula espinal. Los aspectos clásicos aparecen en cualquier texto de anatomía, enfatizaremos en aquellos que tienen relevancia para la adecuada comprensión del cuadro.

#### **1.3.1 Médula Espinal.**

Según *Testut y Latarget*, la médula espinal se extiende desde el agujero occipital hasta el borde inferior del cuerpo vertebral de L1, con 46 cm de longitud y un cm de ancho, presentando dos engrosamientos, uno cervical y otro lumbar coincidiendo con los segmentos relacionados con las extremidades superiores e inferiores.

En su configuración externamente presenta varios surcos, los más significativos son: el surco pósterolateral, por donde penetran las raíces posteriores (sensitivas) y el surco anterolateral por el que emergen las raíces anteriores (motoras). Las raíces forman los nervios raquídeos y salen por el agujero de conjunción correspondiente, lo que acontece con una disposición oblicua debido a la no relación segmento medular - cuerpo vertebral; en los segmentos medulares inferiores (lumbares, sacros y coccígeos) las raíces nerviosas forman la cola de caballo o cauda equina, destinadas a inervar las extremidades inferiores; así como músculos y vísceras pélvicas. <sup>(40-42)</sup>

En el adulto la médula espinal termina en el cono medular a nivel del borde inferior de L1 o borde superior de L2 o a nivel del disco entre las vértebras L1 y L2 y a este nivel se continúa con el *filum terminale* <sup>(40,41)</sup>.

La posición normal del cono medular fue descrita por primera vez por *Thomson*, en 1894, lo que confirman con posterioridad *Mc Cotter* (1915), *Needles* (1935), así como *Reimann* y *Anson* (1944). En el adulto, la médula espinal termina a nivel de L1-L2, sin embargo, en el 1% de la población se extiende por debajo de L2. <sup>(41)</sup>

En 1892, *Ballantyne* plantea que en el recién nacido (RN) el cono tiene el mismo nivel que en el adulto; sin embargo *James* y *Lassman* aseveran que el mismo alcanza la misma altura que en el adulto a los cinco años, para *Barson* (1970) esto acontece a los dos meses de nacido; *Govender* y colaboradores en 1988, replantean la ubicación reportando no diferencias entre el adulto y el RN, lo que confirman *Wilson* y *Prince* en estudios de resonancia magnética. *Wolf* y colaboradores, por medio de estudios ultrasonográficos aseveran que el cono se sitúa entre L1 y L2 a las 40 semanas post menstrual. *Warder* y *Oakes* (1993) afirman que en el RN el

cono está situado frente al disco L2-L3 y que su ubicación normal se alcanza a los dos meses de nacido, utilizando resonancia magnética sugieren que la posición estándar es por encima de L2. <sup>(11,42)</sup>

En un estudio realizado por *Vettivel* en 48 fetos y nueve recién nacidos a término analizó la posición del nivel inferior de la médula espinal en los diferentes estadios del desarrollo embrionario. La terminación de esta estructura osciló desde la altura de L5 a la de L1, según el estadio fetal, en los RN a término acababa a la altura de las vértebras L1 o L2. Este autor también describe pequeñas diferencias raciales y de sexo en la altura de terminación del cono. <sup>(41)</sup>

### **1.3. 2 *Filum terminale***

El *filum terminale* es una banda fibrosa, constituido por dos porciones, una interna que se extiende desde el cono medular (a nivel de la vértebra L1-L2) hasta el sacro a la altura de S2, tiene una longitud promedio aproximada en milímetros (mm) de 156, con un diámetro medio de 1,48 mm, en la porción superior y de 0,76 en las más bajas donde termina perforando el saco dural a nivel de S2 en el 42% de las ocasiones y en S1 en el 30%, donde se continúa con una porción externa extradural, que va desde ese punto a la cara posterior del coxis, como ligamento coccígeo. <sup>(41, 43,44)</sup> *Yundt* y colaboradores (1997) analizan el ancho del *filum terminale* en niños de dos a catorce años, durante intervenciones espinales para tratamiento de espasticidad, el grosor osciló entre 1,16 y 1,21 mm y concluyen que cuando el diámetro es mayor de dos mm de diámetro se debe considerar engrosado.

Se han realizado diversos estudios para determinar la cito arquitectura del *filum terminal* <sup>(12,36,40,45)</sup>, esta estructura contiene tejido conectivo colágeno, con disposición longitudinal y transversal, lo que le da cierta elasticidad, así como fibras gliales, neuronas esparcidas, células ependimarias, segmentos de fibras nerviosas periféricas, vasos sanguíneos y grasa. La cuantía de los elementos nerviosos parece se relaciona con la proximidad al cono medular, sin que pueda aseverarse.

El *filum terminal*, según algunos autores, no tiene ninguna relevancia funcional, para otros participa en la fijación de la médula y cauda equina, contribuyendo a la prevención de daño de estas estructuras por estiramientos exagerados del raquis durante la flexión y extensión. *Fettes* y colaboradores estudiaron en diez voluntarios los movimientos del cono medular durante la flexión por medio de resonancia magnética y en tres ascendió, en tres descendió y en cuatro no se modificó, por otro lado *Bauer*, en otra investigación apreció que el *filum* se estira y se desplaza posterior durante la flexión y según *Kumar*, otros autores han reportado que en algunos peces (*Poeciliaspheops*) interviene en la regulación de agua. <sup>(45-47)</sup>

### **1.3.3 Meninges**

Las envolturas meníngeas están constituidas por la duramadre, la aracnoides y la piamadre. La duramadre espinal, a diferencia de la cerebral, consta solamente de una capa meníngea que no se adhiere a las vértebras; está separada de los límites del conducto vertebral por un espacio epidural que contiene tejido areolar graso y múltiples venas. Los espacios subaracnoideos espinal y craneal son continuos entre sí y contienen líquido cefalorraquídeo. La piamadre se encuentra íntimamente unida

a la médula y a cada lado de la misma, en toda su longitud, emite una serie de 22 procesos triangulares llamados ligamentos dentados, que se encuentran unidos a la duramadre y, por tanto, fijan la médula; en este síndrome tiene valor especial el último de los ligamentos dentados situado en la vecindad del cono medular, aproximadamente a nivel de D10, para otros hasta D12. <sup>(30,43)</sup>

### **1.3.4 Micción**

Se hace necesario recordar algunos aspectos básicos acerca de la actividad urodinámica baja. La vejiga normal tiene dos funciones principales: el almacenamiento y la eliminación de la orina; durante el primer evento, denominado fase de llenado, la misma se distiende progresivamente ejerciendo baja o poca presión sobre su propia pared, constituida esencialmente por el músculo detrusor, acomodándose hasta un volumen determinado acorde a su capacidad, sin que se demuestre contracción de sus paredes, incluso en el lactante. A esta propiedad de distensión de la vejiga sin que se produzca aumento de la tensión en su interior se le denomina complianza, en el adulto el volumen oscila entre 300 y 350 ml, en el recién nacido entre unos 20 y 30cc y en los niños el cálculo se realiza con la fórmula  $\text{Edad en años} + 2 = \text{onzas} = \text{ml}$ . <sup>(48)</sup>

En una vejiga normal (estable) está demostrado que durante el llenado no se presentan contracciones del detrusor, incluso en los lactantes, hasta que se alcanza la capacidad funcional del órgano y el individuo siente deseos de orinar y entonces se pasa a la fase de vaciado con la contracción del músculo parietal y la relajación del esfínter externo lo que facilita la salida de orina por la uretra. Es decir tiene que

existir un sinergismo entre la contracción del detrusor y la relajación del esfínter externo. <sup>(49)</sup>

Las diferentes fases del ciclo miccional están bajo el control del sistema nervioso simpático (T10-L1), el parasimpático (S2-S4) y el sistema somático a través del nervio pudendo; los que a su vez están bajo el influjo del núcleo del detrusor en el tallo cerebral, modulado por la corteza, que es la que en última instancia integra las sensaciones y el control de la micción.

A la fase de llenado la controla el sistema simpático a través de los receptores  $\beta$  y  $\alpha$ , los primeros relajan el músculo detrusor y los segundos constriñen el esfínter interno; al vaciado lo maneja el sistema parasimpático a través de los receptores colinérgicos que hacen contraer el músculo detrusor y el nervio pudendo que relaja el esfínter externo. <sup>(49)</sup>

El vaciamiento vesical en el neonato ocurre como un reflejo espinal-sacro cuando la vejiga tiene poca orina en su interior, pues presenta eliminaciones frecuentes, en promedio veinte al día. Alrededor del segundo año de vida, con el desarrollo del sistema nervioso autónomo, este reflejo miccional se inhibe en forma progresiva y el niño se hace cada vez más consciente de las sensaciones y manifiesta el deseo de vaciar la vejiga; entre la edad de dos y tres años ya es capaz de retener la orina y alcanzar al control miccional diurno y alrededor de los cinco casi todos los niños ya no presentan enuresis. Es importante conocer estas edades de maduración vesical y control urinario para la detección precoz de disfunciones vesicales y su manejo. <sup>(43, 50,51)</sup>

La fase de vaciado comienza con la relajación voluntaria del periné y el esfínter urinario externo seguido de la apertura del cuello de la vejiga, este proceso inicia el reflejo de la contracción vesical y la expulsión de la orina a baja presión. El vaciamiento sigue un patrón de coordinación sinérgica entre el cuello vesical, el esfínter externo y el músculo detrusor. <sup>(50)</sup>

En niños con una función neurogénica anormal de la vejiga, el detrusor puede contraerse antes de la relajación del cuello de la vejiga y del esfínter externo resultando en un vaciamiento a alta presión denominado disinergia detrusor-esfínter. Normalmente la vejiga se vacía con una simple contracción, se considera anormal un residuo vesical de cinco ml en el neonato o de más de un 10% de la capacidad vesical estimada en niños mayores. <sup>(51)</sup>

### **1.3.5 Defecación**

La región ano-rectal constituye una unidad funcional cuya misión fundamental es el control de la continencia y la defecación, reteniendo su contenido para evacuarlo en el momento y lugar socialmente más adecuado. La continencia es un mecanismo complejo con integración de funciones musculares somáticas y viscerales que manejan información sensorial de control local, espinal y del sistema nervioso central. <sup>(52,53)</sup>

El control neurológico de la defecación se vehiculiza a través de los sistemas somático, simpático y parasimpático, que en correcta coordinación generan un automatismo aprendido.

La inervación del esfínter anal interno es tanto parasimpática (S2, S3 y S4) como simpática (L1 y L2) siendo su contracción mantenida principalmente por esta última, el esfínter anal externo es un músculo estriado y voluntario, su inervación se realiza a través de la vía pudenda (S2 y S3) y de la rama perineal de S4. <sup>(43, 52,53)</sup>

Alrededor de un 50% de las causas de incontinencia fecal y hasta un 86% en algunas series tienen un origen neurológico subyacente; en el resto generalmente es exclusivamente mecánico y en algunas sigue sin determinarse la causa.

#### **1.4. Estudio Neurofisiológico del Suelo Pélvico**

Internacionalmente esta investigación complementaria incluye el estudio electromiográfico de los músculos del suelo pélvico, así como la velocidad de conducción de los nervios de la zona, ramos en su mayoría de los nervios pudendos, a lo que adicionan la urodinamia y la manometría ano rectal, en nuestro medio se circunscribe a la primera parte del estudio, introducida por el Dr. Manuel Morais, neurofisiólogo del Hospital "Hermanos Ameijeiras". No es nuestra intención referirnos a un tema tan complejo y que pudiera ser motivo de una investigación, sólo mencionaremos elementos básicos elementales.

El nervio pudendo es el nervio más robusto del plexo pudendo, está formado por las raíces S2, S3, S4 y algo de S1, sus ramas terminales constituyen los nervios sensitivos y motores rectales y/o anales, que inervan al esfínter anal, el periné con los músculos transversos superficiales del periné y bulbo-cavernoso; así como el nervio dorsal del pene o clítoris. La exploración se realiza por medio de la electromiografía (EMG) convencional con electrodo de superficie o aguja tipo



electrodo concéntrico y electromiografía de fibra simple, así como la medición del tiempo de latencia de los nervios pudendos. <sup>(52,53)</sup>

### **1.5. Fisiopatología**

La interpretación fisiopatológica del Síndrome de Médula Fija (SMF) ha evolucionado en el tiempo atendiendo al conocimiento acerca del mismo en cada momento, recordemos no es lo mismo una Médula Fija que un SMF, no obstante analizaremos las interpretaciones de los mecanismos que se pensó lo producían en el tiempo.

En la primera mitad del pasado siglo, predominan las interpretaciones mecanicistas (*Bricker, Ingraham y Lowrey, Matson, Baset*), todo era secundario a un proceso local, por compresión y distorsión, aunque en la década de los años 50 se adiciona la hipótesis de que los efectos distales podían producirse por la tracción secundaria al proceso local, por el crecimiento desproporcionado de la columna vertebral y la médula (*Matson, Garceau, Lichtenstein*). En 1956, *Jones y Love*, realizan estudios en necropsias y aseveran que la tracción local de los elementos distales medulares produce estiramiento y afinamiento del cono medular, con estrechez de los vasos piales, todo lo cual produce degeneración de neuronas y tractos; un año más tarde Barry y colaboradores coinciden con lo anterior; pero adicionan que el efecto se disipa en los cinco segmentos distales. (Citados por *Warf*) <sup>(9)</sup>

En 1975, *Anderson* sugiere puede deberse a una constitución inadecuada del *filum* terminal, con pobre tolerancia del cono medular, como consecuencia de las fuerzas de tracción por el crecimiento y la actividad física. *Hoffman* y colaboradores, en 1976,

presentan una serie de enfermos, aseveran la presencia de un fenómeno de fijación y de tracción a distancia asociado e introducen el término “*Tethered Cord*”.

A partir de 1981 a la actualidad, aparecen una serie de publicaciones que serán piedra angular en el análisis de la fisiopatología del SMF, lideradas por Yamada <sup>(28)</sup>, donde demuestra cambios en el metabolismo oxidativo mitocondrial celular. Para mantener sus funciones las células requieren energía en forma de ATP (adenosin-trifosfato) la que obtiene a través del metabolismo oxidativo, con lo que logra:

- La supervivencia celular.
- Mantener los gradientes iónicos a través de las membranas.
- Transmitir las señales eléctricas.

Ellos realizan tracciones del *filum* terminal constantes y/o intermitentes en gatos y humanos lo que produce distorsión y angulación de pequeñas arteriolas y vénulas con hipoxia, isquemia, alteraciones en el metabolismo oxidativo mitocondrial, con daño de la membrana celular, así como de los canales de potasio, sodio y potasio, en dependencia de la duración y grado de la elongación, con regresión de la sintomatología al cesar la injuria, en relación con la calidad de la noxa. Posteriormente encontraron alteraciones en el metabolismo de la glucosa al aplicar fuerzas de tracción elevadas. <sup>(28, 54-56)</sup>

Para Filipidis y colaboradores <sup>(4)</sup>, el origen es por la pérdida de elasticidad del *filum* terminal, lo que produce tracción por debajo del ligamento dentado de D-10 con disminución de la luz del vaso y del flujo sanguíneo medular, promoviendo isquemia que es mayor en la sustancia gris. Para ellos los factores principales son la tracción y

la isquemia, lo que se demostró en la publicación de *Schneider* y colaboradores (1993), en un estudio con *Doppler* que evidencian mejoría de la circulación local después de la lisis quirúrgica del *filum* terminal.

*Sarwar* y colaboradores (1983) afirman que la tracción elonga al máximo la médula lumbar; pero no la cervical. En 1987, *Tany* y colaboradores plantean que el *filum* terminal actúa como un buffer para los movimientos distales de la médula y al mismo tiempo previene los estiramientos, demuestran que la médula sólo se elonga por debajo del ligamento dentado de D-10 y que ante una mayor tracción ocurre un incremento de los trastornos del metabolismo oxidativo; lo que se refuerza por *Fujita* y *Yamamoto*, en 1989, que demuestran disminución de los potenciales evocados somato sensoriales con el incremento de la tracción.

En los últimos años el análisis se ha dirigido fundamentalmente a tratar de explicar porque la aparición del SMF en la adolescencia o en la adultez, *Stetler* y colaboradores <sup>(57)</sup> plantean que es necesario el paso de los años para que se pierda elasticidad en el *filum* terminal, ya sea por desarrollo de elementos mesénquimales o por “envejecimiento”. Por su parte *Hertzler* y colaboradores <sup>(39)</sup> sugieren que la aparición de las manifestaciones en la adultez o la adolescencia se debe a:

- 1) Aumento progresivo de la pérdida de elasticidad del *filum* terminal.
- 2) La realización de un esfuerzo físico repentino.
- 3) El aumento de las actividades físicas, sobre todo deportivas o de recreación.
- 4) Aparición con los años de estenosis del canal espinal.

En resumen la presentación del SMF se debe a la tracción que ejerce el *filum* terminal, por pérdida de la elasticidad, lo que repercute localmente en el cono medular, lo que produce trastornos del flujo sanguíneo, del metabolismo oxidativo y de la glucosa, de la función electrolítica, a lo que se pueden asociar fenómenos anatómicos locales. (Anexo 1, Ilustración 3).

### **1.6. Comentarios clínicos**

Haremos referencia a las síntomas y signos más frecuentes en el llamado Síndrome de la Médula Fija (SMF), debiendo aclarar que al revisar la literatura existe gran confusión al respecto pues indistintamente es referido con diversas denominaciones, lo que será discutido en el momento preciso, ahora solo nos proponemos caracterizar el paciente “tipo”. (Anexo 1, Ilustraciones 4-8)

Los síntomas y los signos atribuidos al SMF incluyen características clínicas y elementos específicos del disrrafismo espinal, presentándose con mayor frecuencia entre los cinco y los quince años, con predominio en el sexo femenino. Las manifestaciones las podemos enmarcar en cuatro categorías: neurológicas, urológicas, músculo-esqueléticas (ortopédicas) y dolorosas. <sup>(11, 58)</sup>

Las manifestaciones neurológicas se presentan aproximadamente en el 75% de los enfermos, y pueden ser secundarias a lesiones de la neurona motora inferior, por compresión, daño local o disgenesia y con menor frecuencia de la neurona motora superior, generalmente atribuidas a daño isquémico al tejido neural causado por la tracción. <sup>(28)</sup>

Predominan las disfunciones de los esfínteres vesical y anal, sobre todo el primero, que se manifiesta por aumento de la frecuencia urinaria, vaciado incompleto de la vejiga, enuresis tanto diurna como nocturna e infecciones urinarias intercurrentes, el segundo se caracteriza por encopresis, en ocasiones referida como “el manchado de la ropa interior”, pero pueden ocurrir grandes evacuaciones o constipación. <sup>(2)</sup>

Las alteraciones neurológicas en miembros inferiores pueden ser tróficas, debilidad motora asimétrica, segmentarias, sensitivas sobre todo perineales, así como reflejas asimétricas. La mayor parte de las parálisis en miembros inferiores son flácidas y en menor proporción espásticas. <sup>(2)</sup>

El dolor puede estar localizado en la espalda o ser referido de manera inespecífica a miembros inferiores, en otras ocasiones puede ser radicular o irradiarse a región perineal, con sensación urente, se menciona el desencadenamiento del mismo por maniobras de hiperflexión de la columna lumbosacra. <sup>(59)</sup> Su aparición se relaciona con la edad, en los niños es inusual e inespecífico y con los años se circunscribe la topografía.

Entre el 50-70% de los enfermos presenta lesiones cutáneas asociadas, en región lumbar baja, como hemangiomas, hipertrichosis, mechones de pelo, piel atrófica, lipomas locales, algunos autores consideran que constituyen la carta de presentación de una espina bífida oculta (EBO). <sup>(3, 60-63)</sup>

Con frecuencia estos enfermos presentan alteraciones ortopédicas variadas, escoliosis, espina bífida, hemiláminas, hemivértebras, disgenesias sacras,

deformidades en los pies, luxación congénita de la cadera, asimetría en la longitud de los miembros inferiores, dedos en palillo de tambor, pie varo o equino. <sup>(64)</sup>

Es bien reconocido que el SMF se puede relacionar con otros síndromes malformativos <sup>(2, 65-68)</sup> que implican diversos órganos o sistemas. Las asociaciones más frecuentes son la agenesia caudal (espectro de anomalías vinculadas con alteraciones del proceso de regresión caudal) y los síndromes de agenesia ano-rectal: VATER (anomalías en vértebras, ano, tráquea, esófago y renal), OEIS (onfalocele, exotrofia, ano imperforado, anomalía vertebral) y la tríada de Currarino (defecto óseo sacro, malformaciones ano-rectales y masa presacra).

Desde el punto de vista etiológico el SMF se clasifica en dos grandes grupos: 1. Primarios o malformativos, que incluye todas las formas de espina bífida, tanto abiertas como cerradas y 2. Secundarios o adquiridos como consecuencia de aracnoiditis, traumatismos, tumores, cicatriciales, hernias discales, entre otros procesos. <sup>(4,69)</sup>

Recordemos que los malformativos son consecuencia de defectos de cierre del tubo neural y se dividen en dos grandes conjuntos: la Espina Bífida Abierta (EBA), que comprende los meningoceles, mielomeningoceles, raquisquisis, entre otros y la Espina Bífida Oculta, dentro de los que se encuentran el seno dérmico, los lipomas, quistes neuroentéricos, meningoceles manqué, seno dérmico con o sin tumores de inclusión, la diastematomielia y el *filum* terminal engrosado, entre otros.

A modo de breve resumen exponemos las características de las diversas formas de EBO: <sup>(7, 11,56)</sup>

- Lipomielomeningoceles: existe un lipoma subcutáneo lumbosacro con extensión intrarraquídea, en mayor o menor grado, pasando por los diferentes planos adyacentes, es la forma más común y como regla los pacientes acuden a consulta en los primeros años de la vida. El 59% suele ser asintomático.
- Lipomas intraespinales: la masa grasa ocasiona compresión de la médula espinal, estando con frecuencia asociada a defectos óseos.
- *Filum* terminal graso: existe infiltración grasa total o parcial de esta estructura.
- Diastematomielia: la médula espinal está dividida en dos mitades y rara vez es doble. Se agrupan en Tipo I para referirse a la duplicación dentro del canal sin la existencia de alguna excrescencia entre los elementos y Tipo II cuando está presente un tabique óseo o cartilaginoso entre las partes. De manera habitual se acompaña de escoliosis.
- *Filum* Engrosado: esta estructura está engrosada, mayor de dos mm y se asocia a un cono medular por debajo del cuerpo vertebral de L2.
- Seno dérmico: se refiere a la presencia de un tracto fibroso que se extiende desde la región lumbosacra, donde se manifiesta como un hoyuelo, hasta los planos profundos, pudiendo terminar por encima de la duramadre, en esta membrana o penetrar la misma. En ocasiones termina en los llamados tumores de inclusión (epidermoides, dermoides o teratomas). Pueden debutar con cuadro de meningitis, por la comunicación de los elementos de la piel con el sistema nervioso.

- Mielocistocele: se refiere a la expansión del canal espinal caudal con contenido quístico en su interior de líquido céfalo raquídeo, rodeado de un saco dural con expansión local. De manera habitual se acompaña de múltiples malformaciones locales.
- Quistes neuroentéricos: se trata de un quiste congénito rodeado de tejido mucoso proveniente del tubo digestivo, situado entre la notocorda y el mesodermo. Pueden crecer hacia mediastino, abdomen o dentro del canal espinal.
- Meningocele manqué: disrrafia caracterizada por la presencia de bandas de tejido neural fibrótico o atrésico conectadas a la duramadre y/o médula espinal, asociado con frecuencia a otros tipos de malformaciones.

Después de los trabajos de *Yamada* y colaboradores <sup>(7)</sup> se recomienda clasificar los enfermos con SMF en tres categorías: un primer grupo constituido por el verdadero SMF, referido a los enfermos con cono medular bajo con un *filum* terminal engrosado, asociados a las diversas malformaciones, en los que gran parte de la sintomatología regresa con la sección operatoria del *filum*; el segundo conjunto compuesto por aquellos con sintomatología secundaria al fenómeno de tracción y por la lesión *in situ*, con compresión local, por bandas de tejido fibroso, alteraciones vasculares y/o trastornos de la circulación del líquido céfalo raquídeo, las que hacen estas lesiones irreversibles, incluso con agravamiento post operatorio; el tercer grupo está formado por dos categorías de pacientes con apariencia de una médula fija; pero sin un verdadero SMF. La primera constituida por enfermos parapléjicos



portadores de mielomeningoceles y lipomeningoceles, que aparentemente no tienen neuronas funcionales, los que no se benefician con la cirugía y la segunda formada por pacientes asintomáticos con una médula espinal elongada y un *filum* terminal grueso, los que precisan un seguimiento estrecho para detectar precozmente signos clínicos y proceder entonces a la cirugía.

Pero en la última década de la pasada centuria aparece una variante clínica adicional, el denominado Síndrome de la Médula Fija Oculta o Mínimo, <sup>(3, 5, 6, 7,8)</sup> para referirse a un grupo de enfermos que presentan manifestaciones clínicas sugerentes de un SMF; pero con un cono medular en posición normal (por encima del cuerpo vertebral de L2) y un *filum* terminal de grosor normal. Los síntomas y signos predominantes son la disfunción urológica, generalmente incontinencia diurna y/o nocturna y el dolor de espalda, con o sin alteraciones neurológicas menores en miembros inferiores.

A partir de 1990 comienzan a aparecer reportes de mejoría clínica en estos enfermos después de la lisis operatoria del *filum* terminal, planteándose que la misma es secundaria al efecto de tracción que ejerce el mismo, cuando ha perdido su elasticidad y por lo tanto está tenso. Este constituye uno de los aspectos más controversiales en la práctica neuroquirúrgica. <sup>(18, 27,70)</sup>

Las investigaciones utilizadas para el diagnóstico de estas diversas patologías han sido: radiografías simples, tomografía axial simple y contrastadas, resonancia magnética; así como estudios de las funciones nerviosas, urodinámicos y rectales. En los lactantes con espina bífida abierta la ultrasonografía puede ser de utilidad.

En las diversas series pediátricas la edad de los enfermos incluidos, oscila desde la lactancia hasta los catorce años, con predominio del sexo femenino, reportándose la presencia de manifestaciones cutáneas en más del 50%, seguido por alteraciones músculo-esqueléticas (ortopédicas), de mayor o menor envergadura en 38%, disfunción vesical entre el 36 y 38% y dolor, cuya aparición se incrementa con la edad. Las mejores respuestas se obtienen en dependencia de la precocidad de la cirugía. <sup>(1, 60, 71-73)</sup>

Otros autores han reportado la presencia de SMF en adolescentes y adultos jóvenes, las manifestaciones clínicas son parecidas a la de los pacientes pediátricos, pero predomina el dolor, con trastornos progresivos sensorimotores y disfunciones vesicales y/o anales, lo que se atribuye al crecimiento desproporcionado de la columna vertebral a esa edad. Las variedades de EBO encontradas con mayor frecuencia son los lipomas intrarraquídeos y el *filum* terminal hipertrófico, asociados con frecuencia a bandas fibróticas aracnoideas. Las mejores respuestas se obtienen con respecto al dolor. <sup>(71,74)</sup>

En la actualidad es un hecho aceptado la existencia del SMF en el adulto, por lo general se trata de enfermos portadores de vejiga neurogénica, disfunciones anales, deformidades en miembros inferiores con trastornos de la marcha, escoliosis, y dolor en las piernas o región perineal, que comienzan a agravarse de manera progresiva, lo que generalmente se relaciona con movimientos que lleven a la hiperflexión de la columna lumbosacra, estenosis progresiva del canal, que manifiesta la alteración silente hasta ese momento a causa de microtraumas repetidos localmente. <sup>(75)</sup> La respuesta al dolor ocurre en más del 85% de los

enfermos, no así en relación con el resto de las manifestaciones. Sólo el 39% mejora de los trastornos esfinterianos. <sup>(14, 24, 38, 75-81)</sup>

*Conclusión del capítulo.*

Existen diferencias en las denominaciones de los síndrome de médula fija, e incluso en la aceptación, por algunos autores, de criterios establecidos en los últimos años; pero resumiendo los conocimientos actuales es posible considerar a los pacientes con trastornos de esfínteres, motores, sensitivos y músculo esqueléticos de origen en la región caudal de la médula espinal y *filum* terminal en aquellos que presentan no “ascenso relativo” del cono medular en el canal raquídeo y engrosamiento del *filum* terminal mayor de dos mm y el segundo grupo incluye los que no presentan estas alteraciones; pero sí similares manifestaciones clínicas.

Este segundo grupo no es reconocido por todos los autores y al estudio y caracterización de este conjunto va dirigida esta investigación.

## **Pacientes y Método**

## **CAPÍTULO 2. PACIENTES Y MÉTODOS**

En este capítulo se describe detalladamente el diseño de la investigación, de manera que pueda ser realizada con las mismas características por otros investigadores, en otro momento y con otro universo, en caso de que sea necesario. Se incluye la clasificación de la investigación, se enuncia el universo de estudio, la definición y operacionalización de las variables, los aspectos éticos y se describe el procesamiento estadístico utilizado. El diseño tuvo como objetivo dar respuesta a la interrogante de investigación y comprobar o refutar la hipótesis, de acuerdo a los resultados, los que fueron analizados y posteriormente resumidos en el capítulo de conclusiones.

**2.1. Tipo de estudio:** Se realizó un estudio descriptivo prospectivo, donde se detallan las características de una serie de casos con diagnóstico de *Filum Tenso*, de entre un grupo de pacientes que consultó por trastornos de esfínter, trastornos motores en miembros inferiores y sensitivos, en diferentes combinaciones y que se consideró que cumplían suficientes criterios para localizar topográficamente la afectación a nivel caudal espinal.

### **2.2. Definición de la enfermedad estudiada**

El diagnóstico de *Filum Tenso*, fue realizado tomando los siguientes criterios: presencia de trastornos de los esfínteres vesical y/o anal, dolores en región lumbosacra irradiados o no a miembros inferiores y región perineal, manifestaciones neurológicas motoras y/o sensitivas de los miembros inferiores, así como alteraciones músculo esqueléticas de curso progresivo, pero con una resonancia

magnética con un cono en posición normal y un *filum* terminal de grosor menor de dos mm y sin otra enfermedad que los justifique.

### **2.3. Sujetos estudiados**

**2.3.1. Población de referencia:** Los pacientes procedían fundamentalmente de las provincias occidentales del país, aunque se atendió población de toda la Isla.

**2.3.2. Universo y muestra:** De los 94 enfermos que acudieron a consulta con trastornos de los esfínteres vesical y/o anal, dolores en región lumbosacra irradiados o no a miembros inferiores y región perineal, manifestaciones neurológicas motoras y/o sensitivas de los miembros inferiores, así como alteraciones ortopédicas, con un curso progresivo de las manifestaciones. El diagnóstico presuntivo de todos los enfermos al momento de la remisión a la consulta de Neurocirugía, fue de “Síndrome de Médula Fija”, sin especificar si eran considerados primarias, secundarias, o posibles SMFO. De ellos 79 en edades pediátricas y 15 mayores de 18 años.

Se aplicaron los siguientes criterios de inclusión, exclusión y salida.

#### **2.3.3. Criterios de inclusión, exclusión y de salida.**

##### **Criterios de inclusión.**

Pacientes atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía, durante los años 2001 hasta 2011, con trastornos de los esfínteres vesical y/o anal, dolores en región lumbosacra irradiados o no a miembros inferiores y región perineal, manifestaciones neurológicas motoras y/o sensitivas de los miembros inferiores, así como alteraciones ortopédicas de curso progresivo (escoliosis, pie varo, pie plano, y otras).

### **Criterios de exclusión.**

- Enfermos con alguna causa que justificara la presencia de las manifestaciones clínicas (infeccioso-inflamatorias, tumorales, traumáticas, tumorales, vasculares o degenerativas) tratadas previamente.
- Enfermos con otros trastornos esfinterianos, vesicales, rectales, o de los miembros inferiores que dificultaran la evaluación pos operatoria.
- Pacientes que no dieran su consentimiento a participar (en caso de menores de 18 años, los padres o representantes legales).

### **Criterios de salida.**

Se consideró la salida de enfermos que durante el estudio expresaran su determinación de no continuar en el mismo (pacientes o familiares). También se tuvo en cuenta en el diseño la "pérdida del seguimiento" de los pacientes por cualquier motivo, incluyendo el fallecimiento por causas no relacionadas con la enfermedad.

### **Aplicación de los criterios de inclusión, exclusión y salida:**

De los 94 pacientes que acudieron a consulta externa con el diagnóstico presuntivo de SMF diez no tenían criterio para considerar el diagnóstico de *Filum Tenso*.

Se excluyeron a cinco niños, dos con antecedentes de haber sido operados de espina bífida abierta con anterioridad, otro con malformaciones vesicales asociadas y finalmente dos con variantes de espina bífida con lipoma del cono medular y poro dérmico. En el grupo de adultos se precisó en tres casos un Síndrome de Médula Fija secundario y dos con *filum* engrosado y un cono medular bajo, por lo que no fueron estudiados como portadores de *Filum Tenso*.

Criterios de salida: 0

Finalmente quedaron en la investigación 84 enfermos, comprendidos entre los cinco y treinta y nueve años cumplidos al momento de su inclusión y tratamiento; la distribución fue de setenta y cuatro niños y diez adultos.

### **Definición de las variables**

Las variables consideradas se exponen en el Anexo 2.

### **2.4. Abordaje operatorio**

Las intervenciones quirúrgicas, por disímiles factores se realizaron en diversos centros hospitalarios: Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN), Hospital Pediátrico “Juan Manuel Márquez”, Hospital Pediátrico “Centro Habana”, Hospital Pediátrico “William Soler”. De preferencia bajo magnificación óptica y en los últimos diez enfermos se utilizó la endoscopia como complemento. La consulta inicial y el seguimiento posoperatorio se realizó siempre en el INN.

#### **2.4.1. Técnica quirúrgica**

Bajo anestesia general oro traqueal, se coloca al enfermo en decúbito prono con los miembros inferiores flexionados y ligeramente más altos que la cabeza. Asepsia de preferencia con yodo-povidona. Se realiza incisión en línea media, de aproximadamente cinco cm, entre las apófisis espinosas de L4 y S1, cuya altura puede variarse ante la presencia de espina bífida. Se aborda el saco dural por medio de una laminectomía, generalmente de L5, en presencia de espina bífida es suficiente una flabectomía a dicho nivel. Se realiza durotomía respetando la aracnoides y se abre la misma. Bajo magnificación óptica, de preferencia el microscopio operatorio, se identifican las raíces y el *filum* terminal. Este último se reconoce fácil por su ubicación posterior, aspecto tenso y un color diferente a las



raíces nerviosas, en ocasiones semejando la “cuerda de una guitarra”; una vez disecado se fija entre dos hilos de sutura, o dos grapas de Cushing, uno proximal y otro distal resultando llamativo la migración del segmento proximal en sentido cefálico, “es como si cortáramos una liga”. En los últimos diez enfermos de la serie fue posible objetivar el grado de ascenso de la porción proximal del *filum* terminal con un endoscopio.

En la mayoría de los pacientes, al exponer la duramadre local se apreció a través de la misma un *filum* terminal posterior y/o tenso, confirmado después de realizada la durotomía respetando la aracnoides; al abrir esta última y salir líquido céfalo raquídeo, el *filum* terminal se entremezcló con las raíces de la cola de caballo pero fue posible su identificación por el aspecto blanquecino, violáceo, amarillento que lo diferenció perfectamente de las estructura nerviosas.

Se utilizó un separador tipo Caspar, dando un campo tubular que posibilitó incisiones más pequeñas y disminuir el tiempo quirúrgico. En los últimos diez enfermos, el apoyo con endoscopia permitió apreciar, *in situ*, la retracción del *filum* terminal.

### **Métodos estadísticos**

La metódica utilizada fue dependiente de los objetivos del estudio y se utilizaron los siguientes métodos para la obtención del conocimiento científico:

Nivel teórico: histórico-lógico, hipotético -deductivo, inducción y deducción

Nivel empírico: Observación, medición

### **2.5. Procedimientos**

Se determinó la cantidad de enfermos que consultaron por trastornos de esfínter (fundamentalmente trastornos de la micción), asociado a trastornos motores de

miembros inferiores y/o sensitivos. A todos se les realizó estudios de imágenes y se determinó el diagnóstico de Síndrome de Médula Fija (primario o secundario) vs. posible *Filum Tenso* (SMFO). En los incluidos en el segundo grupo, se realizó estudio de suelo pélvico y se determinó a su vez el diagnóstico de *Filum Tenso* en base a la clínica y como exámenes complementarios de importancia el estudio del suelo pélvico y la IRM.

En el caso de no comprobar anomalías en el estudio neurofisiológico, las manifestaciones clínicas fueron consideradas en el diseño como definitivas en la decisión del tratamiento quirúrgico, o que se mantuvieran los enfermos en observación.

En los pacientes en que se concluyó como portadores de *Filum Tenso*, se realizó intervención quirúrgica y se analizó la evolución en consulta externa a los 15 días de operado, con posterioridad al primer, tercero, sexto, noveno mes y al año de evolución, salvo imponderables.

El diseño general de la investigación se presenta en el Anexo 3.

#### **2.5.1. Recolección de datos**

Fue confeccionada por el autor del estudio, una hoja para la compilación de los datos (Anexo 4) en que se utilizó la información disponible en documentos, la observación, la entrevista al paciente y/o familiares y los resultados de los exámenes (informes y opinión del autor).

Para evitar el sesgo en la recolección de la información y posibles diferencias entre encuestadores, los datos fueron recogidos por el propio autor de la investigación y se revisó la información obtenida y las posibles dificultades durante todo el proceso de

recogida. En todo momento se solicitó el consentimiento por parte del enfermo y/o familiar para ofrecer información.

Las preguntas incluidas fueron abiertas, cerradas y semiabiertas, de acuerdo a la información necesaria.

Con la información obtenida de los primeros diez enfermos se realizó la primera prueba para verificar la eficacia y las insuficiencias de la herramienta creada para la investigación.

El formato del cuestionario incluyó el encabezado, número consecutivo asignado a los enfermos, fecha de realizado y los datos generales del paciente. Una segunda parte incluyó los datos relacionados directamente con la investigación y que eran necesarios para cumplir con los objetivos.

Para facilitar el análisis, los datos fueron recogidos en sábanas de compilación de datos y la recopilación y resultados se hizo por computadora, utilizando varios programas de estadística (Statcalc, CIA, Medcalc).

### **2.5.2. Análisis estadístico y presentación de los resultados**

Los resultados se presentan de manera resumida en frecuencias absolutas y las proporciones que representaron (en porcentajes). Al mostrar los resultados de la edad (única variable cuantitativa), se calculó el promedio, la mayor y la menor edad y para realizar los análisis se reunieron por edades en tres grupos: entre cinco y nueve años cumplidos, de 10 a 17 y 18 y más.

Cuando se consideró importante, se realizó el análisis de independencia entre variables cualitativas mediante el test de independencia chi cuadrado, considerando el nivel de significación del 5% para determinar la significación estadística.

En los casos en que se entendió necesario, se calcularon los intervalos de confianza (IC) para las proporciones, con un 95% de confianza.

Se utilizó el test estadístico que se consideró necesario y suficiente para el análisis de los datos en cada momento (estadística suficiente).

Los resultados se presentan en tablas de distribución de frecuencias y en algunas oportunidades en figuras.

## **2.6. Aspectos éticos (ética médica y ética de las investigaciones)**

Para la ejecución y desarrollo de la investigación, se solicitó la aprobación del Consejo Científico, Comité de Ética de las investigaciones de la Institución ejecutora y de la Dirección del Instituto de Neurología y Neurocirugía. Se informó de la presente investigación al Comité de Ética de las diferentes instituciones donde fueron operados los pacientes.

El protocolo de investigación fue presentado y aprobado para poder iniciar el estudio, junto con el currículum *vitae* del autor y se incluyó el modelo de consentimiento informado (Anexo 5).

Se tuvo en consideración que la investigación tuviera valor social, colaborando en la mejoría de la salud y el bienestar de una parte de la población y además en reportar nuevos conocimientos a los profesionales relacionados con pacientes con estas manifestaciones clínicas.

La validez científica se garantizó con el planteamiento claro de una hipótesis y el uso de los métodos científicos adecuados para que los datos sean confiables y válidos.

Se tuvo en cuenta los riesgos y beneficios, considerando que la proporción de los beneficios tanto para el paciente como para la sociedad fueran suficientes para

abordar el estudio y la conducta planificada. Esto se acreditó por la aprobación de los comités involucrados en la aprobación del estudio.

Se consideraron todos los aspectos formales y éticos para el diseño, recogida y firma del consentimiento informado por parte del paciente y/o representante legal del enfermo, en caso de ser necesario, respetando la autonomía de los sujetos.

#### *Conclusiones del capítulo*

En este capítulo se define el tipo de estudio realizado, que fue descriptivo, el diseño general de la investigación, la que incluyó a 84 pacientes con diagnóstico de *Filum Tenso*, de los 94 enviados con el diagnóstico de Síndrome de Médula Fija y los criterios de inclusión, exclusión y salida, destacando la no "pérdida" de pacientes en ningún momento del estudio. Además, se relata el método empleado para la recolección de los datos por el autor y su posterior análisis, la operacionalización de las 16 variables estadísticas incluidas y se tuvieron en cuenta los principales aspectos éticos necesarios en toda investigación y en particular con seres humanos.

El análisis de las variables estudiadas se realizaron con los test considerados absolutamente necesarios, pero también suficientes, para poder llegar a conclusiones y que permitieran de la manera más fácil la interpretación de los resultados que se presentan resumidos en tablas y figuras mediante frecuencias absolutas y relativas.

Acorde a las necesidades se diseñó el uso del test de independencia chi cuadrado y los intervalos de confianza.

## **Resultados**

### CAPÍTULO 3. RESULTADOS

En este capítulo se presentan los principales resultados que permiten dar cumplimiento a los objetivos de la investigación y respuesta a la interrogante planteada. Se presentan las características demográficas, clínicas y los principales resultados de los exámenes complementarios que se consideraron de interés para la caracterización de la entidad. Se describen también los resultados del tratamiento quirúrgico en estos enfermos (eficacia y complicaciones).

#### Resultados

De los 94 pacientes enviados con manifestaciones de trastornos de esfínteres, motores y sensitivos de miembros inferiores y con posible diagnóstico de Síndrome de Médula Fija, 84 fueron diagnosticados finalmente como portadores de *Filum Tenso*. Tabla 1.

**Tabla 1. Diagnóstico de *Filum Tenso* del total de enfermos remitidos con diagnóstico de Síndrome de Médula Fija**

DIAGNÓSTICO	PACIENTES	%	IC
<i>Filum Tenso</i>	84	89,36	81,3-94,8
Síndrome de Médula Fija	10	10,63	5,22-18,7
TOTAL	94	100	

IC: Intervalo de confianza; 95% confianza

Fuente: Planilla de recolección de datos

#### 3.1. Variables demográficas: edad y sexo

En la investigación se incluyeron 84 pacientes con diagnóstico de *Filum Tenso*. La distribución de acuerdo al sexo y grupos de edades presentó pocas diferencias

respecto al sexo, aunque con un ligero predominio del femenino. Más de la mitad de los enfermos tenían edad entre los 10 y 17 años cumplidos al momento de su inclusión. (Tabla 2) (Figura 1)

**Tabla 2. Distribución de los pacientes con diagnóstico de *Filum Tenso* de acuerdo a grupos de edades y sexo**

Grupos de edades	Femenino		Masculino		Total	
	n	%	n	%	n	%
5 a 9 años	19	22,61	10	11,90	29	34,52
10 a 17 años	20	23,80	25	29,76	45	53,57
18 o más años	6	7,14	4	4,76	10	11,90
<b>Total (IC)</b>	<b>45</b>	<b>53,57 (42,4-64,5)</b>	39	46,42 (35,5-57,6)	84	100

(IC): intervalo de confianza, 95% de confianza

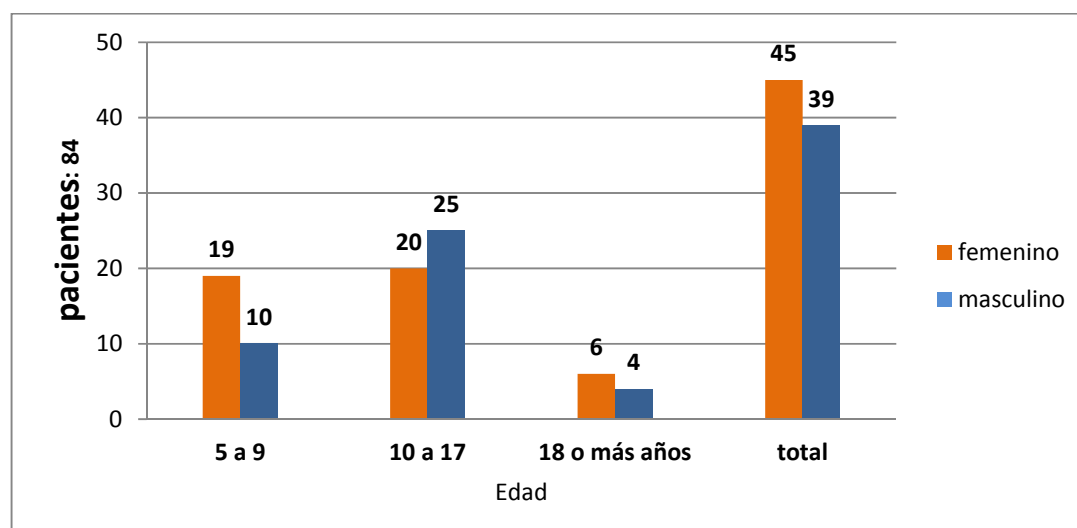
% calculados del total de pacientes (84)

Media: 12 años cumplidos Menor: 5 años Mayor: 39 años

X<sup>2</sup>: 3,337 p: 0,19 NS

Fuente: Planilla de recolección de datos

**Figura 1. Distribución de pacientes de acuerdo a grupos de edades y sexo**



Fuente: Tabla 2

Pacientes: 84



En el grupo comprendido entre los 10 y 17 años ponderaron los enfermos del sexo masculino, lo que asociamos a la participación de estos en mayores actividades físicas, que tienden a poner en evidencia, con mayor facilidad, la disfunción del cono medular, por la tensión a que está sometido.

### **3.2. Manifestaciones clínicas, neurofisiológicas e imagenológicas**

Desde el punto de vista clínico predominaron los trastornos de la micción y el dolor en miembros inferiores y/o periné, seguidos por la escoliosis detectada al examen físico, los trastornos de la defecación y la asimetría de los miembros inferiores, todos presentes en más de la mitad de los enfermos. Tabla 3

Las manifestaciones clínicas no se presentaron con igual frecuencia en los tres grupos de edades. En los menores (cinco a nueve años cumplidos), predominaron los trastornos de la micción y de la defecación (esfínteres) y en menor cuantía la debilidad muscular (manifestada por caídas frecuentes durante la marcha, sobre todo al correr), mientras que en el grupo intermedio los trastornos de la micción también fueron los de mayor porcentaje de presentación, seguidos por el dolor en miembros inferiores y/o periné y la escoliosis en el examen físico, comportándose de manera diferente en ambos grupos; sin embargo los trastornos de la defecación se presentaron con frecuencia similar.

En el grupo de mayor edad, aunque sólo estuvo compuesto por diez enfermos, hubo predominio del dolor ( $p=0,01$ ), los trastornos de la micción, la escoliosis y un 60% presentó alteraciones sensitivas ( $p=0,01$ ).

En la serie se evidenció un predominio inequívoco de los trastornos de la micción independientemente de la edad, mientras la referencia al dolor se incrementó con la

edad; por otra parte la detección de la escoliosis fue más frecuente en los que tenían 10 años o más y se relacionó con la asimetría en el largo de los miembros inferiores. Por último llama la atención la no correlación entre trastornos de la defecación y tono del esfínter anal.

**Tabla 3. Manifestaciones clínicas y grupos de edades de pacientes con *Filum Tenso***

Manifestaciones clínicas* (n:84): %	5-9 (n:29)	10-17 (n:45)	≥ 18 (n:10)
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>Trastornos de la micción (69): 82,14%</b>	25 (86,20)	37 (82,22)	7 (70)
<b>Dolor (57): 67,85%</b>	12 (41,37)	35 (77,77)	10 (100)
<b>Escoliosis en examen físico (54):64,28%</b>	14 (48,27)	33 (73,33)	7 (70)
<b>Trastornos de la defecación (53): 63,09%</b>	19 (65,51)	29 (64,44)	5 (50)
<b>Asimetría de Mis (49): 58,33%</b>	12 (41,37)	32 (71,11)	5 (50)
<b>Debilidad muscular (36):42,85%</b>	15 (51,72)	16 (35,55)	5 (50)
<b>Hipotonía rectal (32): 38,09%</b>	13 (44,82)	15 (33,33)	4 (40)
<b>Alteraciones de reflejos OT (32): 38,09%</b>	13 (44,82)	14 (31,11)	5 (50)
<b>Alteraciones en los pies (24): 28,57%</b>	7 (24,13)	13 (28,88)	4 (40)
<b>Alteraciones sensitivas (21): 25%</b>	1 (3,44)	14 (31,11)	6 (60)

% calculados del total de la n de la columna. \*todos los pacientes tuvieron más de una manifestación clínica. Mis; miembros inferiores. OT; osteotendinosos.

Fuente: Planilla de recolección de datos

Un último comentario, referido a las alteraciones de los reflejos osteotendinosos, es que si bien se presentaron afectados en menos de la mitad de los enfermos, en

aproximadamente la tercera parte predominó la disminución de los mismos, aunque en tres enfermos se evidenció alteración de la vía piramidal, con regresión después de la lisis quirúrgica del *filum* terminal.

Al analizar los resultados de la neurofisiología del suelo pélvico (Tabla 4), lo fundamental es que en la totalidad de los pacientes en que se realizó este estudio (79/84) se encontraron elementos de disfunción pudenda. Por supuesto, esta condición se corresponde con las raíces inferiores sacras afectadas (S 2-4). El resto de los hallazgos también fueron frecuentes (en prácticamente la mitad o más de los enfermos). Hay que destacar que esta investigación no se pudo realizar en cinco niños por la edad (cinco años), debido a lo molesta de la misma y los resultados dudosos que ofrece a dicha edad.

**Tabla 4. Resultados del estudio neurofisiológico de suelo pélvico acorde a grupos de edades**

Suelo pélvico*	5-9** (n:29)	10-17 (n:45)	≥ 18 (n:10)	Total (n:84)
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>PESS alterados</b>	22 (75,86)	41 (91,11)	10 (100)	73 (86,90)
<b>Disfunción pudenda</b>	24 (82,75)	45 (100)	10 (100)	79 (94,04)
<b>Trastornos aferentes</b>	10 (34,48)	25 (55,55)	6 (60)	41 (48,80)
<b>Trastornos eferentes</b>	11 (37,93)	24 (53,33)	7 (70)	42 (50)
<b>Raíces afectadas: S2, 3,4</b>	24 (82,75)	45 (100)	10 (100)	79 (94,04)

% calculados del total de la columna. \*Algunos pacientes más de una alteración; \*\*en 5 niños de este grupo de edad no pudo realizarse el estudio

X<sup>2</sup>: 1,089 p: 0,997 NS

Fuente: Planilla de recolección de datos

En la tabla 5 se presentan los hallazgos en las radiografías simples de columna lumbosacra. Las alteraciones más frecuentes, en todos los grupos de edades, fue la presencia de espina bífida y escoliosis, aisladas en 27 de 84 (32,14%) enfermos en ambos trastornos, y asociadas en 27 de 84 pacientes (32,14%), el bifidismo espinal se presentó a nivel lumbar L-5 y sacro S-1. En resumen en solo el 3,57% los estudios fueron normales y en 2/3 de los pacientes se presentan ambas. (Anexo 1. Ilustraciones 9 y 10).

**Tabla 5. Resultados de radiografía simple de columna acorde a grupos de edades**

Radiografía de columna	5-9 (n:29)	10-17 (n:45)	≥ 18 (n:10)	Total (n:84)
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>RX normal</b>	2 (6,89)	1 (2,22)	0 (0)	3 (3,57)
<b>Espina bífida aislada</b>	13 (44,82)	11 (24,44)	3 (30)	27 (32,14)
<b>Escoliosis aislada</b>	10 (34,48)	15 (33,33)	2 (20)	27 (32,14)
<b>Espina bífida y escoliosis</b>	4 (13,79)	18 (40)	5 (50)	27 (32,14)

% calculados del total de la columna.

Fuente: Planilla de recolección de datos

En las imágenes de resonancia magnética (IRM), teniendo en cuenta que predominaron las realizadas con equipos de bajo campo, el principal hallazgo fue la presencia del *filum* terminal en posición posterior en 64 pacientes (76,19 %), solo o asociado a engrosamiento del mismo, que nunca fue mayor de dos mm; esto último se encontró en catorce enfermos (16,66%), aunque en cuatro ocasiones el aumento

de espesor fue el único hallazgo. Estas alteraciones estaban asociadas a espina bífida y/o escoliosis en la mayor parte de los pacientes. (Tablas 6 y 7) (Figura 2) (Anexo1. Ilustraciones 11 y 12)

**Tabla 6. Imágenes de resonancia magnética acorde a grupos de edades**

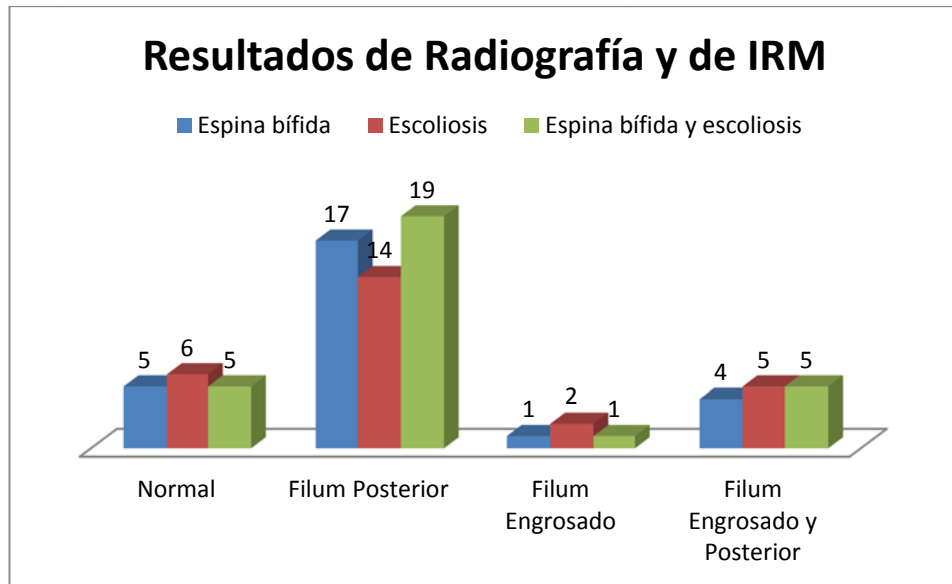
Imagen de resonancia magnética (IRM)	5-9 (n:29)	10-17 (n:45)	≥ 18 (n:10)	Total (n:84)
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
<b>IRM normal</b>	4 (13,79)	12 (26,66)	0 (0)	16 (19,04)
<b>Filum terminal posterior solamente</b>	19 (65,51)	28 (62,22)	3 (30)	50 (59,52)
<b>Filum terminal engrosado solamente</b>	2 (6,89)	1 (2,22)	1 (10)	4 (4,76)
<b>Filum terminal engrosado + posterior</b>	4 (13,79)	4 (8,88)	6 (60)	14 (16,66)

% calculados del total de la columna  
Fuente: Planilla de recolección de datos

**Tabla 7. Resultados de Radiografía simple de columna y de imagen de resonancia magnética (IRM)**

	normal	<i>Filum terminal posterior</i>	<i>Filum terminal engrosado</i>	<i>Filum terminal posterior y engrosado</i>
<b>Espina bífida sola</b>	5	17	1	4
<b>Escoliosis sola</b>	6	14	2	5
<b>Espina bífida + escoliosis</b>	5	19	1	5
<b>Total</b>	16	50	4	14

Fuente: Planilla de recolección de datos



Fuente: Tabla 7  
Eje horizontal: Resultados IRM

**Figura 2. Resultados de Radiografía simple de columna y de imagen de resonancia magnética (IRM)**

***Manifestaciones clínicas, neurofisiológicas, e imagenológicas acorde al sexo.***

Al analizar las manifestaciones clínicas presentes en los pacientes y su aparición de acuerdo al sexo, encontramos que los trastornos de los esfínteres, tanto vesical como anal; pero sobre todo el primero, el dolor en miembros inferiores y/o periné y la escoliosis detectada en el examen físico, fueron las de mayor frecuencia de presentación y la mayor parte de los síntomas y signos fueron similar en frecuencia entre ambos sexos. (Tabla 8)

**Tabla 8. Manifestaciones clínicas y sexo de pacientes con *Filum Tenso***

Manifestaciones clínicas* (n:84): %	Femenino (n:45)	Masculino (n:39)
	n (%)	n (%)
Trastornos de la micción (69): 82,14%	40 (88,88)	29 (74,35)
Dolor (57): 67,85%	27 (60)	30 (76,92)
Escoliosis en examen físico (54):64,28%	26 (57,77)	28 (71,79)
Trastornos de la defecación (53): 63,09%	27 (60)	26 (66,66)
Asimetría de Mis (49): 58,33%	25 (55,55)	24 (61,53)
Debilidad muscular (36):42,85%	19 (42,22)	17 (43,58)
Hipotonía rectal (32): 38,09%	18 (40)	14 (35,89)
Alteraciones de reflejos OT (32): 38,09%	11 (24,44)	21 (53,84)
Alteraciones en los pies (24): 28,57%	10 (22,22)	14 (35,89)
Alteraciones sensitivas (21): 25%	11 (24,44)	10 (25,64)

% calculados del total de la n de la columna. \*todos los pacientes tuvieron más de una manifestación clínica. Mis; miembros inferiores. OT; osteotendinosos.

Fuente: Planilla de recolección de datos

En los resultados de la Tabla 9 se muestra que las alteraciones en el estudio de suelo pélvico fueron muy frecuentes y la de mayor relevancia fue la disfunción pudenda. Por supuesto, era de esperar que coincidieran los resultados de disfunción pudenda con las raíces afectadas S2-4 debido a la inervación.

Es interesante destacar que ya avanzada la investigación, a sugerencia de un investigador de nuestra institución, durante el estudio neurofisiológico del suelo

pélvico comenzamos a realizar lo que denominamos “Prueba de Elongación”, consistente en obtener los diferentes parámetros en dos tiempos, uno inicial y en un segundo tiempo, después de someter al enfermo a una flexión forzada durante cinco minutos, se realizó en 15 pacientes y en 11 se prolongó la latencia de los potenciales evocados, en dos no se modificó y en dos los resultados fueron dudosos.

**Tabla 9. Resultados del estudio neurofisiológico del suelo pélvico acorde a sexo**

<b>Suelo pélvico*</b>	<b>Femenino (n:45)</b>	<b>Masculino (n:39)</b>	<b>Total** (n: 84)</b>
	<b>n (%)</b>	<b>n (%)</b>	<b>n (%)</b>
<b>PESS alterados</b>	39 (86,66)	34 (87,17)	73 (86,90)
<b>Disfunción pudenda</b>	41 (91,11)	38 (97,43)	79 (94,04)
<b>Trastornos aferentes</b>	18 (40)	23 (58,97)	41 (48,80)
<b>Trastornos eferentes</b>	24 (53,33)	18 (46,15)	42 (50)
<b>Raíces afectadas: S2, 3,4</b>	41 (91,11)	38 (97,43)	79 (94,04)

% calculados del total de la columna. \*Algunos pacientes más de una alteración; \*\*en 5 niños de este grupo de edad no pudo realizarse el estudio

$X^2$ : 1,58 p: 0,812 NS

Fuente: Planilla de recolección de datos

En el estudio de radiografía de columna, la presencia de espina bífida y escoliosis (aislado o asociado) es frecuente sin encontrar diferencias entre uno y otro sexo, como se aprecia en la Tabla 10.



**Tabla 10. Resultados de radiografía simple de columna acorde a sexo**

Radiografía de columna	Femenino (n:45)	Masculino (n:39)	Total** (n: 84)
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>RX normal</b>	1 (2,22)	2 (5,12)	3 (3,57)
<b>Espina bífida sola</b>	18 (40)	9 (23,07)	27 (32,14)
<b>Escoliosis sola</b>	14 (31,11)	13 (33,33)	27 (32,14)
<b>Espina bífida y escoliosis</b>	12 (26,66)	15 (38,46)	27 (32,14)

% calculados del total de la columna

$X^2$ : 3,29 p: 0,349

Fuente: Planilla de recolección de datos

En el análisis de los resultados de los estudios con resonancia magnética (IRM), la presencia de *filum* terminal posterior solo o también engrosado, es el hallazgo encontrado con mayor frecuencia, sin presentar diferencia importante entre sexos.

(Anexo 1. Galería Fotos. Ilustraciones 9 -12)

**Tabla 11. Imágenes de resonancia magnética (IRM) acorde a sexo**

Imagen de resonancia magnética (IRM)	Femenino (n:45)	Masculino (n:39)	Total (n: 84)
	n (%)	n (%)	n (%)
<b>IRM normal</b>	8 (17,77)	8 (20,51)	16 (19,04)
<b><i>Filum</i> terminal posterior solamente</b>	27 (60)	23 (58,97)	50 (59,52)
<b><i>Filum</i> terminal engrosado solamente</b>	2 (4,44)	2 (5,12)	4 (4,76)
<b><i>Filum</i> terminal engrosado + posterior</b>	8 (17,77)	6 (15,38)	14 (16,66)

% calculados del total de la columna

$X^2$ : 0,25 p: 0,967

Fuente: Planilla de recolección de datos

### 3.3. Resultados de estudios neurofisiológicos del suelo pélvico, e imagenológicos y características del *filum* terminal durante el transoperatorio

En el acto operatorio el aspecto anatómico del *filum* terminal fue tenso en la mayoría de los enfermos, en 75 de los 84 (89,28%), en el resto aunque se apreciaba el estiramiento de esta estructura llamaron la atención otras características, como afinamiento, aspecto isquémico (coloración azulosa), mayor grosor, coincidiendo con la presencia de disfunción pudenda en el estudio de suelo pélvico. (Tabla 12) (Anexo1. Ilustraciones 13-18)

**Tabla 12. Disfunción pudenda y aspecto del *filum* terminal en el transoperatorio**

Suelo pélvico*	Aspecto del <i>filum</i> terminal				
	Tenso n (%)	Afinado n (%)	Isquémico n (%)	Otro n (%)	Total n (%)
<b>Disfunción pudenda</b>	75 (89,28)	1 (1,19)	1 (1,19)	2(2,38)	79(94,04)
<b>No disfunción</b>	5(5,95)	0(0)	0(0)	0(0)	5(5,95)
<b>Total</b>	80(95,23)	1(1,19)	1(1,19)	2(2,38)	84(100)

% calculados del total de pacientes

\*en 5 pacientes no se realizó el estudio

Fuente: Planilla de recolección de datos

Aproximadamente tres de cada cuatro enfermos en que se encontró en la imagen de resonancia magnética (IRM) el *filum* terminal posterior (aislado o asociado a un engrosamiento del mismo), se constató en el transoperatorio que esta estructura tenía aspecto tenso. (Tabla 13)

**Tabla 13. Imagen de resonancia magnética y aspecto del *filum* terminal en el transoperatorio**

Imagen de resonancia magnética	Aspecto del <i>Filum</i> terminal				
	Tenso n (%)	Afinado n (%)	Isquémico n (%)	Otro n (%)	Total n (%)
<b><i>Filum</i> normal</b>	15(17,85)	0(0)	1(1,19)	0(0)	16(19,04)
<b><i>Filum</i> posterior</b>	50(59,52)	0(0)	0(0)	0(0)	50(59,52)
<b><i>Filum</i> engrosado</b>	4 (4,76)	0(0)	0(0)	0(0)	4 (4,76)
<b><i>Filum</i> posterior y engrosado</b>	11(13,09)	1(1,19)	1(1,19)	1(1,19)	14(16,66)
<b>Total</b>	80(95,23)	1(1,19)	2(2,38)	1(1,19)	84(100)

% calculados del total de pacientes

Fuente: Planilla de recolección de datos

Es bueno destacar que cuando hablamos de aspecto tenso nos referimos a un *filum* terminal donde predomina la apariencia anatómica de estar estirado, en las otras variantes ponderaron otras características (afinamiento, cambio de coloración, terminaciones bífidas, entre otras); pero finalmente durante la sección operatoria de dicha estructura, en todos los enfermos se pudo comprobar la existencia de tirantez por la migración de los extremos proximales y distales.

En la tabla 14, se presentan los resultados de las alteraciones encontradas en las radiografías de columna en estos enfermos y es evidente que la espina bífida y la escoliosis, cuando se consideraron aisladas y asociadas (suma de ambas condiciones), se presentaron en más de la mitad de los pacientes en que se comprobó *filum* tenso durante el transoperatorio.

**Tabla 14. Radiografía de columna y aspecto del *Filum* terminal en el transoperatorio**

Radiografía de columna	Aspecto del <i>filum</i> terminal				
	Tenso n (%)	Afinado n (%)	Isquémico n (%)	Otro n (%)	Total n (%)
Normal	3 (3,57)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	3 (3,57)
Espina bífida	26 (30,95)	1 (1,19)	0 (0)	0 (0)	27 (32,14)
Escoliosis	24 (28,57)	0 (0)	1 (1,19)	2 (2,38)	27(32,14)
Espina bífida + escoliosis	27 (32,14)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	27(32,14)
Total	80 (95,23)	1 (1,19)	1 (1,19)	2 (2,38)	84 (100)

% calculados del total de pacientes

Fuente: Planilla de recolección de datos

Durante la cirugía (Anexo 1. Ilustraciones 13 – 19) se encontró, como dato curioso, que el *filum* terminal antes de su terminación en el coxis se dividía en dos ramas en cinco ocasiones y en dos en tres porciones, esto apareció en enfermos que se abordaron a nivel de L-5, mediante flabectomía, ante la existencia de bifidismo a ese nivel.

Una gran dificultad lo constituyó el estudio de anatomía patológica del *filum* terminal; no logramos analizar el 100% de los mismos por diversas razones prácticas (manera de enviar la muestra, forma de realizar los cortes, que sólo se realizaron estudios con hematoxilina y eosina, diversidad de centros en los que se realizó la intervención quirúrgica, entre otras), no obstante, en la mayoría de las muestras se apreció aumento de colágeno. (Anexo 1. Ilustración 20)

### **3.4. Resultado del tratamiento quirúrgico**

Los resultados del tratamiento quirúrgico se determinaron por la evolución al año de observación, sin embargo en ocasiones, sobre todo en los menores, la mejoría fue

inmediata incluso en el pos operatorio inmediato aunque se siguieron todos hasta el año, momento en que fue considerado el resultado. (Tabla 15)

**Tabla 15. Resultado del tratamiento quirúrgico de acuerdo a grupos de edades**

Evolución post operatoria	5 a 9 años	10 a 17 años	18 o más años	Total
	n: % (IC)	n: % (IC)	n: % (IC)	n: % (IC)
<b>Excelente</b>	27: 93,10% (77,2-99,2)	35: 77,77% (62,9-88,8)	5: 50% (18,7-81,3)	67: 79,76% (69,6-87,8)
<b>Bueno</b>	1: 3,44% (0,09-17,8)	9: 20% (9,58-34,6)	4: 40% (12,2-73,8)	14: 16,66% (9,42-26,4)
<b>Regular</b>	1: 3,44% (0,09-17,8)	1: 2,22% (0,05-11,8)	1: 10% (0,25-44,5)	3: 3,57% (0,73-10,1)
<b>Total</b>	29: 100%	45: 100%	10: 100%	84: 100%

% calculados del total de la columna

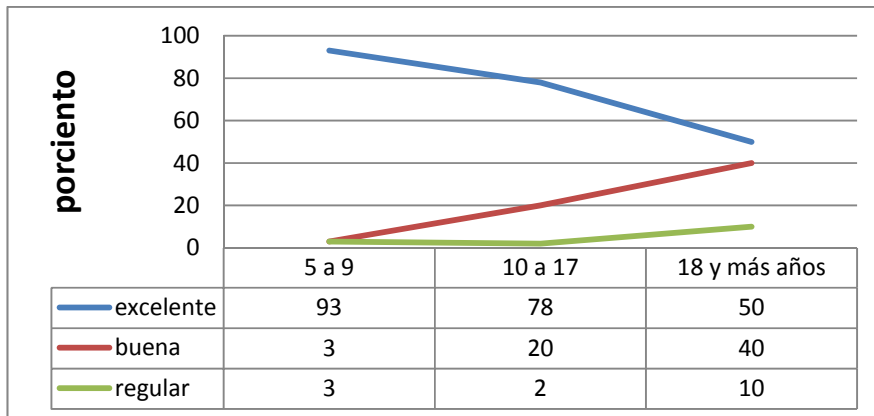
IC: intervalo de confianza; 95 % confianza

No enfermos con mala evolución

Fuente: Planilla de recolección de datos

Comparando aquellos enfermos que evolucionaron de manera excelente, con la unión de los que tuvieron evolución buena o regular se encontraron diferencias significativas ( $X^2$ : 8,79; p: 0,03).

Un porcentaje importante de los pacientes evolucionaron de manera excelente independientemente de la edad, no obstante, en los grupos de menor edad la evolución excelente fue más frecuente. La tendencia fue a disminuir el porcentaje de excelentes al aumentar la edad (Figura 5).



Fuente: Tabla 15

Pacientes: 84

**Figura 5. Resultado del tratamiento quirúrgico por grupos de edades**

Al analizar el resultado del tratamiento quirúrgico y sexo, no se encontró diferencias importantes, solo un ligero porcentaje mayor de evolución excelente en el sexo femenino. (Tabla 16)

**Tabla 16. Resultado del tratamiento quirúrgico de acuerdo a sexo**

Evolución post operatoria	Femenino	Masculino	Total
	n: % (IC)	n: % (IC)	n: % (IC)
<b>Excelente</b>	37: 82,22% (68-92)	30: 76,92% (60,7-88,9)	67: 79,76% (69,6-87,8)
<b>Bueno</b>	8: 17,77% (8-32)	6: 15,38% (5,87-30,5)	14: 16,66% (9,42-26,4)
<b>Regular</b>	0: 0%	3: 7,69% (1,62-20,9)	3: 3,57% (0,73-10,1)
<b>Total</b>	45: 100%	39: 100%	84: 100%

% calculados del total de la columna

IC: intervalo de confianza; 95 % confianza

No enfermos con mala evolución

Fuente: Planilla de recolección de datos

### 3.5. Principales combinaciones de variables clínicas, neurofisiológicas y resultados de estudios imagenológicos y evolución

Se estimaron los porcentajes de la asociación de las manifestaciones clínicas que se consideraron de mayor implicación de acuerdo al criterio del autor, junto a los resultados de los estudios de suelo pélvico e imágenes.

**Tabla 17. Combinaciones de manifestaciones clínicas basadas en la frecuencia de presentación aislada de las diferentes manifestaciones y en la consideración de su importancia acorde a opinión del autor**

Combinación de manifestaciones	< 18 años n: 74	Total n: 84
T. micción+ disfunción pudenda+ Alt. en IRM	44 (59,45%)	51 (60,71%)
T. micción+ disfunción pudenda+ t. defecación	38 (51,35%)	43 (51,19%)
T. micción+ disfunción pudenda+ dolor	33 (44,59%)	40 (47,61%)
T. micción+ disfunción pudenda+ asimetría de MIs	35 (47,29%)	38 (45,23%)
T. micción+ disfunción pudenda+ dolor+ Alt. en RM	29 (39,18%)	33 (39,28%)
T. micción+ disfunción pudenda+ t. defecación+ Alt. en IRM	28 (37,83%)	33 (38,09%)
T. micción+ disfunción pudenda+ asimetría de Mis+ Alt. IRM	26 (35,13%)	29 (34,52%)
T. micción+ disfunción pudenda+ escoliosis	19 (25,67%)	22 (26,19%)
T. micción+ disfunción pudenda+ espina bífida	19 (25,67%)	22 (26,19%)
T. micción+ disfunción pudenda+ escoliosis y espina bífida	17 (22,97%)	20 (23,80%)
T. micción+ disfunción pudenda+ dolor+ escoliosis y espina bífida	16 (21,62%)	15 (17,85%)
T. micción+ disfunción pudenda+ dolor+ escoliosis	11 (14,86%)	12 (14,28%)
T. micción+ disfunción pudenda+ dolor+ espina bífida	9 (12,16%)	12 (14,28%)

% calculados del total de pacientes de la columna

Alt.: alteraciones

Fuente: Planilla de recolección de datos

Al realizar las combinaciones de las manifestaciones se consideró, utilizando el criterio de frecuencia de presentación, seleccionando las que la repetición de aparición y aquellas que de manera aislada estuvieron por encima del 50%. Se consideró, que todas las asociaciones debían incluir los trastornos de la micción y la disfunción pudenda en el estudio de suelo pélvico.

La combinación de trastornos de la micción, disfunción pudenda en el estudio de suelo pélvico y alteraciones de cualquier tipo en la IRM, estuvo presente en más de la mitad de los pacientes. (Tabla 17)

La otra asociación que se encontró en más de la mitad de los enfermos fue la que incluyó los trastornos de la micción, disfunción pudenda y trastornos de la defecación. (Tabla 17)

Considerando las dos combinaciones que se encontraron con mayor frecuencia, se establecieron comparaciones entre la evolución y la presencia o no de las mismas posterior a la cirugía. A tal efecto se calificó como satisfactoria a la desaparición de las molestias fundamentales que los llevaron a consulta (excelentes) y no satisfactoria a los que presentaron molestias esporádicas posteriores (buenos y regulares) (Tablas 18 y 19)

En la primera combinación, se encontró en aproximadamente dos de cada tres enfermos y en aproximadamente tres de cada cuatro pacientes que la presentó tuvo una evolución excelente. Los enfermos que no la presentaron tuvieron estadísticamente una evolución excelente con mayor frecuencia. (Tabla 18)



**Tabla 18. Resultado del tratamiento quirúrgico en presencia de combinación (1) de manifestaciones clínicas, resultado de suelo pélvico e imágenes.**

	<b>Recuperación Total n (%)</b>	<b>Recuperación Parcial n (%)</b>	<b>Total n (%)</b>
<b>Combinación* IC</b>	39 (76,47) 62,5-87,2	12 (23,52) 12,8-37,5	<b>51(100)</b>
<b>No combinación IC</b>	28 (84,84) 68,1-94,9	5 (15,15) 5,1-31,9	<b>33 (100)</b>
<b>Total IC</b>	67 (79,76) 69,6-87,8	17(20,23) 12,2-30,4	<b>84 (100)</b>

\*Combinación 1: Trastornos de la micción, disfunción pudenda y alteraciones en la IRM

% calculados del total de la fila

IC: Intervalo de confianza; 95% de confianza

$X^2$ : 0,87p: 0,35 NS

Fuente: Planilla de recolección de datos

El resultado del análisis de una segunda combinación, se presenta en la tabla 19.

Esta asociación fue encontrada en aproximadamente la mitad de los pacientes y se basa en datos clínicos sin incluir los resultados de los exámenes complementarios.

**Tabla 19. Resultado del tratamiento quirúrgico en presencia de combinación (2) de manifestaciones clínicas, resultado de suelo pélvico e imágenes.**

	<b>Recuperación Total n (%)</b>	<b>Recuperación Parcial n (%)</b>	<b>Total n (%)</b>
<b>Combinación* IC</b>	34 (79,06) 64-90	9 (20,93) 10-36	<b>43 (100)</b>
<b>No combinación IC</b>	33 (80,48) 65,1-91,2	8 (19,51) 8,82-34,9	<b>41 (100)</b>
<b>Total IC</b>	67 (79,76) 69,6-87,8	17 (20,23) 12,2-30,4	<b>84 (100)</b>

\*Combinación 2: Trastornos de la micción, disfunción pudenda y trastornos de la defecación

% calculados del total de la fila

IC: Intervalo de confianza; 95% de confianza

$X^2$ : 0,03 p: 0,87 NS

Fuente: Planilla de recolección de datos

La combinación, se asocia con una alta frecuencia de evolución excelente, no obstante, la manera de comportarse estadísticamente fue similar a los que no las presentaban. (Tabla 18)

Los resultados del análisis de las dos combinaciones de mayor frecuencia dan como resultado que en su presencia o la presentación de cualquier otra combinación, la evolución al año se comportó de manera similar. Incluso en los que no la presentan fue ligeramente mayor el porcentaje de esta forma de evolución, resultado que obedece a que en la mayor parte de los enfermos esta fue la manera de evolucionar.

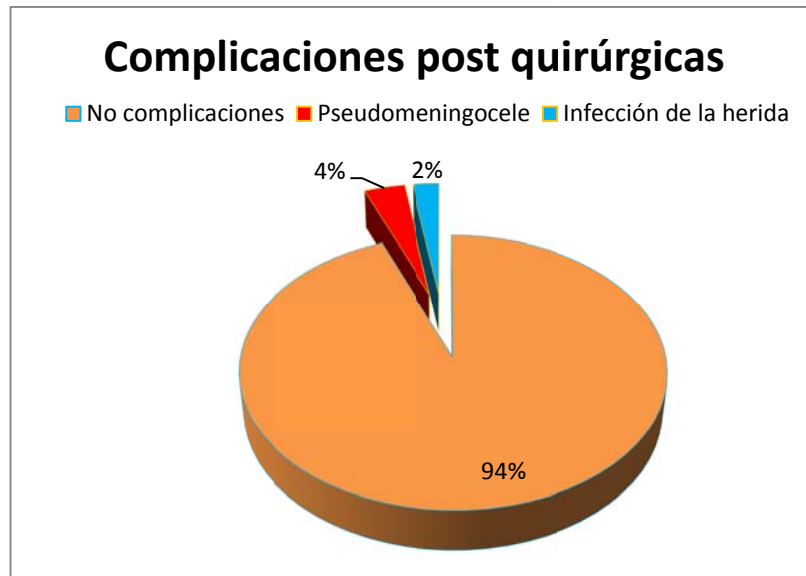
### **3.6. Complicaciones**

En la Figura 6, se presentan resumidas las complicaciones relacionadas con el tratamiento quirúrgico. Dos enfermos presentaron infección superficial de la herida quirúrgica y tres pseudomeningocele controlado con reposo y furosemida sin graves consecuencias. Tabla 20 y Figura 6.

**Tabla 20. Complicaciones post quirúrgicas**

<b>Complicaciones</b>	<b>Pacientes</b>	<b>%</b>
<b>No complicaciones</b>	<b>79</b>	<b>94,04</b>
<b>Pseudomeningocele</b>	<b>3</b>	<b>3,57</b>
<b>Infección de la herida</b>	<b>2</b>	<b>2,38</b>
<b>Total</b>	<b>84</b>	<b>100</b>

Fuente: Planilla de recolección de datos



Pacientes: 84    Complicaciones: 5/84 (5,95%)    IC: 1,96 – 13,3 (95% confianza)  
Fuente: Tabla 20

**Figura 6: Complicaciones post quirúrgicas**

## **Discusión**

## CAPÍTULO 4. DISCUSIÓN

Los resultados de este estudio permiten describir las manifestaciones clínicas, los hallazgos de los estudios de suelo pélvico y de imágenes en el grupo de pacientes considerados como portadores del Síndrome de Médula Fija, pero en los que el comportamiento se diferencia de aquellos considerados en su forma primaria o secundaria y por lo tanto deben incluirse en una nueva denominación descrita hace pocos años y aún no aceptada por todos (Síndrome de Médula Fija Oculta o Mínimo).

Se analizan los resultados y se comparan con lo publicado hasta el momento acerca de este diagnóstico, presentándose comentarios al respecto, entre los que se encuentra apoyar la propuesta de llamarlo *Filum Tenso*, término ya sugerido con anterioridad por otros autores.

Se discuten los resultados del tratamiento quirúrgico y las complicaciones.

El concepto de Síndrome de Médula Fija con el cono medular en posición normal fue planteado por primera vez por *Kouhry* y colaboradores en 1990, al reportar 31 pacientes con alteraciones urinarias que no respondían al tratamiento conservador con anticolinérgicos, que en los exámenes radiográficos presentaban espina bífida y un cono medular en posición normal, mostrando la presencia de una vejiga neurogénica, en los que realizó la sección del *filum* terminal con mejoría en el 72%.

(18)

Desde entonces a la fecha se han realizado diversos reportes referidos a enfermos con manifestaciones del SMF; pero ya con esta característica de tener un cono en posición normal y un *filum* terminal de grosor normal, en los que predominan los

trastornos esfinterianos y el dolor, recibiendo variadas denominaciones, Síndrome Médula Fija Oculto, Síndrome Médula Fija Mínimo, Síndrome del *Filum* Tenso, lo que lo diferencia del Síndrome de Médula Fija descrito con anterioridad y que puede ser primario o secundario y en los que la sección operatoria del *filum* terminal también produjo mejoría clínica en más del 70%.<sup>(3,15-22)</sup>

No existe una epidemiología identificada para el FT, pues no se sabe la historia natural del proceso y aún se duda por algunos, acerca de su existencia.

Por otra parte la verdadera incidencia de la espina bífida oculta (EBO) y del SMF no se conoce, pues en una gran mayoría de los enfermos el diagnóstico es incidental.<sup>(2)</sup>

La adición de folatos a la dieta de la mujer embarazada disminuyó, de forma considerable, la ocurrencia de malformaciones por defecto de cierre del tubo neural<sup>(33)</sup> y se pensó que esto repercutiría igualmente sobre la EBO y SMF; sin embargo, se ha experimentado un incremento de su diagnóstico, lo que debe ser secundario a:

- 1) Un mejor conocimiento clínico de este trastorno.
- 2) Al aumento del diagnóstico incidental por imágenes, sobre todo IRM.
- 3) A la mayor divulgación de su existencia.

En la actualidad la incidencia estimada de los defectos de cierre del tubo neural oscila entre 0,17 y 6,39 por 1000 nacidos vivos, lo que depende del grado de desarrollo de los servicios de salud y cuestiones regionales. De estos enfermos se ha calculado que el 23% desarrollan una médula fija.<sup>(82)</sup> Según *Solmaz* y colaboradores, la incidencia del SMF es de 0,05-0,25 por 1000 nacidos vivos.<sup>(10)</sup>

En los pacientes que fueron enviados desde distintas provincias del país con diagnóstico de Síndrome de Médula Fija, para precisar el diagnóstico y determinar el

tratamiento, se encontró que la mayoría fueron concluidos como portadores de *Filum* Tenso (84/94), lo que resultó de mucho interés.

El diagnóstico de *Filum* Tenso (como preferimos denominar a nuestros enfermos con diagnóstico de Síndrome de Médula Fija Oculta por otros autores), se reconoce desde hace relativamente pocos años, e incluso en la actualidad no es aceptado por todos los profesionales. La causa de la no aceptación generalizada se corresponde, en gran parte, con la poca frecuencia de manifestaciones clínicas características de Síndrome de Médula Fija en los que no se comprueba el no ascenso del cono medular por encima del nivel de la segunda vértebra lumbar ni el engrosamiento del *filum* terminal (mayor de dos mm en el corte transversal en la IRM).

En los pacientes atendidos en el Hospital Pediátrico "Juan Manuel Márquez", entre 1990 y 1997 solamente uno de cada diez casos presentaba el cono medular a nivel normal y hay que considerar que el cuadro clínico a que se hace referencia no es un trastorno frecuente en la población.

La causa de la frecuencia de este diagnóstico en los enfermos incluidos en el estudio desarrollado en el Instituto de Neurología y Neurocirugía (2001-2011) debe estar en relación a que aquellos en los que no existen dudas del diagnóstico de Síndrome de Médula Fija (no ascenso del cono medular y engrosamiento del *filum* terminal), son identificados y tratados quirúrgicamente en los hospitales a los que acuden inicialmente. En cambio, en los pacientes en que no se encontró en la IRM las "alteraciones esperadas", colocan a los médicos de asistencia en la disyuntiva de aceptar el diagnóstico de SMFO (*Filum* Tenso) y tratarlos mediante cirugía, considerar que debe mantenerse una conducta de espera para ver la evolución

natural de la enfermedad y entonces tomar una decisión, o también puede ser asumida la determinación de enviarlos a la consulta del Instituto de Neurología y Neurocirugía debido a la divulgación sobre la disposición de atención a enfermos con estas características.

Como se señaló con anterioridad en este trabajo, algunos autores reportan que el SMFO ocurre en el 14 a 18% de los pacientes con SMF <sup>(4)</sup> y a su vez, este síndrome se presenta en 5 – 25 de cada 100 000 nacidos vivos, lo que se corresponde con una enfermedad rara según los criterios establecidos de enfermedad rara (5/10 000 habitantes).

Si tenemos en consideración, que el Anuario estadístico de salud de Cuba presenta una cifra de 127 746 nacidos vivos en el año 2010, se puede estimar que en ese año nacieron entre 6 y 32 niños que en algún momento deben ser diagnosticados de presentar SMF y de ellos entre 1 y 5 específicamente SMFO.

Con estos estimados y la inclusión en la investigación de pacientes entre las edades de 5 a 39 años (tabla 1), los 84 enfermos se corresponden a alrededor de la mitad de los casos supuestos como posibles portadores de SMFO nacidos en Cuba en los 34 años incluidos en el rango de edad de los enfermos. De ahí que consideramos válidas las conclusiones de nuestro estudio para caracterizar a los enfermos con SMFO.

Como era de esperar predominaron los niños sobre los adultos y sobre todo en los comprendidos entre los 10 y 17 años; (Tabla 2) momento en que se produce el “estiramiento” por el crecimiento desproporcionado entre la médula espinal y el raquis, al mismo tiempo a esa edad, la adolescencia, el paciente se incorpora a la



vida social y no puede “ocultar” un trastorno de los esfínteres, con la gran carga social que esto representa. A modo de ejemplo exponemos lo ocurrido con un enfermo varón de quince años, en que se debatía la realización de la cirugía, con él y sus padres y en un momento determinado manifestó...”Dr. o me operan o me mato, pues yo no puedo continuar orinándome delante de mis amigos”..., huelgan comentarios acerca del gran peso psicológico de lo que le sucedía para este adolescente.

En la presente investigación prevalecieron los enfermos del sexo femenino, como está reportado ocurre en el SMF, aspecto no individualizado en los pacientes con FT. Como dato curioso en el conjunto entre 10 y 17 años predominaron los varones, quizás por ser los miembros de este sexo los que practican con mayor frecuencia deportes, lo que incrementa la posibilidad de evidenciar con más facilidad una patología funcional con estiramiento del *filum* terminal. (Tabla 2)

No existen reportes de FT en adultos, solo se han referido en enfermos jóvenes y tratamos diez pacientes cuyas edades oscilaban entre 18 y 39 años. Se ha relacionado la aparición de la sintomatología de SMF en este grupo ante maniobras de elongación forzada del raquis, por ejemplo flexión máxima, posición fetal, lo que solo se pudo establecer en uno de ellos, en el resto se evidenció la presencia de un sub-diagnóstico, pues llevaban años de tratamiento fallidos por especialistas de Urología y Ortopedia, a consecuencia de incontinencia urinaria ocasional, dolor en las piernas y problemas ortopédicos, entre otros.

Algunos investigadores sugieren que la aparición de un FT en la adolescencia y adultez se debe a <sup>(28,57)</sup>:

- Pérdida de la visco elasticidad del *filum* terminal por aumento del tejido fibroso.
- Estiramiento repentino del cono medular por una elongación forzada o crecimiento súbito en la adolescencia.
- Aumento de las actividades físicas y deportivas.
- Desarrollo progresivo de una estenosis espinal.
- Daño a largo plazo por microtraumas repetidos.

Por lo demostrativo, vale la pena referir la anécdota de un paciente adulto con la flexión forzada como desencadenante. Este enfermo practicaba polo acuático, estando en equipos de alta competición, cuando se acercaban las competencias importantes y realizaban entrenamiento intensivo comenzaba a presentar urgencia urinaria, en ocasiones incontinencia, ante esto los compañeros le decían "...eres un amarillo (cobarde), le tienes miedo al contrario...". Pasó el tiempo, dejó el deporte de alto rendimiento al envejecer, comienza a aumentar de peso y para "perder unas libras" comienza a practicar de forma estática remo y entonces reaparecen la urgencia y la incontinencia urinaria, ahora acompañada de disfunción sexual eréctil ocasional, se estudió y presentaba un *Filum Tenso*.

En los pacientes estudiados, la enuresis fue la manifestación clínica más frecuente y está reportado que cuando está asociada a disfunciones neurológicas (motoras, sensitivas o reflejas), dolor y ortopédicas existen pocas dudas en establecer el diagnóstico; sin embargo, cuando es aislada o está acompañada de elementos sutiles, no fáciles de evidenciar hay que ser cuidadoso y aquí entonces la progresión de los síntomas y signos cobran su mayor valor. <sup>(10,83)</sup>

Es bien conocida la presencia de incontinencia urinaria en los escolares, la que puede oscilar entre el 15 y el 20 % y la prevalencia decrece con la edad y si bien a los cinco años alcanza los máximos valores, a los quince solo persiste en el 1%.<sup>(84)</sup>

Según *Wheby* y colaboradores<sup>(18)</sup> se realizó un estudio en 1419 niños con edad promedio de seis años encontrando que el 16,5% se habían “mojado” en los últimos seis meses, pero solo 2% lo hacían más de tres veces a la semana, y 0,7% todos los días. En el mismo estudio se evaluó la carga psicológica de la enuresis y solo era superada por la muerte de un padre o quedarse ciego.

Cuando estos niños son llevados a la consulta y son fallidas las terapéuticas convencionales son enviados a interconsulta con especialistas en Neurocirugía, sobre todo si existen manifestaciones clínicas adicionales y en las investigaciones aparece algún tipo de disrrafismo espinal que como promedio está presente en uno de cada 20 enfermos evaluados.<sup>(2, 18, 43,85)</sup>

Se han realizado interesantes estudios en poblaciones aparentemente normales para detectar la presencia de incontinencia urinaria. Se estudiaron 4200 estudiantes de enfermería nulíparas comprendidas entre los diecisiete y veinticinco años; el 51% presentaban de manera esporádica pérdidas urinarias y el 16% de forma frecuente.

<sup>(83)</sup> Tres estudios con varones menores de treinta años reportaron incontinencia que osciló entre 6-10%.<sup>(18)</sup>

Otra investigación realizada en 20,000 pacientes mayores de cinco años, de la práctica médica general, encontró que el 27,6% de las mujeres y el 10,8% de los hombres presentaban incontinencia; sin embargo, en las historias clínicas solo se reportaba una incidencia de 0,1%.<sup>(18)</sup>

Hay otro reporte realizado en mujeres japonesas que encuentra la incontinencia esporádica en el 26% en las menores de 30 años y de 40% en las mayores de 40 años; no obstante, sólo el 6% había acudido a consulta por dicha alteración. Esto demuestra la existencia de un sub-registro por la carga psicológica que genera este trastorno. <sup>(18,27)</sup>

Lo que indudablemente muestran los diversos artículos al respecto es la mayor incidencia en mujeres que en hombres, lo que pudiera relacionarse con factores físicos anatómicos (partos), psicológicos ambientales <sup>(18)</sup>.

En nuestra investigación las alteraciones de la micción fueron predominantes. Se analizó la progresión del trastorno, el incremento de la frecuencia y su asociación a otras manifestaciones, no existiendo diferencias importantes en la presentación en los conjunto de edades y si con respecto al sexo, siendo ligeramente más frecuente en las mujeres. (Tablas 3,8)

El dolor constituye la segunda manifestación clínica del FT. Se reconoce su mayor frecuencia en los adultos, pero hay que destacar que en los enfermos de menor edad es referido de manera inespecífica a las piernas o región lumbar y en el adulto el malestar es lumbar con irradiación a miembros inferiores y/o región perineal, específicamente perianal. <sup>(13, 74)</sup> (Tablas 2,3)

Esto pudo comprobarse en nuestra serie, sólo señalar que pensamos que la mayor precisión del dolor se relaciona con la adecuada comunicación por parte de los enfermos de más edad; a pesar de esto tuvimos niños del primer grupo que referían dolor en las piernas, sin poderlos relacionar con ejercicios o fatiga física. Al aplicar pruebas estadísticas fue significativo el predominio del dolor en los adultos ( $p=0,01$ ),

aún más si comparamos la diferencia entre los menores de diez años y el resto de los enfermos ( $p=0,0004$ ).

Los trastornos de la defecación estuvieron presentes, en ocasiones referido por los padres como “el niño se chispea”, pero no se pudo establecer, de manera significativa, un vínculo entre esta alteración y el tono del esfínter anal.

Es reconocida la presencia de las denominadas alteraciones músculo esqueléticas (ortopédicas) en los enfermos con FT, generalmente relacionadas con desbalance muscular y fenómenos estáticos. Dentro de estas está la escoliosis, la asimetría en el largo de los miembros inferiores, la exageración de la lordosis lumbar, el pie varo o cavo y los dedos en martillo, entre otras. Algunos sugieren que ante un enfermo con trastornos vesicales y cualquiera de estas manifestaciones el diagnóstico de FT se refuerza.

Para algunos, la escoliosis cuando se asocia a disfunción de los esfínteres es muy sugerente de la presencia de un SMF. (83,84) En nuestra serie, estuvo presente en un alto porcentaje de enfermos.

La presencia de trastornos sensitivos se encontró en el estudio con mayor frecuencia en los enfermos de más edad ( $p=0,01$ ); sin embargo pudiera ser consecuencia de la mayor cooperación al examen, esta inferencia pensamos que la pudimos comprobar en alguno de los niños menores que después de la lisis operatoria del *filum*, nos manifestaban variadas expresiones como ...”que rico tengo ganas de orinar o hacer caca”...; ...”Dr. ya puedo aguantar”..., nada importante; pero si de mucho valor en la boca de un niño de cinco o seis años.

Como conclusión podemos afirmar que los síntomas predominantes fueron los trastornos de la micción, el dolor, la escoliosis y alteraciones de la defecación, en los niños ponderaron las alteraciones urinarias y en los adultos el dolor, todos los enfermos presentaron más de una manifestación clínica, lo que coincide con lo reportado por otros autores. Por último es importante puntualizar dos aspectos de las manifestaciones clínicas:

- 1) Considerar el aspecto evolutivo progresivo.
- 2) El diagnóstico de FT es fundamentalmente clínico.

Si bien el diagnóstico del FT, para nosotros está delimitado por los elementos clínicos y la evolución de los enfermos, uno de los aspectos de mayor estudio son las investigaciones complementarias que pueden contribuir a la confirmación del mismo. Las más utilizadas han sido los estudios por imágenes, en sus diversas variantes (radiografías simples y contrastadas, tomografía axial y resonancia magnética) donde cada uno juega un papel específico; así como los estudios neurofisiológicos.

Las investigaciones radiológicas convencionales constituían, hasta el surgimiento de la tomografía axial (TAC) y la resonancia magnética (IRM), la piedra angular que apoyaba el diagnóstico. Los estudios simples permiten confirmar la presencia de escoliosis, así como evidenciar la existencia de bifidismo espinal o algún otro tipo de malformación ósea de la columna vertebral baja; los contrastados (mielografía), generalmente con sustancias yodadas, permitían identificar la posición del cono medular y el *filum* terminal, lo que fue sustituido con posterioridad por la Tomografía

axial con metrizamide, en realidad poco usado en nuestro medio, a no ser en formas de espina bífida oculta con lesiones de espacio. <sup>(2,86)</sup>

En alrededor del 15% de la población normal se reporta la aparición de la llamada espina bífida benigna para referirse a la presencia de un defecto de cierre de las láminas vertebrales, sobre todo a nivel de L5-S1 (tomado del Anuario Estadístico del MINSAP del año 2011), para otros se observa en el 17% de un grupo poblacional y en los niños por debajo de diez años en el 30%. <sup>(11)</sup>

Se ha reportado la existencia de un defecto de cierre vertebral por encima del 50% en los enfermos con SMF, lo que refuerza la posibilidad del posible origen congénito. *Nejat* y colaboradores <sup>(86)</sup>, en un estudio 176 niños con espina bífida, en la mitad con EBO y la otra asintomática reportan que el bifidismo es más frecuente en S1 que en L5 (47/25%), independiente de la sintomatología.

En los estudios referidos a FT, se reporta igualmente un incremento de este fenómeno, que en nuestra serie se observó en 54 pacientes (64,28%); lo que ocurrió cuatro veces más que en la población normal. (Tablas 5, 8,9)

Desde hace unos 30 años se utiliza la ingestión de ácido fólico en la dieta de las embarazadas para prevenir la presencia de un defecto de cierre del tubo neural, <sup>(33)</sup> con lo que se ha logrado disminuir el número de enfermos con esta afección. Sin embargo; como dato curioso, *Saluja*, PG, <sup>(87)</sup> estudió prospectivamente dos poblaciones londinenses, una: en los años 50 del pasado siglo (previo a la utilización de los folatos) y otra en la actualidad, buscando la presencia de espina bífida benigna, no encontrando diferencias en los resultados.

La IRM revolucionó el diagnóstico de todas las formas de fijación medular permitiendo identificar la posición del cono medular, las características del *filum* terminal y evidenciar las lesiones asociadas, lo que ha mejorado aún más con la utilización de equipos de alto campo. <sup>(1,2,-10,-12,-42,89-92)</sup>

La IRM permite identificar la posición del cono medular, lo que se puede observar tanto en vistas axiales y sagitales en secuencias de T1 y T2. En relación con el *filum* terminal se puede medir su grosor, la presencia o no de grasa o tejido fibrótico, lo que se distingue mejor en los cortes sagitales. *Bulsara* y colaboradores <sup>(12)</sup>, señalan que el *filum* terminal presenta un grosor variable en su extensión, más grueso en la porción proximal al cono medular, en ocasiones la infiltración grasa no es en toda la extensión de esta estructura y para ellos mientras más proximal la presencia de grasa mayor sintomatología, otros autores se refieren en igual sentido; pero utilizando equipos de alta resolución (1,5 y 3 Tesla).

Con la IRM se han utilizado diversas alternativas, en el momento de estudiar los enfermos con FT, encaminadas a demostrar la presencia de tensión en el *filum* terminal o variaciones en la posición del cono medular: realizar la investigación en decúbito prono y supino, emplear estudios dinámicos, espectroscopia, entre otros; sin que ninguno muestre resultados inequívocos. <sup>(90-93)</sup>

*Fettes* y colaboradores, estudiaron con IRM a 10 sujetos voluntarios normales, para analizar la posición del cono medular, realizando maniobras de flexión de la columna vertebral durante la investigación En tres el mismo ascendió, en tres descendió y en cuatro no se modificó. <sup>(47)</sup>



*Sharma* y colaboradores, utilizaron estudios espectroscópicos, pero en pacientes con SMF, demostrando aumento de la presencia de lactatos y fenilalanina en el preoperatorio, con normalización post operatoria. <sup>(93)</sup>

La gran mayoría de los autores coinciden en señalar a la ubicación del *filum* terminal en posición posterior como lo más indicativo de la existencia de un FT, lo que idealmente se debe apreciar en cortes axiales de la IRM, además de la presencia de grasa en esta estructura.

En nuestra serie realizamos la mayoría de los estudios con equipos de bajo campo, por lo que solo pudimos precisar la altura del cono medular y la posición del *filum* terminal, pero solo en cortes sagitales, la ejecución de vistas coronales se hizo difícil por dificultades técnicas.

Basados en estos datos podemos concluir que en nuestro medio, en los estudios de imágenes los elementos sugestivos de la presencia de un FT es la aparición en la IRM de un *filum* terminal posterior con un cono en posición normal y que un estudio normal no descarta el diagnóstico.

Los estudios neurofisiológicos del suelo pélvico (Tablas 4,7), evidenciaron la presencia de disfunción de los segmentos sacros medulares ( sobre todo de S1 a S4) y en nuestra investigación, fue la investigación complementaria no radiológica de mayor peso para confirmar el diagnóstico de FT; sin embargo, nos llamó la atención de que la utilización del mismo solo esté reportada en el trans-operatorio de algunas series, aunque algunos utilizan elementos del mismo durante la realización de las pruebas urodinámicas.

En el transcurso de la investigación el autor tuvo la oportunidad de hablar personalmente con diversas autoridades mundiales sobre el tema FT, sobre todo con *Paul Steinbok*, de Vancouver, Canadá y *Rick Abbot* de Nueva York, Estados Unidos, durante un curso de la Federación Mundial de Neurocirugía Pediátrica, celebrado en nuestro país y fue motivo de interés, por parte de ellos para su aplicación en su medio.

Si bien el tema se escapa de nuestras manos y pertenece a los neurofisiólogos, indudablemente que su valor es inestimable en la confirmación del diagnóstico y si resulta interesantísimo una experiencia que se encuentra en elaboración. Uno de los investigadores de nuestra institución, sugirió realizar el estudio de la manera habitual y a continuación repetir el mismo después de someter al enfermo a una flexión forzada de la columna vertebral durante un período de tiempo (5-10 minutos), buscando una extensión forzada del *filum terminal*, a lo que denominamos “Prueba de la Elongación”, la que se aplicó en quince enfermos con sospecha clínica de FT, en once se produjeron resultados positivos (aumento de la latencia en los potenciales somato sensoriales), en dos no se modificaron y otros dos dudosos.

La validación en el tiempo de la prueba de elongación constituiría una manera inequívoca de demostrar la presencia de una disfunción pudenda por la elongación del *Filum terminal*.<sup>(8, 23,94-96)</sup> Como colofón la misma pudiera convertirse en un futuro, en la prueba de oro para el diagnóstico del *Filum Tenso*.

La mayoría de los autores han utilizado los estudios urodinámicos como la investigación de elección en estos enfermos<sup>(3,10,19,20,21,22,59,74,79,95,96)</sup>, las normas de realización son diversas y en algunas ocasiones incluyen maniobras de monitoreo

neurofisiológico. La evidencia de una vejiga neurogénica confirma la sospecha diagnóstica, así como la presencia de un volumen residual de orina incrementado. En nuestra investigación se realizaron algunas de ellas; pero las abandonamos por lo dificultoso de realizarla en nuestro medio, sobre todo en el enfermo pediátrico.

En todos los enfermos con trastornos de la defecación se realizó manometría ano rectal para demostrar la funcionabilidad de la defecación, el estado de los músculos del suelo pélvico y el reflejo anal, con lo cual coinciden otros autores. Contrario a lo esperado no hubo relación con significación entre trastornos de la defecación y alteraciones del reflejo anal.

Al margen de la incredulidad, una vez establecido el diagnóstico de FT se debe ir a la lisis operatoria del *filum* terminal lo antes posible para evitar la irreversibilidad de las lesiones, lo que se evidencia en la mejor respuesta a la cirugía en los enfermos de menor edad.

Partiendo de este punto de vista lo más importante es establecer un diagnóstico objetivo del proceso. En los enfermos con SMF acompañados de imágenes que demuestren la presencia de un cono bajo y un *filum* tenso, no hay dudas que la terapéutica operatoria se impone, las grandes discusiones se generan con el FT o SMFO.

Wehby y colaboradores <sup>(18)</sup> recomiendan operar ante la presencia de:

- 1) Espina bífida oculta.
- 2) Inestabilidad progresiva de la función vesical, que no responde al tratamiento conservador.
- 3) Evaluación renal-urológica que descarte etiología no neurogénica.

- 4) Presencia de dos o más de las siguientes manifestaciones: a) Incontinencia fecal o constipación, b) debilidad en miembros inferiores, c) alteraciones del tono muscular y/o reflejos profundos, d) Trastornos de la marcha, e) alteraciones sensitivas, f) dolor en espalda o miembros inferiores (MI), g) Alteraciones ortopédicas: escoliosis, discrepancia en largo de los MI, dedos en martillo, pie varo, cavo, entre otras, h) infecciones urinarias frecuentes, i) estigmas cutáneos y j) siringomielia. Pero estos autores incluyen enfermos que nosotros excluimos por definición.

Otros investigadores <sup>(70)</sup> plantean el tratamiento quirúrgico siguiendo los siguientes criterios:

- 1) Realización de un cuidadoso análisis de los síntomas y signos para precisar el diagnóstico.
- 2) Revisión exhaustiva de los estudios de IRM por un experto, realizada de preferencia con equipos de alto campo y de todo el raquis para excluir la asociación con un *Chiari*, estando por definir, en el tiempo, la ventaja de los resonadores de 3 Tesla, sobre los de 1,5.
- 3) No mejoría de la disfunción urinaria después de un año de tratamiento con anticolinérgicos.
- 4) No existencia de lesiones estructurales urológicas y pélvicas.
- 5) Ausencia de trastornos obstructivos del sueño.
- 6) Estudios urodinámicos que demuestren la presencia de una vejiga neurogénica (inestabilidad del músculo detrusor de la vejiga, disminución de la complianza vesical, así como de la capacidad funcional).

La gran mayoría de los autores recomiendan evaluar la cirugía en los pacientes con manifestaciones clínicas progresivas, una IRM que demuestre un *filum* terminal posterior y una urodinamia que sugiera una vejiga neurogénica o un volumen residual post-vaciamiento elevado, algunos dan gran valor a la presencia asociada de una espina bífida ósea.

En esta investigación el diagnóstico fue clínico, dándole gran valor a la progresión de las manifestaciones, asociado a un *filum* terminal en posición posterior en la IRM y las alteraciones neurofisiológicas del suelo pélvico.

Al igual que otros autores encontramos una alta incidencia de espina bífida en nuestros enfermos, aunque no alcanzó una significación estadística, sin embargo si pensamos que su presencia incrementa el índice de sospecha y la misma junto a la escoliosis deben considerarse factores de riesgo.

Algunos investigadores incluyen en la indicación operatoria la prueba del estiramiento positiva, la observación durante la cirugía de un *filum* terminal tenso o incluso endoscópica y finalmente la demostración espectroscópica de la existencia de isquemia; pero estos más que aspectos indicativos son elementos confirmatorios del diagnóstico.

Comentario adicional para la prueba de estiramiento recomendada por Yamada y colaboradores <sup>(28)</sup>. Se colocan dos grapas en los extremos proximal y distal del *filum* terminal expuesto y se aplica una tracción longitudinal, en presencia de un *filum* normal la distancia, entre las presillas, puede aumentar de cinco a siete veces, si el mismo está inelástico la separación no va más allá de 1,5 veces.

Está bien definido que el objetivo fundamental de la cirugía es la sección del *filum* terminal. Algunos recomiendan realizar el abordaje en región lumbar alta <sup>(99)</sup>, buscando la unión del cono y el *filum*, la gran mayoría prefiere acceder a las estructuras en sitios más bajos, de preferencia a nivel de L3 –L4, aunque en caso de existir una espina bífida es recomendable acometer el campo operatorio a dicho nivel, por medio de una flabectomía, sin necesidad de una laminectomía. El autor utilizó la segunda variante.

Algunos cirujanos recomiendan realizar laminectomía de dos espacios para lograr una adecuada exposición de la duramadre, sin embargo otros recomiendan un abordaje mínimo <sup>(98,99)</sup>, para lo cual es necesario el uso de magnificación óptica y un separador tubular, con vistas a reducir la incisión de la piel y las pérdidas de sangre durante la cirugía. En esta investigación magnificamos con microscopio operatorio y cuando las condiciones del centro lo impedían con gafas quirúrgicas, como separador utilizamos el de *Caspar*, que a los efectos prácticos es tubular. La única dificultad que se ha achacado al reducido campo operatorio, es que el cierre de la duramadre se hace más dificultoso.

*Poot* y colaboradores <sup>(98)</sup> consideran que los niveles de proteína C reactiva, la interleucina 6 y de la creatinino-fosfoquinasa son indicadores de agresión a los tejidos y ellos encontraron niveles menores en sangre de estos marcadores en los enfermos intervenidos con técnicas de mínima invasión, lo que fue imposible de realizar en nuestro medio.

Algunos investigadores recomiendan el uso de monitoreo neurofisiológico durante el acto quirúrgico para identificar el *filum* terminal y las raíces nerviosas <sup>(69,100-103)</sup>, otros,

como nosotros, utilizamos el método anatómico, de preferencia asociado a magnificación óptica.

*Aboal* y colaboradores <sup>(69)</sup> estimulan las estructuras nerviosas del campo operatorio, teniendo en cuenta los miotomas: L3 inerva vasto externo, L4 el tibial posterior, L5 el pedio y S2-4 el esfínter anal. *Hoving* y colaboradores <sup>(100)</sup> determinan la respuesta de los potenciales evocados somato-sensoriales (PESS) al estimular el tibial posterior. *Paradiso* y colaboradores comparan las dos alternativas y encuentran que los PESS tienen alta especificidad y baja sensibilidad, mientras electromiograma es muy sensible; pero menos específico. *Rapjal*, así como *Schaan* recomiendan adicionar a lo anterior una cistometría vesical. <sup>(24,103)</sup>

Es importante recordar que el *filum* terminal en su porción distal puede ser bífido y ante esta situación es mandatorio seccionar ambas ramas <sup>(45,104)</sup>, como ocurrió en cinco de nuestros enfermos.

Pensamos que la supervisión neurofisiológica debe estar reservada para los enfermos con malformaciones complejas asociadas, o lesiones secundarias en los cuales las estructuras están entremezcladas y se hace difícil una orientación anatómica adecuada, algo que no ocurre en el FT. Por otra parte la lisis del *filum* terminal en un FT es un proceder rápido y fácil, en manos expertas y el monitoreo acarrea una excesiva prolongación del acto operatorio, asociado al riesgo de una sepsis post operatoria.

En los últimos años se están realizando esfuerzos para realizar el proceder bajo supervisión endoscópica, recomendando utilizar los de 0 y 30° <sup>(97, 105,106)</sup>. No encontramos ningún reporte de un abordaje percutáneo; hemos visto imágenes de

abordajes endoscópicos a discos intervertebrales por esta vía y las mismas dejan mucho que desear. La mayoría de los reportes utiliza el endoscopio después de realizar la laminectomía y la durotomía, lo que ayuda a la identificación del *filum* terminal y permite seguirlo en su recorrido por debajo de la aracnoides antes y después de la sección del mismo, algo que pudimos apreciar en los últimos diez enfermos.

Es interesante el aspecto del *filum* terminal, en estos enfermos, que en la mayoría de las ocasiones está tenso, es como la cuerda de una guitarra y al seccionarlo es como si cortáramos una liga, ambos extremos, el proximal y el distal, se retraen, sobre todo el primero, entonces aquí la endoscopia es útil pues permite apreciar el ascenso del mismo de manera importante. Esto refuerza los criterios de que el origen del cuadro es secundario esencialmente al efecto de tracción que ejerce el *filum* terminal sobre el cono medular, sin poder establecer una relación entre el aspecto de esta estructura en las imágenes.

En el acto de la síntesis de la duramadre es importante el cierre hermético para prevenir la formación de un pseudomeningocele o una fístula de líquido céfalo raquídeo (LCR), lo que se ha incrementado con la utilización de los abordajes mínimos <sup>(98)</sup>, algunos recomiendan el uso de cola biológica para evitar la salida de LCR <sup>(99)</sup>, discrepamos al respecto, pues si el SMF se produce por “fijación”, el uso de estos agentes adhesivos biológicos, pudiera inducir la aparición de una nueva fijación. Recomendamos en el momento del cierre realizar una maniobra de *Valsalva* para apreciar si sale LCR o no, en nuestra práctica esto nos ofreció buen resultado.



A pesar de que todas las muestras de *filum* terminal fueron enviadas para su análisis por Anatomía Patológica, no pudimos obtener el resultado en la totalidad de las mismas, solo fue posible en un poco más de la mitad, lo que fue secundario a que la “pieza operatoria” se envió al departamento donde se realizó la intervención quirúrgica y por lo pequeña de la misma, de manera inexplicable, no llegaron a su destino. Esto unido a que sólo se realizaron tinciones con hematoxilina y eosina hace que carezca de valor real para un análisis. Solo destacar la presencia de elementos colágenos y el reporte aislado de elementos neurales, lo que pudiera ser consecuencia, que siempre seccionamos el *filum* en su porción distal y no proximal, donde se incrementa la posibilidad de encontrar neuronas y glías.

La evolución de los enfermos (tabla 13) con FT, posterior a la lisis quirúrgica del *filum* terminal, es satisfactoria, <sup>(3,11,16,17,18,19,20,21,22)</sup> reportándose mejoría entre el 70 y 100%; como promedio el 86,3% de los 238 pacientes reportados en la literatura, con períodos de seguimiento como mínimo de año y medio.

No existe un patrón para valorar los resultados, <sup>(3, 11, 16, 17, 18, 19, 20, 21,22)</sup> algunos autores lo hacen de manera global, otros se centran en la evolución de los trastornos urinarios y excepcionalmente cuantifican el grado de mejoría. Al mismo tiempo se ha recomendado juzgar las conclusiones finales atendiendo a lo referido por los enfermos o los padres, de manera subjetiva, hay quienes prefieren objetivar los mismos con estudios cruentos (urodinamia).

Resulta difícil precisar cuál es el método ideal de seguimiento en estos enfermos, sobre todo en lo referente a la función urinaria. Los que prefieren la demostración objetiva, por medio de la urodinamia, han tropezado con la dificultad que no todos los

enfermos o familiares están dispuestos a someterse a una investigación cruenta, después que han experimentado una mejoría y ninguno logró realizarlas en el 100%. El grupo de *Steinbok* <sup>(21)</sup> obtuvo la aprobación en 6 de 8 enfermos, *Selden* y colaboradores <sup>(19)</sup> en 3 de 6 y más recientemente *Fabiano* <sup>(3)</sup>, en solo 2/3 de sus enfermos. Otro aspecto debatido en este sentido es el “momento ideal” de realizar el estudio post operatorio, para algunos tres meses y para otros a los seis. Al margen de esto habría que agregarle el gravamen económico que esto representaría.

Nosotros no realizamos urodinamia de manera habitual, nuestra investigación complementaria de mayor peso lo constituyó el estudio del suelo pélvico y de inicio intentamos seguir los enfermos por medio del mismo; pero la respuesta fue negativa, las interrogantes más frecuentes que enfrentamos fueron: ¿Dr., para qué repetir el examen si el niño ya está bien?, ¿otra vez “la corriente en mis partes”, si ya yo estoy bien? Sólo se pudo repetir en enfermos con evolución regular y en todos se reportó mejoría de los parámetros.

La desaparición del dolor como respuesta a la sección del *filum* terminal se obtiene en el 95%. La encopresis mejora en el 50%, así como las manifestaciones sensitivas. Los reflejos osteotendinosos demoraron más en normalizarse, sobre todo cuando estaban exaltados.

Según lo reportado la mejoría es mayor en los enfermos que presentan más de una manifestación clínica; aunque no en los polisintomáticos, como ocurrió en nuestra serie.

Un aspecto importante es que la mejor evolución se obtiene en los enfermos de menor edad, es decir a más edad peor respuesta. Esto favorece el pensamiento de

que es la tracción reiterada del cono medular por la presencia de un *filum* terminal tenso, pues a menor edad menor tiempo de evolución del cuadro clínico, por tanto es importante un diagnóstico precoz y un tratamiento rápido, para evitar se produzcan lesiones irreversibles.

Algunos han querido vincular la posición del cono medular, más o menos alto con la respuesta al tratamiento, pero no se evidenció ninguna diferencia. Con este fin se llegó a pensar en la utilidad que pudiera tener una IRM evolutiva postoperatoria; pero su utilidad es nula y el costo elevado.

*Fabiano* <sup>(3)</sup> estudió veinte y dos enfermos con FT y trató de relacionar algunos elementos que pudieran servir como factores pronósticos, en cuanto al diagnóstico y evolución, sin poder evidenciar ninguno.

Teniendo en cuenta estos aspectos intentamos encontrar algunas combinaciones de elementos que pudieran ayudar a predecir una buena evolución, acorde a la clínica, así vinculamos diversas variables clínicas y complementarias y no se pudo identificar un elemento con significación.

Al evaluar los resultados de esta investigación fuimos rigurosos, algo no reportado y si bien mejoró el 100%, la excelencia o curación se obtuvo en cerca del 80% de los enfermos, existiendo una diferencia importante entre los de menor edad y los adultos, al progresar la edad la evolución posterior se ensombreció. Destacando es la primera vez se reporta la presencia de un FT en adultos, hasta el momento sólo se habían referido los estudios a “adultos jóvenes”, enfermos de alrededor de veinte años.

La lisis operatoria del *filum* terminal es un proceder de bajo índice de complicaciones y de una mortalidad casi nula. Una investigación <sup>(107)</sup> que analiza ocho millones de altas hospitalarias de 1004 hospitales de Estados Unidos de América, entre los años 1993 y 2002, reporta que se intervinieron quirúrgicamente 9733 enfermos con el diagnóstico de SMF, con un índice de 9,48% de complicaciones y una mortalidad de 0,0005.

En diferentes reportes <sup>(2, 22, 96,108)</sup> la ocurrencia de complicaciones oscila entre el 5 y el 12%, lo que se relaciona directamente con el grado de complejidad de la malformación asociada al SMF, en el caso del SMFO o FT lógicamente las cifras son menores. Las más frecuentes son la fístula de LCR, el pseudomeningocele, y las infecciones locales de la herida.

La fístula de líquido céfalo raquídeo y el pseudomeningocele son dos procesos muy cercanos, pues el primero se refiere a la salida del líquido a través de la piel por el cierre no hermético de la duramadre y en el segundo el mismo no se exterioriza, queda “contenido” en las partes blandas, produciendo un abombamiento local de la herida operatoria. Poot y colaboradores señalan el incremento de estos dos eventos con la utilización de los accesos operatorios mínimos, debido a limitaciones en el ángulo de trabajo para la síntesis de esta membrana. <sup>(98)</sup>

En un estudio retrospectivo, interinstitucional de 222 enfermos intervenidos por *filum* tenso <sup>(108)</sup>, aunque no cubre nuestro criterio, se analizaron las complicaciones: 5,9% de fístulas de LCR, 4,1% pseudomeningocele y 3,2% de infecciones locales de la herida, para un total de 13%. Al mismo tiempo se comparó la aparición de los dos primeros eventos bajo tres esquemas después de la cirugía:

- Reposo horizontal por veinticuatro horas hospitalario, alta médica con continuación del mismo en la casa por cuarenta y ocho horas.
- Reposo en decúbito por cuarenta y ocho horas internado con egreso.
- Posición plana por setenta y dos horas ingresado. Ninguna de las dos últimas variantes requería reposo domiciliario, no apreciando diferencias entre ellos.

Nosotros aconsejamos mantener el enfermo en posición plana los dos primeros días y al tercero comenzamos a levantar de manera progresiva el paciente, con el uso de una cama *Fowler*, hasta llegar a la incorporación a las setenta y dos horas, cuando las condiciones hogareñas lo permiten, la segunda fase se realiza domiciliaria. Ante cualquier aumento de volumen fluctuante, no séptico de la herida (sospecha de pseudo-meningocele) prescribimos acetazolamida a 60 mg por kilogramo de peso y un vendaje elástico con dos aplicadores sobre la herida, con solución en la totalidad de los enfermos, sin necesidad de una nueva cirugía.

Las complicaciones sépticas se presentan en alrededor del 3%, predominando, fundamentalmente, las superficiales de la herida operatoria, aunque pueden aparecer infecciones del sistema nerviosos, estas últimas relacionadas con la duración del acto operatorio, la complejidad de la lesión, el material de sutura utilizado y/o elementos hemostáticos o “sellantes”, y el empleo de monitoreo operatorio. En los pacientes con FT y en los que la cirugía consiste en la simple lisis del *filum* terminal, la sepsis “profundas” son infrecuentes.

Es bien conocido que en los enfermos con SMF acompañados de malformaciones importantes el 48% puede experimentar una “refijación”, lo que se consideraba casi inexistente en enfermos con FT; sin embargo en los últimos años comienzan a

reportarse una nueva fijación en los operados para realizar una simple sección del *filum* terminal, la que se manifiesta por la reaparición de las manifestaciones clínicas que llevaron al diagnóstico, las principales son los trastornos urinarios, el dolor, manifestaciones neurológicas y escoliosis. <sup>(95,96)</sup>

Yong y colaboradores <sup>(96)</sup> analizan ciento cincuenta y dos enfermos, a los que se les realizó la sección del *filum* terminal, en dos instituciones, independiente de la situación del cono medular (por encima o debajo de L2) y encontraron que en trece (8,5%) dicha complicación, se presentó en cinco de forma tardía, siete años posteriores a la primera cirugía, y en ocho de modo temprano, dentro de los dos años del acto operatorio. En los que la primera operación se realizó antes de cumplir un año de edad, la nueva fijación se presentó en el 11,5% y en los mayores de doce años, solo en el 1,6%. En todos los casos se planteó la solución quirúrgica y la respuesta fue mejor en el segundo grupo, sobre todo en lo referente al dolor.

Los enfermos tratados antes del año de edad presentaban *filum* terminal hipertrófico y en treinta la cirugía fue preventiva y la respuesta a la nueva lisis no fue la esperada, encontraron muchas adherencias y el cabo proximal del *filum* adherido independientemente de la posición del cono, en el pre operatorio. Sin embargo en el otro grupo y donde las manifestaciones aparecieron dentro de los dos años, vinculando la nueva fijación con el antecedente de dos fístulas de LCR y un meningismo. Otros factores que se relacionan son permitir la entrada de sangre al saco dural durante la cirugía, el tipo de sutura empleada o de elementos adhesivos.

No tuvimos ningún enfermo con una nueva fijación y pensamos que la utilización del endoscopio permite conocer la ubicación de los extremos proximal y distal del *filum*

terminal, sobre todo del primero y al mismo tiempo explorar lo que ocurre dentro de la duramadre en sentido caudal y cefálico.

Por último un comentario desde el punto de vista económico, tema auge en la actualidad y vital, las complicaciones además de lo que representan para los enfermos son un gravamen financiero, pues conllevan a un aumento de la estadía, del uso de medicamentos y cuando es necesario una nueva cirugía. En su estudio, *Chern* y colaboradores <sup>(108)</sup> calculan que el gasto habitual en una cirugía por SMF es alrededor de 20,363 dólares con una estadía promedio de cinco días, la aparición de estos eventos incrementa, como promedio, la estancia hospitalaria entre cinco y ocho días y el monto mínimo adicional de 9,000 dólares.

A modo de resumen pudiéramos afirmar que las complicaciones de la lisis del FT son pocas; pero existen y coincidimos con *Yong* y colaboradores, "...no son muchas; pero deben considerarse y explicárselas a los familiares...".

Es una realidad la tendencia actual a basar el diagnóstico de las enfermedades en las investigaciones complementarias, en muchos centros la clínica se ha supeditado sobre todo a las imágenes; pero pensamos que este enfoque es erróneo, la clínica es la base de la medicina.

Consideramos que el diagnóstico de FT es clínico evolutivo, son las manifestaciones clínicas atendidas bajo un estricto rigor evolutivo, las que permiten sospechar el diagnóstico, el que se refuerza, en nuestro medio, con la presencia de un *filum* terminal en posición posterior en la IRM, y disfunción pudenda en el estudio neurofisiológico del suelo pélvico, en otras latitudes por la presencia de una vejiga neurogénica o incremento del volumen urinario residual.

El índice de sospecha en estos enfermos se puede incrementar con la presencia de una espina bífida simple, recordemos que en la población normal se presenta en un 15% de las personas asintomáticas y que en nuestra serie de FT su presencia se incrementó cuatro veces y aunque al aplicar las pruebas estadísticas no hubo significación, indudablemente su hallazgo incrementa las sospechas.

Son numerosos los neurocirujanos que dudan de la existencia del FT o SMFO, esto queda plenamente demostrado en un artículo publicado por *Paul Steinbok* <sup>(6)</sup>, el autor realiza una encuesta a 105 neurocirujanos dedicados a la pediatría, 51% con certificación para la misma, 47% de ellos con más de quince años de experiencia, durante la Reunión Anual de la Sección de Neurocirugía Pediátrica de la Asociación Americana de Cirujanos Neurológicos/Congreso de Cirujanos Neurológicos, del año 2004. Se les entregó una planilla con cuatro cuadros hipotéticos, así como imágenes de resonancia magnética, con diversas apariencias, para que emitieran su opinión acerca del diagnóstico y posibilidad de tratamiento quirúrgico; con posterioridad se realizó una discusión y se pasó nuevamente la planilla. Se presentaron las siguientes situaciones clínicas, pacientes con:

- 1) Cono bajo y *filum* terminal grueso con tejido adiposo.
- 2) Cono posición normal (por encima de L2) y *filum* terminal de grosor normal.
- 3) Cono posición normal con *filum* terminal con algo de grasa.
- 4) Cono normal, *filum* terminal normal, siringomielia.

Como resultado de la pesquisa hubo un claro consenso acerca del diagnóstico de SMF en los enfermos con sintomatología clínica, con un cono bajo y un *filum* engrosado y/o graso, con una gran mayoría (85%) recomendando el tratamiento



operatorio. En presencia de manifestaciones clínicas y un *filum* terminal graso favorecieron la lisis quirúrgica el 67%. En las demás situaciones hubo muchas discrepancias en el diagnóstico, con resistencia a intervenir los pacientes de la segunda opción, aún después de una discusión clínica acerca del cuadro, destacando que la mayor proporción de favorecedores de la cirugía estuvo entre los neurocirujanos certificados y con más de quince años de experiencia en la práctica pediátrica.

Drake JM, de Canadá duda de la existencia del diagnóstico del FT, sobre todo en los niños y adolescentes cuya principal manifestación es el trastorno urinario, debido al desconocimiento acerca de la historia natural de la enfermedad, la no existencia de estudios a doble ciega y estudios prospectivos <sup>(84,85)</sup>, pero al respecto se ha argumentado que la demostración de la presencia de una vejiga neurogénica, es confirmatoria de la entidad. Mucho se ha debatido al respecto y la mejoría clínica evolutiva postoperatoria favorece el reconocimiento de este cuadro. <sup>(5, 27,70)</sup>

Un ejemplo de lo poco extendido que está el diagnóstico de FT es que hasta la fecha hay reportado en las diferentes series un total de 238 enfermos, como lo muestra la siguiente tabla.

Añadiendo a la misma los 84 enfermos de esta investigación, se llega a un total de 342 casos y la misma constituye el 24,5%, lo que evidencia un sub-diagnóstico en esas latitudes.

Publicaciones entre 1990 y 2012 sobre SMFO

Año del reporte	Autor	Nº de enfermos	% del total
1990	Koury y col	31	9,1
1993	Warder y Oakes	7	2,1
1995	Nazar y col	32	9,3
1999	Palmer y col	8	2,3
2000	Selcuky y col	17	4,9
2004	Wehby y col	60	17,5
2006	Selden y col	6	1,7
2006	Metcafe y col.	36	10,5
2007	Steinbok y col	8	2,3
2008	Fabiano y col	16	4,6
2012	Ostling y col	47	13,7
2012	Presente	84	24,5
Total	-	342	100

Téngase en cuenta que trabajamos en este tema desde hace más de diez años y tenemos una concentración de enfermos, además en los últimos años se ha divulgado la existencia de la entidad y la gran mayoría de los galenos vinculados a los enfermos potenciales tienen en mente el diagnóstico. Recordemos la máxima: “SE DIAGNOSTICA LO QUE SE CONOCE”.

Finalmente es necesario analizar ¿cuál es la denominación correcta de esta entidad? Se han utilizado en la literatura diversos apelativos para referirse a la misma, las tres más frecuentes son Síndrome de Médula Fija Oculto, Síndrome de Médula Fija Mínimo y Síndrome del *Filum Tenso*, analicemos esto.

El utilizar en el síndrome la palabra oculto, se le da al proceso un aire de misticismo, algo parecido a lo que ocurre con las “malformaciones vasculares ocultas”. La

entidad es real, está presente, lo que no existe, hasta el momento, es una investigación complementaria que la haga evidente. Los resonadores de alto campo no parece que modificaran los resultados obtenidos hasta ahora, la urodinamia demuestra una vejiga neurogénica, pero no confirma el diagnóstico, la neurofisiología del suelo pélvico demuestra una disfunción pudenda, sin ser específica; sin embargo, posiblemente en un futuro, la misma con la adición de la Prueba de Elongación pudiera convertirla en la prueba de oro.

El calificativo mínimo es más adecuado; pero tampoco, según nuestro criterio, es el ideal, la entidad existe tal cual es, no es imperceptible y el éxito del tratamiento radica en su diagnóstico y tratamiento.

Somos del criterio que tampoco se trata de un síndrome. En medicina, esta palabra significa conjunto de síntomas y signos que pueden producir diversos procesos y las manifestaciones de este cuadro son secundarias a la presencia de un *filum* terminal tenso, es decir esta estructura pierde elasticidad y produce tracción sobre el cono medular, la que conlleva a trastornos isquémicos a dicho nivel, como lo demuestran los estudios de Yamada y colaboradores <sup>(7)</sup>. Este efecto de tironamiento se puede comprobar durante la cirugía, en el aspecto de la estructura, al realizar la prueba de elongación local, como recomienda el grupo de Yamada, la desaparición del cabo proximal por migrar en sentido cefálico, en el momento de la sección, lo que se confirma con el uso de un endoscopio.

Tomando en cuenta todo lo anterior sugerimos denominar a la entidad *FILUM TENSO*, esta estructura es la causante de las manifestaciones clínicas, la tensión se

produce por pérdida de su visco-elasticidad, por lo tanto es el victimario y no la víctima.

Finalmente consideramos que se trata de una variante menor de espina bífida oculta, de ahí, lo demuestran las manifestaciones clínicas, la asociación a formas menores de espina bífida y la transmisión fenotípica, en nuestra serie la presencia en madre e hijo, dos hermanos y en tres primos hermanos. <sup>(109)</sup>

#### Conclusiones de Capítulo

Con los resultados del estudio, su análisis y comparación con lo reportado en la literatura se concluye que es posible disminuir las dificultades existentes en la denominación y la confusión de los términos utilizados y sugerir las manifestaciones clínicas y resultados de estudios complementarios que permiten caracterizar el diagnóstico de Síndrome de Médula Fija y el de *Filum* Tenso como entidad.

La propuesta consiste en definir el Síndrome de Médula Fija de la siguiente manera:

Paciente con un cuadro clínico progresivo caracterizado por disfunción del esfínter vesical y/o anal, dolor en la región lumbosacra irradiado a periné y/o las piernas, alteraciones neurológicas motoras y/o sensitivas, así como músculo esqueléticas en los miembros inferiores.

A diferencia de la descripción clásica, en esta definición no se incluye exclusivamente aquellos con un cono medular a nivel de Lumbar 2 y un *filum* terminal engrosado (mayor de dos mm en corte axial). De esta manera, en el síndrome se incluiría las tres opciones: Síndrome de Médula Fija Primaria, Síndrome de Médula Fija Secundaria (ambas con descenso – o no ascenso - del cono medular y engrosamiento del *Filum* terminal y una tercera, que incluye a los pacientes que con

similares manifestaciones pero sin las características de la resonancia magnética con el descenso y el engrosamiento descrito. Este grupo se denominaría Síndrome de Médula Fija Mínimo, Oculto, o mejor *Filum Tenso*.

Para hacer el diagnóstico en la actualidad y para tener criterios para investigaciones futuras, se considera que con los resultados de la Prueba de Oro, suficientemente avalados por la comprobación transoperatoria de las características clínicas, los resultados de los complementarios y la evolución posoperatoria durante un año, puede considerarse como diagnóstico de este trastorno lo siguiente:

#### **PROPUESTA DE DIAGNÓSTICO: *FILUM TENSO***

##### **Diagnóstico definitivo:**

***Clínica: Paciente mayor de cinco años con trastornos de la micción y/o defecación, con dolores en los miembros inferiores y/o periné, con carácter progresivo, en que se constata en el examen físico escoliosis y no existen elementos de trastornos encefálicos, medulares a nivel dorsal o por encima, ni de Síndrome de Médula fija Primaria o Secundaria en la resonancia magnética.***

##### ***Criterios de laboratorio:***

- ***Suelo pélvico con disfunción pudenda.***
- ***Resonancia magnética con filum terminal posterior.***

##### **Diagnóstico probable**

***Cuando presenta las manifestaciones clínicas, pero no puede realizarse el estudio de suelo pélvico por cualquier causa, con resonancia magnética con filum posterior y/o engrosado aunque por debajo de dos mm.***

##### **Diagnóstico posible:**

***Se presentan algunas manifestaciones clínicas (incluyendo siempre los trastornos de la micción), con cierto carácter progresivo, en que no puede realizarse el estudio de suelo pélvico, o el resultado no es definitivo de afectación pudenda y no hay anomalías en la resonancia magnética, ni escoliosis o espina bífida.***

En los pacientes en que se estudiaron y cumplían los criterios de certeza o definitivos, solamente 3 enfermos tuvieron evolución regular al año de operados, evolucionando el resto de manera excelente o buena y en el 100% se comprobó alguna anomalía en el acto quirúrgico respecto al *filum* terminal; de ellos el 95% presentó un *filum* tenso. Se consideró la evolución excelente o buena y la comprobación de alteraciones en el *filum* confirmadas en el transoperatorio como criterios para la caracterización de este trastorno.

## **Conclusiones**

## CONCLUSIONES

1. La mayoría de los enfermos enviados a valoración y tratamiento con diagnóstico de Síndrome de Médula Fija, fueron considerados definitivamente como portadores de *Filum Tenso*; distribuyéndose de manera que fue ligeramente superior en el sexo femenino y con un predominio de edad entre los 10 y 17 años al momento del diagnóstico y tratamiento.
2. La presencia de trastornos de los esfínteres, el dolor en región lumbosacra que puede irradiarse a miembros inferiores y periné, asociados a disfunción pudenda en el estudio de suelo pélvico y *filum* terminal posterior – solo o asociado a engrosamiento sin pasar de los dos mm - en la resonancia magnética y el hallazgo radiológico de espina bífida y/o escoliosis, se presentaron muy frecuentemente con independencia de la edad y sexo.
3. Se comprobó una alta correlación de disfunción pudenda y *filum* terminal posterior con la confirmación del aspecto tenso de esta estructura en el transoperatorio y una evolución excelente al año del tratamiento quirúrgico en los enfermos estudiados.
4. La evolución fue excelente al año de tratamiento quirúrgico en la mayoría de los enfermos estudiados. En los adultos fue el grupo de edad donde fue menor el porcentaje de resultados excelente.
5. Las complicaciones fueron poco frecuentes.
6. Con las características clínicas encontradas, los resultados de los exámenes complementarios y la eficacia comprobada del tratamiento quirúrgico, puede plantearse actualmente el diagnóstico de *Filum Tenso* y someter a los pacientes a



tratamiento quirúrgico con muchas posibilidades de desaparición de los síntomas en el transcurso del año luego de la operación.

## **RECOMENDACIONES**

## RECOMENDACIONES

Debe divulgarse el resultado de este estudio para promover la aceptación del diagnóstico de *Filum Tenso* en los pacientes con trastornos de esfínteres, motores y sensitivos y que no cumplen el criterio aprobado hasta la actualidad de Síndrome de Médula Fija Primario o Secundario, ofreciéndoles una opción terapéutica con comprobada eficacia.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bao N, Chen Z-H, Gu S, Chen Q-M, Jin H-M, Shi C-R. Tight filum terminale syndrome in children: analysis based on positioning of the conus and absence or presence of lumbosacral lipoma. *Childs Nerv Syst* 2007; 23(10): 1129-34.
2. Bui CJ, Tubbs RS, Oakes WJ. Tethered cord syndrome in children: a review. *Neurosurg Focus* 2007; 23(2): E2-E2.
3. Fabiano AJ, Khan MF, Rozzelle CJ, Li V. Preoperative predictors for improvement after surgical untethering in occult tight filum terminale syndrome. *Pediatr Neurosurg* 2009; 45(4): 256-61.
4. Filippidis AS, Kalani MY, Theodore N, Rekate HL. Spinal cord traction, vascular compromise, hypoxia, and metabolic derangements in the pathophysiology of tethered cord syndrome. *Neurosurg Focus* 2010; 29(1): E9-E9.
5. Selden NR. Occult tethered cord syndrome: the case for surgery. *J Neurosurgery* 2006; 104(5 Suppl): 302-4.
6. Steinbok P, Garton HJL, Gupta N. Occult tethered cord syndrome: a survey of practice patterns. *J Neurosurg* 2006; 104(5 Suppl): 309-13.
7. Yamada S, Won DJ. What is the true tethered cord syndrome? *Childs Nerv Syst* 2007; 23(4): 371-5.
8. Goyenechea Gutiérrez F. Caracterización del síndrome de la médula fija oculto (2001-2011). *Rev Cubana Neurol Neurocir* 2013; 3(1): 63-8.
9. Warf BC: Tethered spinal cord. Chapter 205. In Winn HR ed. *Youmans Neurological Surgery*. 5th ed. v.3. Philadelphia: Elsevier, Sanders; 2004. p: 3245-55.
10. Solmaz I, Izci Y, Albayrak B, Cetinalp E, Kural C, Sengul G, et al. Tethered cord syndrome in childhood: special emphasis on the surgical technique and review of the literature with our experience. *Turki Neurosurg* 2011; 21(4): 516-21.

11. Warder DE. Tethered cord syndrome and occult spinal dysraphism. *Neurosurg Focus* 2001; 10(1): E1.
12. Bulsara KR, Zomorodi AR, Enterline DS, George TM. The value of magnetic resonance imaging in the evaluation of fatty filum terminale. *Neurosurgery* 2004; 54(2): 375-380.
13. Kang J-K, Kwan S L., Jeun S-S, Kang, S-G, Lee, Il-W, Yoon, K-J, et al. Tethered Cord Syndrome; Surgical Indication, Technique and Outcome. *J Korean Neurosurg* 2007; 42: 77-82.
14. Hüttmann S, Krauss J, Collmann H, Sörensen N, Roosen K. Surgical management of tethered spinal cord in adults: report of 54 cases. *J Neurosurg* 2001; 95(2 Suppl): 173-8.
15. Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome and the conus in a normal position. *Neurosurgery* 1993; 33(3): 374-8.
16. Nazar GB, Casale AJ, Roberts JG, Linden RD. Occult filum terminale syndrome. *Pediatr Neurosurg* 1995; 23(5): 228-35.
17. Selçuki M, Unlü A, Uğur HC, Soygür T, Arikan N, Selçuki D. Patients with urinary incontinence often benefit from surgical detethering of tight filum terminale. *Childs Nerv Syst* 2000; 16(3):150-4.
18. Wehby MC, O'Hollaren PS, Abtin K, Hume JL, Richards BJ. Occult tight filum terminale syndrome: results of surgical untethering. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40(2): 51-7.
19. Selden NR, Nixon RR, Skoog SR, Lashley DB. Minimal tethered cord syndrome associated with thickening of the terminal filum. *J Neurosurg* 2006; 105(3 Suppl): 214-8.
20. Metcalfe PD, Luerssen TG, King SJ, Kaefer M, Meldrum KK, Cain MP, et al. Treatment of the occult tethered spinal cord for neuropathic bladder: results of sectioning the filum terminale. *J Urol* 2006; 176:1826-30.

21. Steinbok P, Kariyattil R, MacNeily AE. Comparison of section of filum terminale and non-neurosurgical management for urinary incontinence in patients with normal conus position and possible occult tethered cord syndrome. *Neurosurgery* 2007; 61(3): 550-5.
22. Ostling LR, Bierbrauer KS, Kuntz C. Outcome, reoperation, and complications in 99 consecutive children operated for tight or fatty filum. *World Neurosurgery* 2012; 77(1): 187-91.
23. Álvarez López A, Puente Álvarez A, Montejo Montejo J, Moras Hernández MA. Disrafismo espinal en el niño: presentación de dos casos.. *Arch. méd. Camagüey*; [Internet]. febrero de 2006 [citado 22 de mayo de 2013]; 10(1). Disponible en: <http://www.amc.sld.cu/amc/2006/v10n1-2006/884.htm>
24. Rajpal S, Tubbs RS, George T, Oakes WJ, Fuchs HE, Hadley MN, et al. Tethered cord due to spina bifida occulta presenting in adulthood: a tricenter review of 61 patients. *J Neurosurg Spine* 2007; 6(3): 210-5.
25. Tubbs RS, Oakes WJ, Heimburger RF. The relationship of the spinal cord to scoliosis. *J. Neurosurg* 2004; 101(2 Suppl): 228-33
26. Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of «tethered cord syndrome». *J Neurosurg* 1981; 54(4): 494-503.
27. Steinbok P, MacNeily AE. Section of the terminal filum for occult tethered cord syndrome: toward a scientific answer. *Neurosurg Focus* 2007; 23(2): E5-E5.
28. Yamada S, Won DJ, Pezeshkpour G, Yamada BS, Yamada SM, Siddiqi J, et al. Pathophysiology of tethered cord syndrome and similar complex disorders. *Neurosurgical Focus* 2007; 23(2): E6-E6.
29. Lerma López JA, Sandin Hernández N, Barbosa Pastor A, Goyenechea Gutiérrez F, Elizondo Barriel LM, Fermín E, Bernal Pérez A, Sarrín Dávalos T: Diastematomielia: Una forma de disrafia espinal. Presentación de un caso. En *II Congreso Virtual de Neurocirugía. Temas libres. (2º, 2000. La Habana,*

- Cuba). La Habana, Cuba: Infomed; 2000. Disponible en URL: <http://neuroc99.sld/text/misceláneas>.
30. Méndez Méndez M, Heredia Mancebo Y, Heredia Mancebo Y, Hernández González VM, Coto Hermosilla C, Goyenechea F. et al. Espondiloartropatia juvenil vs médula fija. *Rev Cubana Reumatol* 2006; 8: 9-10.
  31. Dias MS, Partington M. Embryology of myelomeningocele and anencephaly. *Neurosurg Focus* 2004; 16(2): E1-E1.
  32. Amirjamshidi A, Abbassioun K, Shirani Bidabadi M. Skin-covered midline spinal anomalies: a report of four rare cases with a discussion on their genesis and milestones in surgical management. *Childs Nerv Syst* 2006; 22(5): 460-5.
  33. Blom HJ, Shaw GM, Den Heijer M, Finnell RH. Neural tube defects and folate: case far from closed. *Nat Rev Neurosci* 2006; 7(9): 724-31.
  34. Chung Y-N, Lee D-H, Yang H-J, Kim S-K, Lee Y-J, Lee M-S, et al. Expression of neuronal markers in the secondary neurulation of chick embryos. *Childs Nerv Syst* 2008; 24(1): 105-10.
  35. Selçuki M, Vatansever S, Umur AS, Temiz C, Sayin M. Apoptosis seems to be the major process while surface and neural ectodermal layers detach during neurulation. *Childs Nerv Syst* 2008; 24(5): 577-80.
  36. George TM, Bulsara KR, Cummings TJ. The immunohistochemical profile of the tethered filum terminale. *Pediatr Neurosurg* 2003; 39(5): 227-33.
  37. Rajpal S, Salamat MS, Tubbs RS, Kelly DR, Oakes WJ, Iskandar BJ. Tethering tracts in spina bifida occulta: revisiting an established nomenclature. *J Neurosurg Spine* 2007; 7(3): 315-22.
  38. Pang D, Zovickian J, Moes GS. Retained medullary cord in humans: late arrest of secondary neurulation. *Neurosurgery* 2011; 68(6): 1500-19.
  39. Hertzler DA, DePowell JJ, Stevenson CB, Mangano FT. Tethered cord syndrome: a review of the literature from embryology to adult presentation. *Neurosurg Focus* 2010; 29(1): E1-E1.



40. Fontes RBV, Saad F, Soares MS, De Oliveira F, Pinto FCG, Liberti EA. Ultrastructural study of the filum terminale and its elastic fibers. *Neurosurgery* 2006; 58(5): 978-984.
41. Pinto FCG, Fontes RB de V, Leonhardt M de C, Amodio DT, Porro FF, Machado J. Anatomic study of the filum terminale and its correlations with the tethered cord syndrome. *Neurosurgery* 2002; 51(3): 725-9.
42. Kesler H, Dias MS, Kalapos P. Termination of the normal conus medullaris in children: a whole-spine magnetic resonance imaging study. *Neurosurg Focus* 2007; 23(2): E7-E7.
43. Kumar P, Aneja S, Kumar R, Taluja V. Spina bifida occulta in functional enuresis. *Indian J Pediatr* 2005; 72(3): 223-5.
44. Selçuki M, Vatansever S, Inan S, Erdemli E, Bağdatoğlu C, Polat A. Is a filum terminale with a normal appearance really normal? *Childs Nerv Syst* 2003; 19(1): 3-10.
45. Kumar Gaddam SS, Santhi V, Babu S, Chacko G, Baddukonda RA, Rajshekhar V. Gross and microscopic study of the filum terminale: does the filum contain functional neural elements? *J Neurosurg Pediatr* 2012; 9(1): 86-92.
46. Bauer DF, Shoja MM, Loukas M, Oakes WJ, Tubbs RS. Study of the effects of flexion on the position of the conus medullaris. *Childs Nerv Syst* 2008; 24(9): 1043-5.
47. Fettes PDW, Leslie K, McNabb S, Smith PJ. Effect of spinal flexion on the conus medullaris: a case series using magnetic resonance imaging. *Anaesthesia* 2006; 61(6): 521-3.
48. Kitchens DM, Herndon CDA, Joseph DB. Pediatric urodynamics: basic concepts for the neurosurgeon. *Neurosurg Focus* 2007; 23(2): E8-E8.
49. Castaño I de. Principios y aplicaciones prácticas del estudio urodinámico en pediatría. *Colombia Médica* 2005; 36(4 Supl 3): 51-4.

50. Bauer SB. Neurogenic bladder: etiology and assessment. *Pediatr Nephrol* 2008; 23(4): 541-51.
51. Garat Barredo JM, Caffaratti Sfulcini J, Peña E de la. Tratamiento de la inestabilidad vesical (vejiga hiperactiva no neurógena) en niños, con tolterodina. *Actas Urol Esp* 2004; 28(2): 122-8.
52. Del Río C, Montero J: Exploración neurológica y neurofisiología del suelo pelviano. *Cir Esp* 2004; 76(5): 284-91.
53. Itza Santos F, Salinas J, Zarza D. Gómez Sancho F, Allona Almagro A: Actualización del síndrome de atrapamiento del nervio pudendo: enfoque anatómico-quirúrgico, diagnóstico y terapéutico. *Actas Urol Esp* 2010; 34(6): 500-9.
54. Yamada S, Knerium DS, Mandybur GM, Schultz RL, Yamada BS. Pathophysiology of tethered cord syndrome and other complex factors. *Neurol Res* 2004; 26(7): 722-6.
55. Yamada S, Won DJ, Yamada SM. Pathophysiology of tethered cord syndrome: correlation with symptomatology. *Neurosurg Focus* 2004; 16(2): E6-E6
56. Yamada S, Won DJ, Siddiqi J, Yamada SM. Tethered cord syndrome: overview of diagnosis and treatment. *Neurol. Res* 2004; 26(7): 719-21.
57. Stetler WR, Park P, Sullivan S. Pathophysiology of adult tethered cord syndrome: review of the literature. *Neurosurg Focus* 2010; 29(1): E2-E2.
58. Michelson DJ, Ashwal S. Tethered cord syndrome in childhood: diagnostic features and relationship to congenital anomalies. *Neurol Res* 2004; 26(7): 745-53.
59. Komagata M, Endo K, Nishiyama M, Ikegami H, Imakiire A. Management of tight filum terminale. *Minim Invasive Neurosurg* 2004; 47(1): 49-53.
60. Guerra LA, Pike J, Milks J, Barrowman N, Leonard M. Outcome in patients who underwent tethered cord release for occult spinal dysraphism. *J Urology* 2006; 176: 1729-32.

61. Gutiérrez-Cabrera JJ, Pedroza-Ríos KG, Cuéllar-Martínez S. Médula anclada en pacientes pediátricos y adolescentes. Revision de 16 casos. Rev Med Hosp Gen Mex 2007; 70(2): 62 - 66.
62. Schropp C, Sörensen N, Collmann H, Krauss J. Cutaneous lesions in occult spinal dysraphism--correlation with intraspinal findings. Childs Nerv Syst 2006; 22(2): 125-31.
63. Tubbs RS, Wellons JC, Iskandar BJ, Oakes WJ. Isolated flat capillary midline lumbosacral hemangiomas as indicators of occult spinal dysraphism. J Neurosurg 2004; 100(2 Suppl Pediatr): 86-9.
64. McGirt MJ, Mehta V, Garces-Ambrossi G, Gottfried O, Solakoglu C, Gokaslan ZL, et al. Pediatric tethered cord syndrome: response of scoliosis to untethering procedures. J Neurosurg Pediatr 2009; 4(3): 270-4.
65. Emans PJ, Van Aalst J, Van Heurn ELW, Marcelis C, Kootstra G, Beets-Tan RGH, et al. The Currarino triad: neurosurgical considerations. Neurosurgery 2006; 58(5): 924-9.
66. Tuuha SE, Aziz D, Drake J, Wales P, Kim PCW. Is surgery necessary for asymptomatic tethered cord in anorectal malformation patients? J Pediatr Surg. 2004; 39(5): 773-7.
67. Kuo M-F, Tsai Y, Hsu W-M, Chen R-S, Tu Y-K, Wang H-S. Tethered spinal cord and VACTERL association. J Neurosurg 2007; 106(3 Suppl): 201-4.
68. Tanaka T, Ling BC, Rubinstein JH, Crone KR. Rubinstein-Taybi syndrome in children with tethered spinal cord. J Neurosurg Pediatric 2006; 4: 261-4.
69. Aboal C, Wilson D, Cibils D, Erman A, Penela M. Cirugía de la médula espinal amarrada con monitoreo neurofisiológico intraoperatorio. Rev Med Urug 2006; 22(2):152-6.
70. Selden NR. Minimal tethered cord syndrome: what's necessary to justify a new surgical indication? Neurosurg Focus 2007; 23(2): E1-E1.

71. Düz B, Gocmen S, Secer HI, Basal S, Gönül E. Tethered cord syndrome in adulthood. *J Spinal Cord Med* 2008; 31(3):272-8.
72. Rinaldi F, Cioffi FA, Columbano L, Krasagakis G, Bernini FP. Tethered cord syndrome. *J Neurosurg Sci* 2005; 49(4):131-5.
73. Vergara Fernández HJ, Rivera Velázquez G, Cardoso Monterrubio A, Rosales Muñoz ME, Orellana Reta C. Síndrome de cordón anclado: Diagnóstico y tratamiento. *Acta Ortopédica Mexicana* 2005; 19(6): 264-7.
74. Kang J-K, Yoon K-J, Ha S-S, Lee I-W, Jeun S-S, Kang S-G. Surgical management and outcome of tethered cord syndrome in school-aged children, adolescents, and young adults. *J Korean Neurosurg Soc* 2009; 46(5): 468-71.
75. Garcés-Ambrossi GL, McGirt MJ, Samuels R, Sciubba DM, Bydon A, Gokaslan ZL, et al. Neurological outcome after surgical management of adult tethered cord syndrome. *J Neurosurg Spine* 2009; 11(3): 304-9.
76. Gupta G, Heary RF, Michaels J. Reversal of longstanding neurological deficits after a late release of tethered spinal cord. *Neurosurg Focus* 2010; 29(1): E11-E11.
77. Haro H, Komori H, Okawa A, Kawabata S, Shinomiya K. Long-term outcomes of surgical treatment for tethered cord syndrome. *J Spinal Disord Tech* 2004; 17(1): 16-20.
78. Iskandar BJ, Fulmer BB, Hadley MN, Oakes WJ. Congenital tethered spinal cord syndrome in adults. *Neurosurg Focus* 2001;10(1): E7-E7.
79. Lee GYF, Paradiso G, Tator CH, Gentili F, Massicotte EM, Fehlings MG. Surgical management of tethered cord syndrome in adults: indications, techniques, and long-term outcomes in 60 patients. *J Neurosurg Spine* 2006; 4(2):123-31.
80. Pilo de la Fuente B, Corral Corral I, Vázquez Miralles JM, Masjuan Vallejo J, Rodríguez del Barrio E: Síndrome de médula anclada en el adulto. *Neurología* 2007; 22 (4): 201-205.

81. Klekamp J. Tethered cord syndrome in adults. *J Neurosurg Spine* 2011; 15(3): 258-70.
82. Shih P, Halpin RJ, Ganju A, Liu JC, Koski TR. Management of recurrent adult tethered cord syndrome. *Neurosurg Focus* 2010; 29(1): E5-E5.
83. Drake JM. Surgical management of the tethered spinal cord--walking the fine line. *Neurosurg Focus* 2007; 23(2):E4-E4.
84. Drake JM. Occult tethered cord syndrome: not an indication for surgery. *J Neurosurg* 2006; 104 (5 Suppl Pediatrics): 305-8.
85. Bademci G, Saygun M, Batay F, Cakmak A, Basar H, Anbarci H, et al. Prevalence of primary tethered cord syndrome associated with occult spinal dysraphism in primary school children in Turkey. *Pediatr Neurosurg* 2006; 42(1): 4-13.
86. Nejat F, Radmanesh F, Ansari S, Tajik P, Kajbafzadeh A, El Khashab M. Spina bifida occulta: is it a predictor of underlying spinal cord abnormality in patients with lower urinary tract dysfunction? *J Neurosurg. Pediatr* 2008; 1(2): 114-7.
87. Saluja PG. The incidence of spina bifida occulta in a historic and a modern London population. *J. Anat* 1988; 158: 91-3.
88. Kim AH, Kasliwal MK, McNeish B, Silvera VM, Proctor MR, Smith ER. Features of the lumbar spine on magnetic resonance images following sectioning of filum terminale. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 8(4): 384-9.
89. Lizuka T: Fatty Filum Terminale on MRI. *Internet J Spine Surg* 2007; 3 (1): 1937-8270.
90. Niggemann P, Sarikaya-Seiwert S, Beyer HK, Sobottke R. Features of positional magnetic resonance imaging in tethered cord syndrome. *Clin Neuroradiol* 2011; 21(1): 11-5.
91. Nokanishi K, Tanaka N, Kamei N, Nakamae T, Izumi B-I, Ohta R, et al. Use of the prone position magnetic resonance imaging for detecting the terminal filum with occult tethered cord syndrome. *J Neurosurg Spine* 2013, 18: 76-84.

92. Steffen K, Rosahl SK, Kassem O, Piepgras U, Hellwig D, Samii M: High-resolution constructive interference in steady-state imaging in tethered cord syndrome: technical note. *Surgical Neurology* 63: 372–374, 2005.
93. Sharma U, Pal K, Pratap A, Gupta DK, Jagannathan NR. Potential of proton magnetic resonance spectroscopy in the evaluation of patients with tethered cord syndrome following surgery. *J Neurosurg* 2006; 105 (5 Suppl Pediatrics): 396-402.
94. Goyenechea Gutiérrez F, Levecq B, Jude M: Experiencia en Haití en los primeros 10 meses de Trabajo. En: 1<sup>er</sup> Congreso Virtual NC. Temas Libres (1999, La Habana, Cuba). La Habana, Cuba: Infomed; 2000. Disponible en URL: <http://neuroc99/sld/text/miscelaneas>.
95. Ogiwara H, Lyszczarz A, Alden TD, Bowman RM, McLone DG, Tomita T. Retethering of transected fatty filum terminales. *J. Neurosurg Pediatrics* 2011; 7(1): 42-6.
96. Yong RL, Habrock-Bach T, Vaughan M, Kestle JR, Steinbok P. Symptomatic retethering of the spinal cord after section of a tight filum terminale. *Neurosurgery* 2011; 68(6): 1594-601.
97. Woods KRM, Colohan ART, Yamada S, Yamada SM, Won DJ. Intrathecal endoscopy to enhance the diagnosis of tethered cord syndrome. *J Neurosurg Spine* 2010; 13(4): 477-83.
98. Potts MB, Wu J-C, Gupta N, Mummaneni PV. Minimally invasive tethered cord release in adults: a comparison of open and mini-open approaches. *Neurosurg Focus* 2010; 29(1): E7-E7.
99. Tredway TL, Musleh W, Christie SD, Khavkin Y, Fessler RG, Curry DJ. A novel minimally invasive technique for spinal cord untethering. *Neurosurgery* 2007; 60 (ONS Suppl 1): ONS-70-ONS-74.

100. Hoving EW, Haitzma E, Oude Ophuis CMC, Journée HL. The value of intraoperative neurophysiological monitoring in tethered cord surgery. *Childs Nerv Syst* 2011; 27(9): 1445-52.
101. Kothbauer KF, Novak K. Intraoperative monitoring for tethered cord surgery: an update. *Neurosurg Focus* 2004; 16(2):E8-E8.
102. Paradiso G, Lee GYF, Sarjeant R, Hoang L, Massicotte EM, Fehlings MG. Multimodality intraoperative neurophysiologic monitoring findings during surgery for adult tethered cord syndrome: analysis of a series of 44 patients with long-term follow-up. *Spine* 2006; 31(18): 2095-102.
103. Schaan M, Boszczyk B, Jaksche H, Kramer G, Günther M, Stöhrer M. Intraoperative urodynamics in spinal cord surgery: a study of feasibility. *Eur Spine J* 2004; 13(1): 39-43.
104. Tubbs RS, Murphy RL, Kelly DR, Lott R, Salter EG, Oakes WJ. The filum terminale externum. *J Neurosurg Spine* 2005; 3(2): 149-52.
105. Di X. Endoscopic spinal tethered cord release: operative technique. *Childs Nerv Syst* 2009; 25(5): 577-81.
106. Mauer UM, Gottschalk A, Kunz U, Schulz C. Arachnoscapy: a special application of spinal intradural endoscopy. *Neurosurg Focus* 2011; 30(4): E7-E7.
107. Lad SP, Patil CG, Ho C, Edwards MSB, Boakye M. Tethered cord syndrome: nationwide inpatient complications and outcomes. *Neurosurg Focus* 2007; 23(2): E3-E3.
108. Chern JJ, Tubbs RS, Patel AJ, Gordon AS, Bandt SK, Smyth MD, et al. Preventing cerebrospinal fluid leak following transection of a tight filum terminale. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 8(1): 35-8.
109. Goyenechea Gutiérrez F. Síndrome de la médula fija oculto en madre e hijo: presentación de caso. *Rev Cubana Neurol y Neurocir* 2013; 3(1): 69-72.

## **Bibliografía Consultada**



## **Bibliografía Consultada**

- Akay KM, Ersahin Y, Cakir Y: Tethered cord syndrome in adults. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142(10): 1111-15.
- Barrionuevo Gallo B y Montero Elena JM: Malformaciones Raquimedulares. Mielomeningocele y síndrome de médula anclada. En: Villarejo F y Martínez Lage JF (eds). *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid: Ergon S.A.; 2001. p .139-157.
- Başar H, Aydoğanlı L, Yüksel M, Başar M, Akdemir G, Kaptanoğlu E. The outcome of urological findings in operated tethered cord patients. *International Urology and Nephrology* 1997; 29(2):167-71.
- Brand MC. Examining the newborn with an open spinal dysraphism. *Advances In Neonatal Care: Adv Neonatal Care* 2006; 6(4):181-96.
- Calcaño Loynaz G: Alteraciones de la micción. *Gac Méd Caracas* 2001; 109(4): 508-513.
- Catala M. From conception to the child. *Child Nerv Syst* 1999; 15(11-12):613-9.
- Chapman P, Stieg PE, Magge S, Barnes P, Feany M. Spinal lipoma controversy. *Neurosurgery*. 1999; 44(1):186-92.
- Cornette L, Verpoorten C, Lagae L, Van Calenbergh F, Plets C, Vereecken R, et al. Tethered cord syndrome in occult spinal dysraphism: timing and outcome of surgical release. *Neurology* 1998; 50(6):1761-5.

- De La Rosa M, Kondamudi V, Kondamudi N, Juratli S. Tethered cord syndrome with abnormal gait. *J Am Board Fam Pract* 2003; 16(4):345-8.
- Dias MS, Walker ML. The embryogenesis of complex dysraphic malformations: a disorder of gastrulation? *Pediatr Neurosurg* 1992; 18(5-6):229-53.
- Gonzales Hidalgo M: Exploración neurológica del suelo de la pelvis. *Rev Neurol* 1998; 26(151): 432-438.
- Gupta SK, Khosla VK, Sharma BS, Mathuriya SN, Pathak A, Tewari MK. Tethered cord syndrome in adults. *Surgical Neurology* 1999; 52(4):362-70.
- Hansasuta A, Tubbs RS, Oakes WJ. Filum terminale fusion and dural sac termination: study in 27 cadavers. *Pediatr Neurosurg* 1999; 30(4):176-9.
- Henderson FC, Geddes JF, Vaccaro AR, Woodard E, Berry KJ, Benzel EC. Stretch-associated injury in cervical spondylotic myelopathy: new concept and review. *Neurosurgery* 2005; 56(5):1101-1113; discussion 1101-1113.
- Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. The tethered spinal cord: its protean manifestations, diagnosis and surgical correction. *Child Brain* 1976; 2(3):145-55.
- Kang JK, Lee KS. Comparison between pediatric and adult neurosurgery: management and future perspectives. Tethered cord syndrome, hydrocephalus, craniosynostosis. *Childs Nerv Syst* 1999; 15(11-12):795-9.
- Khanna AJ, Wasseman BA, Sponseller PD.: Tethered cord division on lower urinary tract functions. *Eur J pediatr Surg* 11: 116-119, 2001.

- Balkan E, Kiliç N, Avşar I, Boyacı S, Aksoy K, Doğruyol H. Urodynamic findings in the tethered spinal cord: the effect of tethered cord division on lower urinary tract functions. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11(2):116-9.
- Martínez Lage JF: Médula anclada: Hipertrofia del filum terminale. En: Villarejo F y Martínez Lage JF (eds). *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid: Ergon S.A.; 2001. p .175-187.
- McLone DG and Naidich TP: The tethered spinal cord. In McLaurin RL, Venes JL, Schut L, Epstein F (eds) *Pediatric Neurosurgery. Surgery of the developing nervous system*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1989. p.71-96.
- McLone DG. The adult with a tethered cord. *Clin Neurosurg* 1996; 43:203-9.
- Meyrat BJ, Tercier S, Lutz N, Rilliet B, Forcada-Guex M, Vernet O. Introduction of a urodynamic score to detect pre and postoperative neurological deficits in children with a primary tethered cord. *Childs Nerv Syst* 2003; 19(10-11):716-21.
- Nabi G, Cody JD, Ellis G, Herbison P, Hay-Smith J: Fármacos anticolinérgicos versus placebo para el síndrome de vejiga hiperactiva en adultos  
Reproducción de una revisión Cochrane, traducida y publicada en *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2007, Número 4
- Pang D, Wilberger JE Jr. Tethered cord syndrome in adults. *J. Neurosurg* 1982; 57(1):32-47.

- Park TS, Kaney PM, Henegar MM, Kaufman BA: Occult spinal dysraphism. In Youmans J: Youmans Neurological Surgery Chapter 35. 4/e (CDROM). W.B. Saunders Company USA ;1997.
- Piatt JH Jr. Skin hemangiomas and occult dysraphism. J. Neurosurg 2004; 100(2 Suppl Pediatrics): 81-82; discussion 82.
- Reigel DH and McLone DG: Tethered spinal cord. In Cheek WR, Marlin AE, McLone DG, Reigel DH and Walker ML (eds). Pediatric Neurosurgery. Surgery of the developing Nervous System. Philadelphia: WB Saunders Company; 1994. p .77-95.
- Saidi R, Farhane S, Touffahi M, Saad H. Tethered cord syndrome: an unusual cause of adult bladder dysfunction. Ann Urol (Paris) 2003; 37(4):187-93.
- Selçuki M, Coşkun K. Management of tight filum terminale syndrome with special emphasis on normal level conus medullaris (NLCM). Surg Neurol 1998; 50(4):318-322; discussion 322.
- Testut L y Latarget A. Médula Espinal. En su: Tratado de Anatomía Humana. T.2. Sec.1. Barcelona, España: Salvat Editores S.A; 1966, p. 616-696.
- van der Meulen WDM, Hoving EW, Staal-Schreinemacher A and Begeer JH: Analysis of different treatment modalities of tethered cord syndrome. Child Nerv Syst 2002; 18: 513-517.
- Van Leeuwen R, Notermans NC, Vandertop WP. Surgery in adults with tethered cord syndrome: outcome study with independent clinical review. J. Neurosurg 2001; 94(2 Suppl): 205-9.

- von Koch CS, Quinones-Hinojosa A, Gulati M, Lyon R, Peacock WJ, Yingling CD. Clinical outcome in children undergoing tethered cord release utilizing intraoperative neurophysiological monitoring. *Pediatr Neurosurg* 2002; 37(2): 81-6.
- Warder DE, Oakes WJ. Tethered cord syndrome: the low-lying and normally positioned conus. *Neurosurgery* 1994; 34(4):597-600; discussion 600.
- Wehby M C, O'Holloran PO, Wallis J. Tethered Cord Syndrome in Children with the Conus in a Normal position (Abstracts of oral presentation). *Neurosurgery* 2000; 47(2):524.
- Yamada S, Lonser RR: Adult tethered cord syndrome. *J Spinal Disord* 2000; 13: 319-323.
- Yamada S, Siddiqi J, Won DJ, Kido DK, Hadden A, Spitalieri J, et al. Symptomatic protocols for adult tethered cord syndrome. *Neurol Res* 2004; 26(7): 741-4.
- Yamada S, Zinke DE, Sanders D. Pathophysiology of «tethered cord syndrome». *J. Neurosurg* 1981; 54(4):494-503.
- Yundt KD, Park TS, Kaufman BA. Normal diameter of filum terminale in children: in vivo measurement. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27(5):257-9.

# **ANEXOS**

## Anexo 1. Ilustraciones y Galería de Fotos

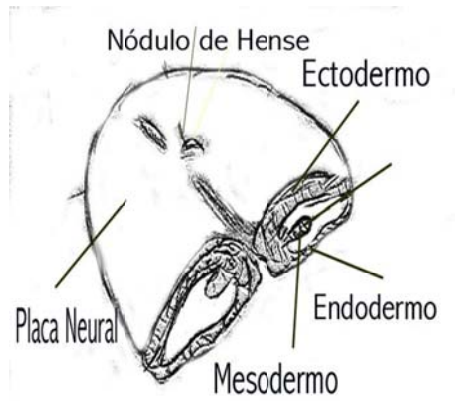


Ilustración 1. Neurulación Primaria

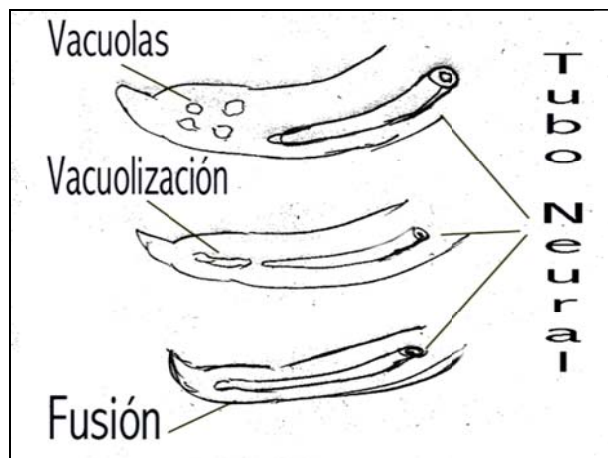


Ilustración 2. Neurulación Secundaria

# FISIOPATOLOGÍA

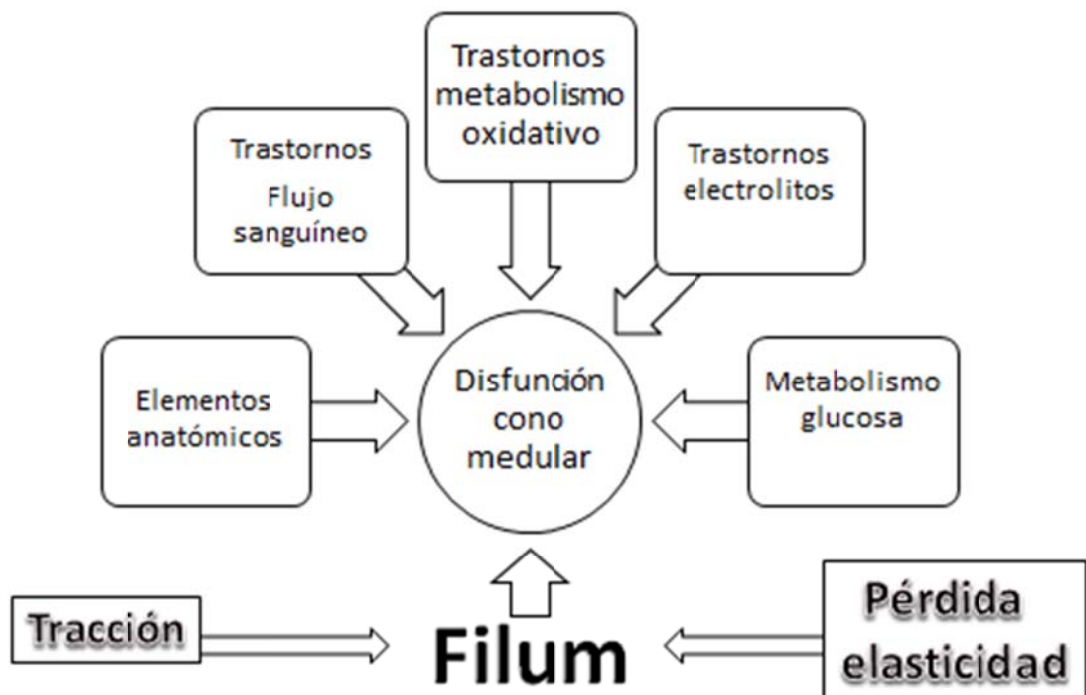


Ilustración 3. Resumen Fisiopatología





Ilustración 4. Foto 1. Alteraciones cutáneas. Izquierda mielomeningocele con hipertrichosis. Derecha meningocele manqué.

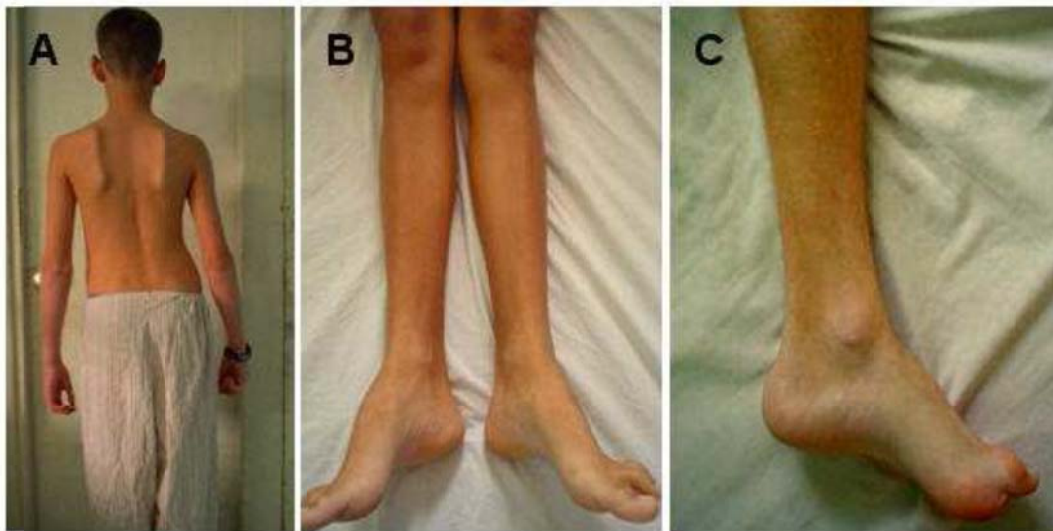


Ilustración 5. Foto 2. Escoliosis, B Pie Cavo, C Otras dismorfias de los pies)



**Ilustración 6. Foto 3 Poro dérmico. Izquierda en piel. Derecha en acto operatorio.**



**Ilustración 7. Foto 4. Quiste Neuroentérico**

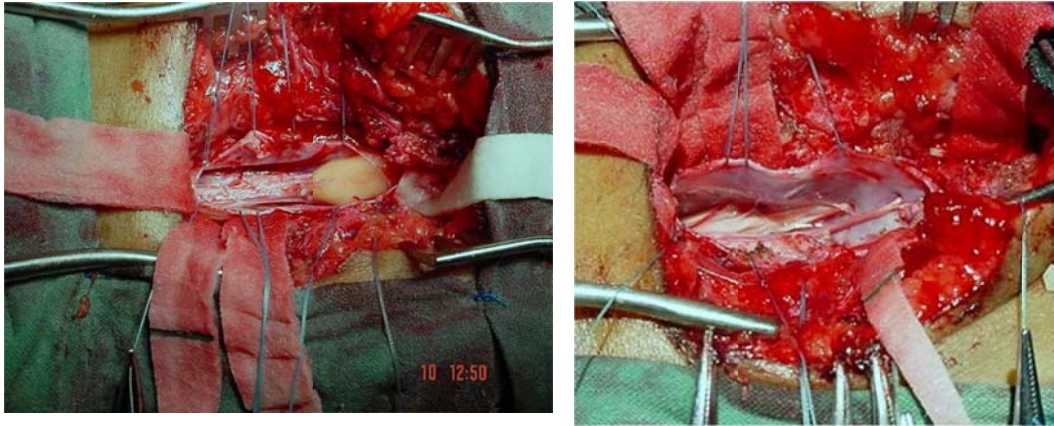


Ilustración 8. Foto 5. Lipoma Cono Medular. Izquierda visión inicial. Derecha resección total



Ilustración 9. Foto 6. Radiografía simple con escoliosis