

Caracterización del síndrome de la médula fija oculto (2001-2011)

Francisco Goyenechea Gutiérrez

Especialista de II grado Neurocirugía. Master en Neurocirugía y Enfermedades Neurovasculares. Profesor Auxiliar, Investigador Agregado. Jefe del Grupo Nacional de Neurocirugía. Vicepresidente de la Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía. Instituto de Neurología y Neurocirugía. La Habana, Cuba

RESUMEN

Objetivo: El Síndrome de la Médula Fija Oculto (SMFO) es una entidad relativamente nueva y la respuesta de los enfermos al tratamiento operatorio, consistente en la sección del *filum* terminal, es altamente satisfactoria. Con este objetivo realizamos un estudio prospectivo, para analizar los aspectos más importantes relacionados con el mismo.

Métodos: Se estudiaron 62 pacientes diagnosticados y tratados como SMFO, cuyas edades oscilaban entre los cinco y treinta y nueve años, se analizan síntomas y signos, así como resultados operatorios.

Resultados: Predominaron los enfermos en edades pediátricas y del sexo femenino, aunque en la adolescencia fue en los varones. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron las alteraciones de esfínteres, el dolor y los músculos esqueléticos. Desde el punto de vista de las imágenes, en la radiografía simple ponderaron la escoliosis y la espina bífida y en la resonancia magnética la presencia de un *filum* posterior. Se obtuvo la mejoría en el 100 % de los enfermos con la lisis operatoria del *filum* terminal y la casi desaparición de las manifestaciones en más del 80 %.

Conclusiones: Los enfermos portadores de SMFO evolucionan satisfactoriamente mediante la sección del *filum* terminal.

Palabras clave. Médula fija. Síndrome de la médula fija oculta. Tratamiento quirúrgico.

INTRODUCCIÓN

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 (1).

En la segunda mitad del siglo pasado ya se definió que la médula puede “estar fijada” en presencia de malformaciones congénitas relacionadas con defectos 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 (2,3).

Hace 30 años Yamada et al (15,16) plantean la existencia del Síndrome de la Médula Fija (SMF) en pacientes con trastornos de esfínteres anal y/o

vesical, asociados a manifestaciones neurológicas, ortopédicas y dolor en región lumbar y/o periné; clásicamente se asoció a la presencia de un *filum* terminal engrosado y un cono medular descendido, con remisión de los síntomas y signos clínicos mediante la sección quirúrgica del *filum*. Todo esto trajo múltiples controversias acerca de la existencia o no de este cuadro.

Se pensó que las imágenes contribuirían a esclarecer todo lo relacionado con este síndrome, por su frecuente asociación a diversas formas de espina bífida oculta; sin embargo en el último decenio del pasado siglo comienzan a aparecer en la literatura enfermos con cuadro clínico sugestivo de SMF; pero en los que el cono medular estaba en posición normal (por encima del cuerpo vertebral de L2) y el *filum* era de grosor normal (no mayor de 2 mm), sugiriéndose utilizar en estos casos la denominación de Síndrome de Médula Fija Oculta o Mínima (SMFO), reportándose mejoría clínica mediante igual proceder operatorio, lo que aumentó aún más las discrepancias (1,4,9,10,12,13).

La respuesta de estos enfermos a la terapéutica está directamente vinculada al diagnóstico precoz y la rapidez en que se establezca el mismo. Un adecuado conocimiento del cuadro clínico y las investigaciones complementarias que permitan

Correspondencia: Dr. Francisco Goyenechea Gutiérrez.
 Servicio de Neurocirugía. Instituto de Neurología y Neurocirugía. Calle 29 No. 139 esquina D. Vedado. Plaza, La Habana, CP 10400. Cuba. Correo electrónico: goyo@infomed.sld.cu

identificar la enfermedad son esenciales para lograr este objetivo. Esto es más relevante en la edad en que el paciente se incorpora a importantes actividades físicas, sociales, lo que coincide con la adolescencia, momento en que se produce “el crecimiento”; aunque el SMFO puede aparecer en la edad adulta.

MÉTODOS

Diseño, participantes y contexto

Se realizó un estudio prospectivo entre enero del año 2001 y julio del 2011 en pacientes mayores de 5 años que acudieron a consulta por trastornos de esfínteres, dolor de espalda irradiado a miembros inferiores y/o periné, así como otras manifestaciones clínicas sugerentes de un deterioro progresivo funcional de la médula espinal distal, sin evidencias de disrafismo espinal con excepción de una espina bífida oculta ósea, procedentes en su mayoría después de un período de al menos 1 año, de tratamiento fallido por urología, los que se ingresaron indistintamente en el Instituto Neurología y Neurocirugía y los hospitales pediátricos “Juan Manuel Márquez”, “William Soler” y “Centro Habana”. La muestra se conformó por 62 enfermos.

Criterios de inclusión

Se establecieron los siguientes criterios para la inclusión en el presente estudio:

- Clínicos: Pacientes mayores de cinco años con trastornos de esfínteres, tanto anal como vesical, alteraciones neurológicas motoras y/o sensitivas en miembros inferiores, dolor en región lumbar irradiado a las piernas y/o periné, alteraciones ortopédicas (pie varo, cavo, asimetría miembros inferiores, escoliosis, dedos en palillo de tambor).
- Neurofisiológicos: Disfunción del nervio pudiendo, estudiando vías aferentes y motoras del mismo y potenciales clítoris/pene corteza.
- Imagenológicos: Radiografías de columna lumbosacra con presencia de bifidismo espinal y/o escoliosis, estudios de Resonancia Magnética con la presencia de un cono medular en posición normal (por encima de L2) y un *filum* de hasta 2 mm de grosor.

Criterios de exclusión

- Enfermos con cualquier manifestación sugestiva de espina bífida oculta (estigmas cutáneos, poro dérmico, aumento de volumen lumbosacro sugestivo de lipoma) o abierta (meningocele, mielomeningocele).

Intervenciones

Todos los enfermos fueron sometidos a las siguientes investigaciones diagnósticas: radiología simple de la columna lumbosacra, neurofisiología del suelo pélvico y resonancia magnética de la región lumbosacra. Una vez establecido el diagnóstico se planteó el tratamiento operatorio previa aprobación del Comité de Ética de cada institución y con el consentimiento informado por parte de los padres y/o tutores, en los menores y de los enfermos en el caso de los adultos.

Los pacientes se operaron bajo anestesia general orotraqueal, en posición decúbito prono, se realizó una incisión de cinco centímetros aproximadamente, con laminectomía de L4, en presencia de espina bífida se abordó

el saco dural por medio de una flabectomía, la gran mayoría de los procedimientos se realizaron bajo magnificación óptica, con gafas-lupa o microscopio operatorio; con posterioridad se realizó durotomía medial tratando de preservar la aracnoides, se identificó el *filum* terminal apreciando sus características, el que se independizó del resto de los elementos de la cola de caballo, fijando un segmento de un centímetro, entre dos hilos de sutura 4-0 de anclaje, tanto proximal como distal con sección de ambos cabos, enviando la muestra a anatomía patológica. Todos los enfermos se evaluaron a los 15 días, al mes, tres meses, seis meses y después una vez al año.

Procesamiento estadístico

Se creó una base de datos para la recolección de todos los datos y se utilizaron técnicas de análisis de estadística descriptiva.

RESULTADOS

Se estudiaron sesenta y dos pacientes, cincuenta y tres comprendidos en edades pediátricas y nueve con más de 18 años de cuyas edades oscilaban entre 5 y 39 años, la edad promedio fue de 10,3, con la mediana en 10, la moda en 11, con una desviación estándar de 2,82 y un intervalo de confianza de 0,76.

Se aprecia un ligero predominio del sexo femenino (**Tabla 1**). Sin embargo, en el grupo entre los 11 y 17 años predominaron los varones, posiblemente por la mayor vinculación de estos a actividades deportivas y juegos que requieren mayor esfuerzo.

Tabla 1. Distribución por sexo y edad de los pacientes con SMFO

Grupos de edad	Sexo		Total	
	Masc	Fem	N	%
5-10 años	12	17	29	46,8
11-17 años	13	11	24	38,7
Mayor de 18 años	4	5	9	14,5
Total	29	33	62	100

El 79 % acudió a consulta por trastornos de la micción, seguidos por el dolor, que en los de menor edad era referido a las piernas, sobre todo después de los juegos y en los mayores a miembros inferiores y región perineal, sobre todo con sensación urente. Los trastornos de la defecación oscilaron desde incontinencia hasta constipación, pero lo habitual, en el caso de los niños, era la referencia al manchado de la ropa por las heces fecales, “Dr. el niño se chispea”. La debilidad muscular se evidenció por el reporte de caídas frecuentes (**Figura 1**).

Al examen físico el hallazgo más frecuente fue la escoliosis, seguida por la asimetría en el largo de los miembros inferiores, medidos por la distancia entre la espina ilíaca anterior superior al borde inferior del maléolo externo del peroné (**Figura 2**).

Un dato interesante es que no hubo defecación y respuesta del esfínter anal. Los trastornos de la micción y reflejos musculares por lo general producían

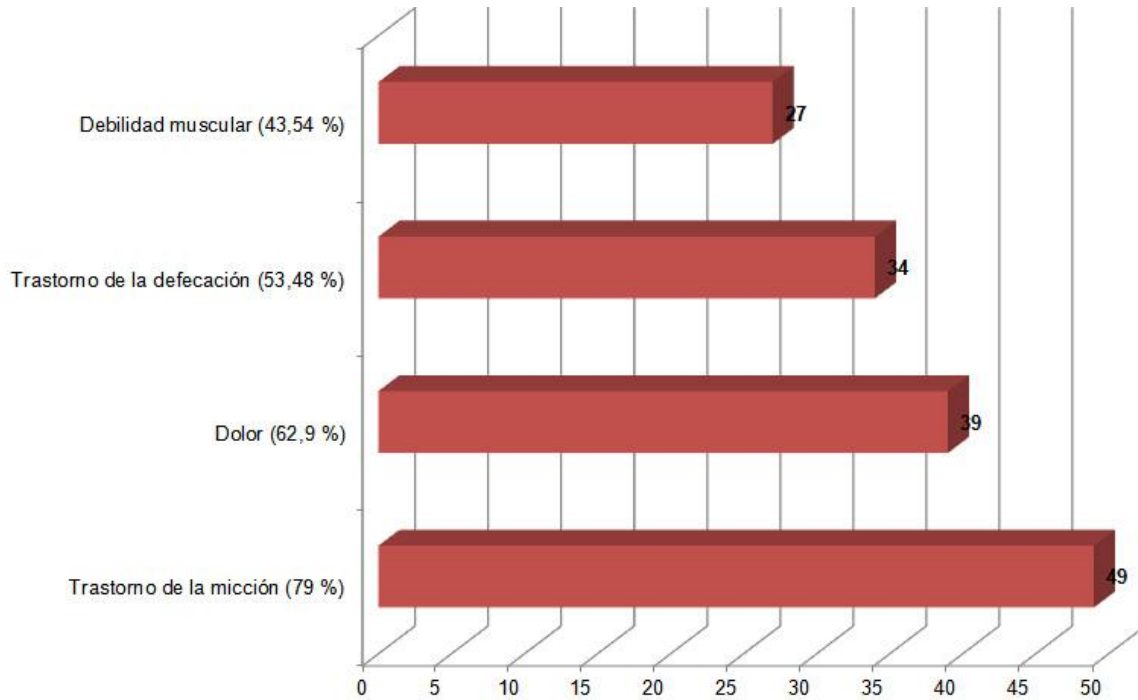


Figura 1. Motivo de consulta de los pacientes con SMFO.

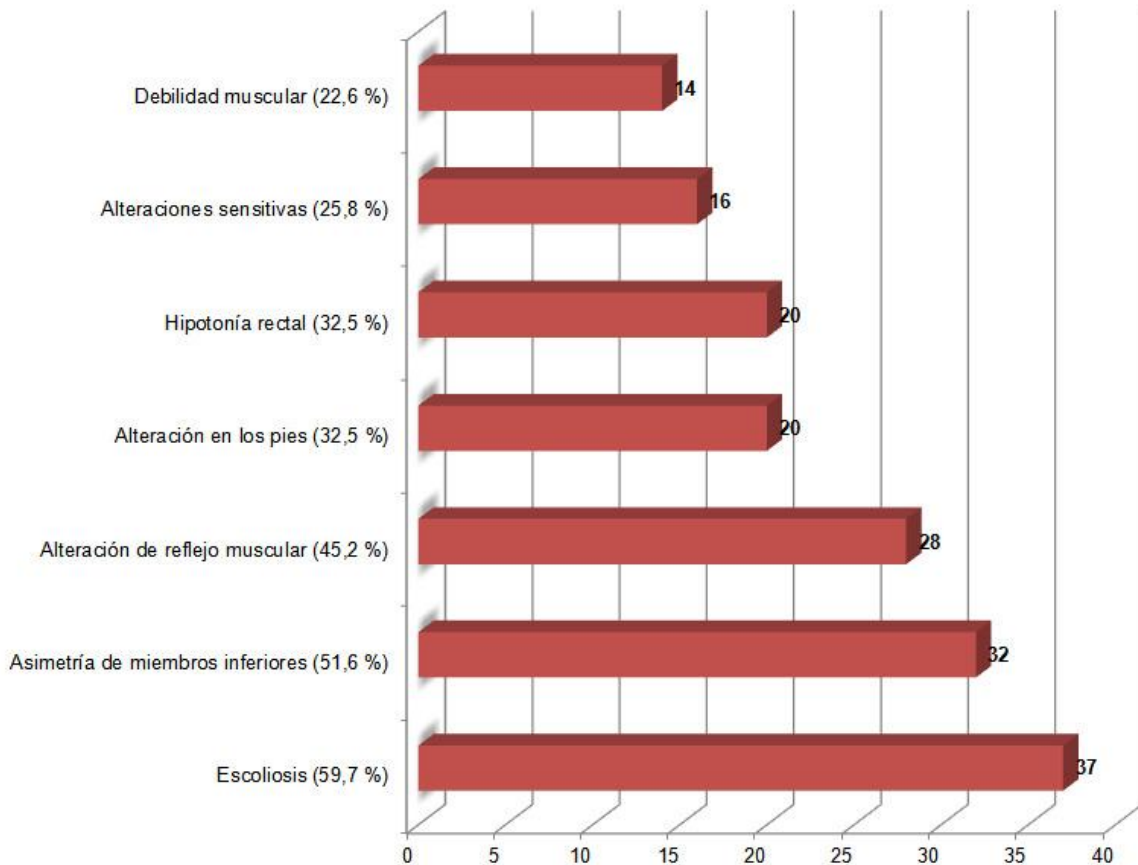


Figura 2. Signos clínicos en los pacientes con SMFO.

respuestas asimétricas por hiporreflexia, sólo en tres hubo hiperreflexia, destacando que la recuperación en los mismos fue más lenta. Los trastornos sensitivos fueron más frecuentes en los enfermos de mayor edad, lo que se relaciona con la mayor cooperación de estos enfermos.

Desde el punto de vista de las imágenes, en las radiografías simples predominaron la presencia de espina bífida y escoliosis, en el 62,9 y 59,7 % respectivamente. En la resonancia magnética la presencia de un *filum* terminal en posición posterior fue el hallazgo más frecuente (90,3 %) (Tabla 2).

En los estudios neurofisiológicos del suelo pélvico se demostró disfunción del nervio pudenda en la totalidad de los enfermos en que se realizó; no se aplicó en tres niños comprendidos entre 5 y 6 años por lo difícil de realizar a esa edad por la no cooperación y que los resultados no son confiables (Tabla 3).

Durante la cirugía en el 87 % de los enfermos el *filum* terminal estaba tenso, lo que se comprobó en el momento de la sección del mismo al migrar en sentido cefálico dicho extremo, es parecido a lo que ocurre al cortar una liga; sin embargo en el resto, a pesar de una apariencia flexible, la respuesta a la lisis operatoria fue similar. Un aspecto interesante encontrado en nuestra serie fue que en cinco ocasiones el *filum* se dividía en dos porciones al finalizar y en dos casos en tres porciones (Tabla 4).

Todas las muestras se enviaron al departamento de anatomía patológica de los diversos hospitales donde se realizó la investigación; pero solo fueron útiles la mitad de los estudios en los que se demostró un aumento del tejido fibrótico del *filum* terminal.

Finalmente se valoran los resultados de la lisis operatoria del *filum* terminal: excelente (curación) en 40 (64,5 %) de los enfermos, buena (síntomas ocasionales, en general en relación con tensiones emocionales) en 19 enfermos (30,6 %) y regular (mejoría global, pero persistencia de molestias periódicas) en 3 enfermos (4,8 %). Esta evolución estuvo vinculada con la edad de los pacientes y las mejores respuestas se obtuvieron en los enfermos de menor edad por el menor tiempo de evolución de la enfermedad.

DISCUSIÓN

Según Bui y colaboradores (1), 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

Tabla 2. Resultados de los estudios de imágenes de columna vertebral en los pacientes con SMFO

Estudio	Resultado	Positivos
Radiología Simple	Espina bífida	39
	Escoliosis	37
Resonancia Magnética	<i>Filum</i> posterior	56
	Normal	6

Tabla 3. Resultados de los estudios neurofisiológicos en los pacientes con SMFO

	N
Potenciales evocados somatosensoriales alterados	59
Disfunción pudenda	59
Trastornos aferentes	23
Trastornos eferentes	25

Tabla 4. Aspecto del *filum* terminal en la cirugía de los pacientes con SMFO

Aspecto del <i>filum</i> terminal	No	%
Tenso	54	87
Afinado	17	27
Isquémico	29	47
Único	56	90
Bifurcado	4	6
Trifurcado	2	3

presentaban espina bífida y un cono medular en posición normal, mostrando la presencia de una vejiga neurogénica, en los cuales realizó sección del *filum* terminal con mejoría en el 72 % (6,11).

Desde entonces a la fecha se han realizado diversos reportes referidos a enfermos con manifestaciones del SMF; pero con un cono en posición normal y un *filum* terminal de grosor normal, en los que predominan los trastornos de esfínteres y el dolor, recibiendo variadas denominaciones, SMFO, síndrome médula fija mínimo, síndrome del *filum* tenso, en los que la sección operatoria del *filum* terminal produjo mejoría clínica en más del 70 % (3,4,6,8-13,15).

Como era de esperar predominaron los niños sobre los adultos y sobre todo en los comprendidos entre los 10 y 17 años, momento en que se produce el "estiramiento" por el crecimiento desproporcionado entre la médula espinal y el raquis, al mismo tiempo en 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 (3).

En los adultos se ha relacionado la aparición de la sintomatología ante maniobras de elongación forzada del raquis, por ejemplo flexión, posición fetal, lo que solo se pudo establecer en uno de los enfermos, en el resto se evidenció la presencia de un sub-diagnóstico, pues llevaban años de tratamiento fallidos por urología y ortopedia a consecuencia de incontinencia urinaria ocasional y

de dolor en las piernas, problemas ortopédicos, entre otros (6).

Algunos investigadores sugieren que la aparición de un SMFO en la adolescencia y adultez se debe a: 1) Pérdida de la visco elasticidad del *filum* terminal por aumento del tejido fibroso, 2) Estiramiento repentino del cono medular por una elongación forzada o crecimiento súbito en la adolescencia, 3) Aumento de las actividades físicas y deportivas, 4) Desarrollo progresivo de una estenosis espinal y 5) Daño a largo plazo por micro-traumatismos repetidos (5,14-16).

La enuresis es la manifestación clínica más frecuente en los pacientes con SMFO y cuando está asociada a disfunciones neurológicas (motoras, sensitivas o reflejas), dolor y ortopédicas no existen 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 cobra su mayor valor (3,4,6,9,10,12).

El dolor constituye la segunda manifestación clínica del SMFO, 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, en el adulto el malestar es lumbar con irradiación a miembros inferiores y/o hacia región perineal, específicamente perianal (3,4,6).

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

Ha sido reconocida la presencia de las denominadas alteraciones músculo-esqueléticas (ortopédicas) en los enfermos con SMFO, generalmente relacionadas con desbalance muscular y fenómenos estáticos, dentro de estas están la escoliosis, asimetría en el largo de los miembros inferiores, exageración de la lordosis lumbar, pie varo o cavo, dedos en martillo, entre otras. Algunos sugieren que ante un enfermo con trastornos vesicales y cualquiera de estas manifestaciones el diagnóstico de SMFO se refuerza (13).

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 % (14). 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. En los estudios referidos a SMFO, se ha encontrado igualmente un incremento de este fenómeno, en nuestra serie se observó en el 62,9 %; pero sin significación desde el punto de vista estadístico.

La RM (7) permite identificar la posición del cono medular lo que se puede apreciar 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 aprecia mejor en los cortes sagitales, se ha señalado que el *filum* 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). En nuestro medio el diagnóstico se realiza por la presencia de un *filum* terminal en posición posterior, pues la mayoría de los resonadores son de bajo campo.

Los estudios neurofisiológicos del suelo pélvico ponen en evidencia la disfunción del nervio pudendo, en nuestra investigación el complementario de mayor peso para confirmar el diagnóstico; sin embargo, nos llamó la atención de que la utilización del mismo solo esté reportada en el trans-operatorio de algunas series, aunque varios utilizan algunos de los elementos del mismo durante la realización de las pruebas urodinámicas.

La evolución de los enfermos con SMFO, posterior a la lisis quirúrgica del *filum* terminal, es satisfactoria, 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, como se aprecia en la tabla siguiente. (4,8,9,10,12,13). Es bueno destacar que estas mejorías son globales y ofrecen el porcentaje de mejoría de los enfermos, pero se precisa de una discusión aparte.

El presente reporte preliminar muestra la buena respuesta de los pacientes con SMFO a la sección del *filum* terminal. Estos resultados son producto de una investigación en curso sobre la entidad. Se pudiera argumentar que no tiene grupo control; pero es difícil dejar de ofrecer una alternativa de tratamiento para enfermos aquejados de SMFO, teniendo en cuenta la gran carga psíquica en los mismos.

Se concluye que el SMFO es un hecho real que se presenta tanto en niños como en adultos. Cuando

se diagnostica y se ofrece un tratamiento adecuado la evolución de los enfermos es satisfactoria.

Conflictos de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Bui CJ, Tubbs RS, Oakes WJ. Tethered cord syndrome in children: a review. *Neurosurg Focus.* 2007;23(2):E2.
- Drake JM. Surgical management of the tethered spinal cord—walking the fine line. *Neurosurg Focus.* 2007;23(2):E4.
- Düz B, Gocmen S, Secer HI, Basal S, Gönül E. Tethered Cord Syndrome in Adulthood. *J Spinal Cord Med.* 2008;31(3):272–8.
- Fabiano AJ, Khan MF, Rozzelle CJ, Li V. Preoperative Predictors for Improvement after Surgical Untethering in Occult Tight Filum Terminale Syndrome. *Pediatr Neurosurg.* 2009;45:256–61.
- Filippidis AS, Kalani Y, 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.
- Kang JK, Yoon KJ, Ha SS, Lee IW, Jeun SS, Kang SG. Surgical Management and Outcome of Tethered Cord Syndrome in School-Aged Children, Adolescents, and Young Adults. *J Korean Neurosurg Soc.* 2009;46:468–71.
- Kim AH, Kasliwal MK, McNeish, Silvera M, Proctor MR, Smith ER. Features of the lumbar spine on magnetic resonance images following sectioning of filum terminale. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;8:384–9.
- Ogiwara H, Lyszczarz A, Alden TD, Bowman RM, McLone DG, Tomita T. Retethering of transected fatty filum terminals. *Neurosurg Pediatr.* 2011;7:42–6.
- Ostling LR, Bierbrauer KS, Kuntz C. Outcome, reoperation, and complications in 99 consecutive children operated for tight or fatty filum. *World Neurosurg.* 2012;77(1):187–91.
- Selden NR. Minimal tethered cord syndrome: what's necessary to justify a new surgical indication? *Neurosurg Focus.* 2007;23(2):E1.
- 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. *Turk Neurosurg.* 2011; 21(4):516–21.
- Steinbok P, MacNeily AE. Section of the filum for occult tethered cord syndrome. Toward a scientific answer. *Neurosurg Focus.* 2007;23(2):E5.
- Steinbok P, Kariyattil R, MacNeily AE. Comparison of section of filum terminale and non-surgical management for urinary incontinence in patients with normal conus position and possible occult tethered cord syndrome. *Neurosurgery.* 2007;61:550–6.
- Stetler WR Jr, Par P, Sullivan S. Pathophysiology of adult tethered cord syndrome: review of the literature. *Neurosurg Focus.* 2010;29(1):E2.
- Yamada S, Won DJ. What is the true tethered cord syndrome? *Childs Nerv Syst.* 2007;23:371–5.
- Yamada S, Colohan ART, Won DJ. Letters to the Editors, Tethered Cord Syndrome. *J Neurosurg Spine.* 2009;10:79–81.

Characterization of occult tethered cord syndrome (2001-2011)

ABSTRACT

Objective: The Occult Tethered Cord Syndrome (OTCS) is a relatively new entity with highly satisfactory responses to the operative treatment, consisting in filum terminal section. With this in view we accomplished a prospective study, in order to examine the more important aspects related to the OTCS.

Methods: We studied 62 patients diagnosed and treated as themselves ages oscillated between the five thirty nine years. We analysed clinical manifestations and surgical results.

Results: Predominated paediatric patients and female, although in adolescence were in the males. The more frequent manifestations were sphincter dysfunction, pain and muscle skeletal alterations. From the radiological point of view: in simple x-ray pondered spine bifida and scoliosis and presence of posterior filum terminal in magnetic resonance. We got improvement in 100 % of the sick persons with the operative treatment and almost disappearance of the manifestations in over the 80 %.

Conclusion: patients with OTCS have good outcome with the surgical section of the filum terminal.

Key words. Occult tethered cord syndrome. Surgical treatment. Tethered cord.

Recibido: 30.09.2012. **Aceptado:** 18.11.2012.

Cómo citar este artículo: Goyenechea Gutiérrez F. Caracterización del síndrome de la médula fija oculto (2001–2011). *Rev Cubana Neurol Neurocir.* [Internet] 2013 [citado día, mes y año];3(1):63–8. Disponible en: <http://www.revneuro.sld.cu>

© 2013 Sociedad Cubana de Neurología y Neurocirugía – Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía

www.sld.cu/sitios/neurocuba – www.revneuro.sld.cu

ISSN 2225–4676

Director: Dr.C. A. Felipe Morán – **Editor:** Dr. P. L. Rodríguez García