

Médula anclada (*tethered cord*). Aspectos ortopédicos

Dres. GREGORIO M. ARENDAR* **, NORA BENGOCHEA*, SUSANA CANELO**
y SERGIO AICHENBAUM**

Resumen: *Presentamos los resultados ortopédicos de 27 pacientes con síndrome de "médula anclada" tratados en nuestra práctica hospitalaria y privada. Veinte fueron liberados neuroquirúrgicamente y 11 recibieron correcciones ortopédicas en miembros y columna.*

Los resultados expresados en mejoría de síntomas son comparativos con los presentados en la literatura mundial.

Enfatizamos la necesidad de un diagnóstico con técnicas actualizadas y la necesidad de un abordaje multidisciplinario.

Summary: *We present the orthopedic results in the treatment of 27 patients with tethered cord syndrome treated in a institutional and private practice. Of them 20 had their cord release and 11 had subsequent orthopedic surgery in lower extremities and spine.*

The results expressed as symptoms improvement are comparable to those of the international literature.

We emphasize the need of a accurate diagnoses with state of the art techniques and of a multidisciplinary approach.

INTRODUCCION

El seguimiento de pacientes con secuela de malformaciones congénitas del raquis requiere una continuidad en la observación y un conocimiento cabal de la evolución y eventual progresión de las abundantes complicaciones.

En un consultorio activo de neuroortopedia atendemos niños con mielomeningocele, lipomielomeningocele, diatematomielia, agenesias vertebrales (síndrome de regresión caudal), que se presentan a la consulta con diversas manifestaciones ortopédicas en columna y miembros inferiores principalmente y con menor frecuencia en miembros superiores.

Habitualmente corregíamos las deformaciones equilibrando y alineando los miembros y columna con diversas técnicas que no corresponde especificar en este trabajo.

Con incómoda frecuencia observamos que resultados inmediatos excelentes perdían corrección, recidivando deformidades o haciendo otras de signo contrario. Usábamos entonces como explicación coherente un término acuñado por Sharrard de "espasticidad involuntaria" por irritación radicular de muy vaga definición (Figs. 1, 2 y 3).

No fue hasta la irrupción de la resonancia magnética que comenzaron a aparecer trabajos que demostraban fehacientemente que lo que anticiparon Jones y Lovel (1956) y James y Lassman (1962) sobre fijación distal de la médula a un lipoma y sus síntomas, y el síndrome comenzó a

* Hospital de Pediatría "Dr. Juan P. Garrahan", Servicio de Pediatría, Buenos Aires.

** CIOT (Centro de Investigaciones Ortopédicas y Traumatológicas), Buenos Aires.



Fig. 1. Cuerda anclada. Deformidad asimétrica y progresiva.

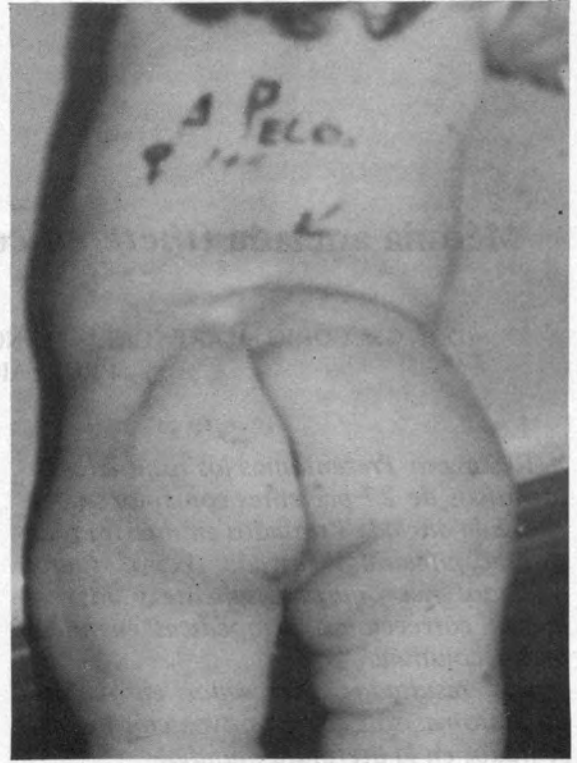


Fig. 3. Cuerda anclada. Escoliosis progresiva.



Fig. 2. Cuerda anclada. Deformidades progresivas. Espasticidad.



Fig. 4. Cuerda anclada. Resonancia magnética nuclear.

llamarse *tethered cord* en la literatura anglosajona y *moelle attache* en la francesa. A partir de 1988, los trabajos de la literatura ortopédica y neuroquirúrgica se sucedieron hasta el presente (Fig. 4).

Choux, en 1988, explica en un trabajo sobre embriología la cercanía entre las distintas patologías capaces de presentar este síndrome de acuerdo a los estadios de Streeter (Cuadro 1).

CUADRO 1

Estadios de Streeter	Malformaciones	Días
I	Mielomeningocele	16
	Anencefalia	18
VII	Quiste Raquisquisis	
VII	Neuroentérico	
IX	Diastematomelia	
X	Neurulación	27
XI	Seno Dérmico	28
XII		
XIII	Lipoma	
	Canalización	
	Meningocele	
	Médula anclada	60
XX		
XXI	Diferenciación retrógrada	

Esta presentación describirá nuestra experiencia, necesariamente corta en tiempo pero a su vez valiosa en conclusiones.

Este grupo de enfermos fue visto, y algunos clínicamente diagnosticados, en el consultorio de MMC del Hospital Garrahan y en la consulta privada (G.MA.) y corresponden a los así llamados *tethered cord* secundarios.

Las manifestaciones ortopédicas de presentación coinciden con las enunciadas en los trabajos de Díaz, Root, Shook:

- a) Trastornos de marcha.
- b) Deformidades progresivas de miembros inferiores.
- c) Escoliosis progresivas.

- d) Lumbalgia en zona operatoria.
- e) Asimetría neurológica.
- f) Deterioro vesical.

MATERIAL Y METODO

Fueron vistos y evaluados en nuestro servicio hospitalario y en nuestro consultorio privado, desde fines de 1987 hasta febrero de 1990, 27 pacientes que cumplían el criterio clínico, electrofisiológico y por imágenes de un síndrome de médula anclada.

Los datos demográficos están en el Cuadro 2.

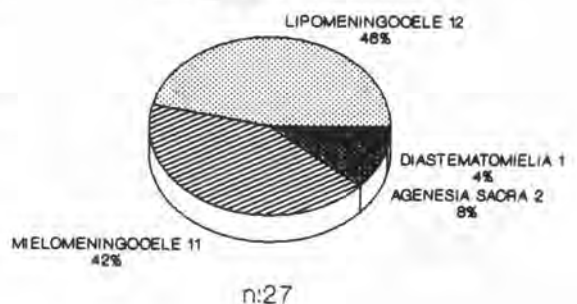
De éstos, 20 fueron operados por Neurocirugía.

El diagnóstico principal aparece en el Cuadro 3.

CUADRO 2
MATERIAL Y METODO

Número de pacientes	27
Edad: \bar{X} = 6,2 (0,3-15 años)	
Sexo: Masculino	19
Femenino	8
Pacientes operados por neurocirugía	20
Pacientes operados por ortopedia	11

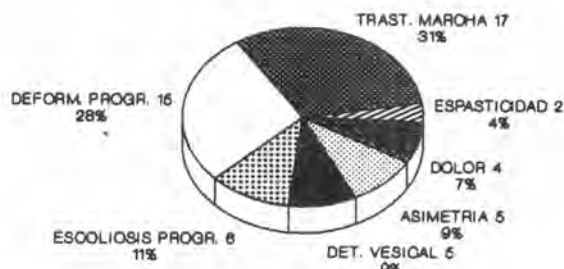
CUADRO 3
DIAGNOSTICO PRINCIPAL



Los signos de presentación fueron los que figuran en el Cuadro 4.

La cirugía realizada fue la liberación me-

CUADRO 4
PRESENTACION SINTOMATICA



dular y radicular con aumento y en varios casos con la asistencia de PESS intraoperatorio, como lo recomiendan varios autores, para disminuir al máximo la chance de lesionar cordones nerviosos viables durante la disección que, sobre todo en los casos de lipomielomeningocele, es dificultosa.

EVOLUCION

Hemos evaluado la evolución postquirúrgica tomando en cuenta los cambios observados en los síntomas de presentación de origen ortopédico.

Destacamos el deterioro producido en tres casos, dos de los cuales presentaron pérdida del control esfinteriano, sin signos de recuperación (Cuadro 5).

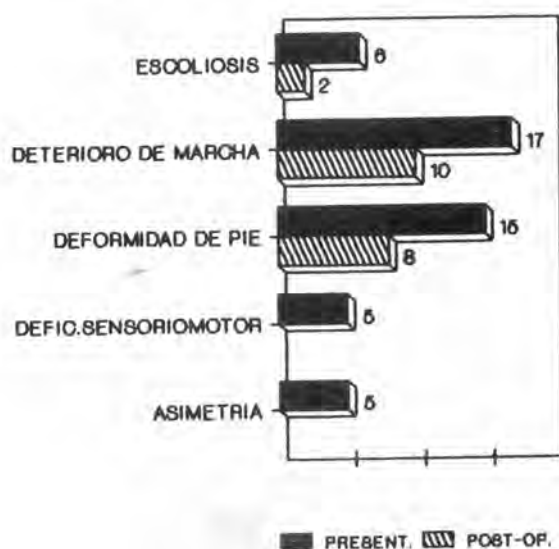
Once de estos 20 pacientes recibieron hasta esta presentación cirugías ortopédicas en columna y miembros inferiores una vez estabilizado el cuadro neurológico (Cuadro 6).

A modo de demostración presentaremos dos casos clínicos que han sido seguidos por uno de los autores por más de diez años y que demuestran la evolutividad del proceso.

CUADRO 5
EVOLUCION POSTQUIRURGICA

Mejoría de síntomas		Deterioro de síntomas	
Marcha 10/17	68,8%	Mayor paresia	1
Escoliosis 2/6	33,3%	Deterioro vesical	2
Estabilización de- formidad pie 8/15	53,5%		

CUADRO 6
RESULTADOS POSTOPERATORIOS



R.P., niña de 17 años de edad que presenta secuela de lipomeningocele, atendida a la edad de 6 años. Se presentó con una deformidad progresiva del pie izquierdo que requirió varias intervenciones para estabilizar; el pie derecho era plantigrado.

A la edad de 16 años, en 1989, consulta por deformidad progresiva del pie derecho, que rápidamente la invalidó para la marcha.

Se obtiene RM y PESS que comprueba el anclaje de su médula, más cirugía neuroquirúrgica de liberación exitosa. Tres meses después se la estabiliza con una triple artrodesis (Figs. 5 y 6).



Fig. 5. Paciente 1. Segunda recidiva. Pie izquierdo equino varo.



Fig. 7. Paciente 2. Vista dorsal.



Fig. 6. Paciente 1. Tercera recidiva. Pie varo supinado.

M.B., niño con secuela grave de MMc toracolumbar con parálisis facial y un buen cociente intelectual. A través de los años corregimos varias deformidades en pies y caderas, pero éstas se repetían con el agregado de una escoliosis de tipo paralítico no controlable por corsé.

Estudiado y operado por neurocirugía, la progresión deformativa se detuvo, y consecuentemente alineamos su columna con éxito y lo equipamos para bipedestación y eventual deambulación (Figs. 7, 8 y 9).

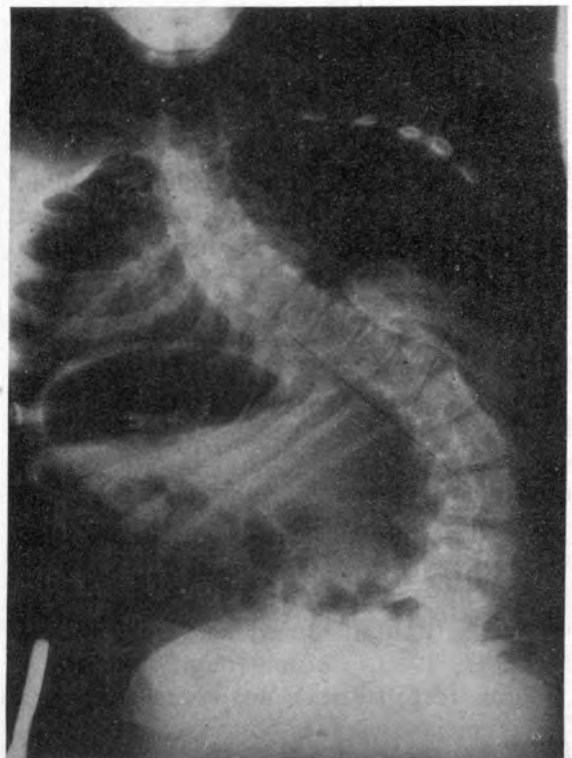


Fig. 8. Paciente 2.



Fig. 9. Paciente 2. Radiografía postoperatoria.

COMENTARIO

La progresividad o la recidiva de una deformidad previamente estabilizada en pacientes portadores de malformaciones vertebromedulares congénitas debe despertar en el ortopedista especializado serias sospechas de la existencia de un proceso progresivo de tracción medular.

Las lesiones asimétricas francas, así como el dolor localizado a la zona operatoria, son también preocupantes, así como una escoliosis paralítica o aun de tipo idiopática muy progresiva, a pesar de los intentos de corrección con corsé.

En el Simposio Internacional sobre Patología Raquímedular, realizado en Córdoba en 1988, Choux (neurocirujano) y Bollini (ortopedista) nos presentaron la experiencia francesa con este síndrome, pero es probablemente Díaz quien ha tratado el tema desde el enfoque ortopédi-

co más abundantemente en los últimos años, culminando con su presentación ante la AAOS en 1990, donde analizó los resultados de 78 casos de espina bífida sometidos a operaciones de liberación de la médula anclada, observando que presentaban detención o mejoría de escoliosis en 28%, comparable a nuestra muestra, con 33,3%, y un 30% de mejoría en la fuerza muscular y estabilización de la progresividad en los miembros inferiores, contra 58,8% en nuestra estadística. Recalca además que los mejores resultados se dan en los niveles lesionales bajos lumbosacros, que es también nuestra experiencia.

En la Mesa Redonda sobre *Tethered Cord* realizada en San Francisco en ocasión de la Reunión Anual de la Academia Americana de PC, surgió de parte de MaClone, neurocirujano pionero de Chicago, un protocolo de diagnóstico para este síndrome y que se resume así: con la aparición de síntomas de médula anclada se debe investigar y solucionar progresivamente:

- a) Disfunción valvular.
- b) Arnold Chiari II.
- c) Hidromielia.
- d) Médula anclada.

La neurocirugía en este síndrome debe estar rodeada de las máximas garantías de éxito, aseguradas por neurocirujano infantil, microscopio electrónico intraoperatorio, PESS intraoperatorios.

Concluimos por lo tanto que la médula anclada secundaria constituye un síndrome de existencia real en niños con alguna secuela evidente u oculta de disrafismo raquímedular.

Que la progresividad en las manifestaciones motoras y sus consecuentes alteraciones de la marcha o estructurales en los pies, o la aparición de espasticidad en miembros previamente normales o flácidos, requieren de extensos estudios con la metodología más actualizada.

Que la garantía de éxito en el abordaje de estos pacientes requiere una perfecta coordinación multidisciplinaria.

BIBLIOGRAFIA

1. Beeger JH: Progressive neurological deficit in children with spina bifida aperta. *Z Kinderchir (W Germany)* 41 (Suppl 1): 13-15, 1986.
2. Davis PC et al: Spinal abnormalities in pediatric patients: MRI findings compared with clinical, myelographic and surgical findings. *Radiology (USA)* 166 (3): 679-685, 1988.
3. Díaz L et al: Scoliosis in myelomeningocele: the role of tethered cord and hydromyelia. Annual Meeting POSNA (Abstract Number 76), 1988.
4. Elias ER, Siber MW: Tethered cord syndrome. Annual Meeting AACPD (Suppl N° 25), 1988.
5. Just M et al: MRI of post-repair-MMC findings in 31 children and adolescent. *Neurosurg Review (W Germ)* 10 (1): 47-52, 1987.
6. Kuharik et al: MR evaluation of pediatric spinal disraphism. *Pediatr Neurosci* 86 (5): 213-218, 1985.
7. Rosenthal A, Díaz L: Tethered cord in myelomeningocele: surgical results. Annual Meeting AACPD (Suppl N° 25), 1989, p 14.
8. Ring M et al: MRI in children suffering spina bifida. *Z Kinderchir (W Germ)* 42 (Suppl 1): 600-64, 1987.
9. Schmidt F et al: Tethered cord release: risks and benefits. Annual Meeting AACPD (Suppl N° 57), 1988, p 27.
10. Tamaki N et al: Tethered cord syndrome delayed onset following repair of myelomeningocele. *J Neurosurg* 69 (3): 569-575, 1988.
11. Weiner LS, Root L: The use of MRI in myelodysplasia. Annual Meeting AACPD (Suppl N° 57), 1988, p 27.

COMENTADOR

Dr. HUGO POMATA

Se define como síndrome de médula anclada al deterioro neurológico progresivo de un paciente cuyo cono medular se encuentra por debajo de L2.

Tiene tres formas clínicas de presentación: la neurológica, la urológica y la ortopédica, esta última motivo de este trabajo. Estadísticamente es más frecuente la forma mixta, predominando en las mismas los signos y síntomas neurológicos.

La RNM en la década del '80 marca un hito fundamental en el diagnóstico de esta entidad. Hace el diagnóstico no sólo altamente posible sino más probable.

Cabe recordar que desde el primitivo trabajo de Garceau (1953), pasando por el de Jackson (1956), así como la Escuela de Toronto de los años '70 (Harwood-Nash,

1975-76; Hendrick-Hoffman, 1976-78) y de los mismos autores de 1980 y 1982 (para nombrar sólo algunos), a los de la era post-RNM, hay una diferencia sustancial. Los primeros centran su atención e intención en demostrar la necesidad de tener presente la posibilidad diagnóstica ante la certeza del empeoramiento del paciente al no ser tratado. Grandes series con prolongados seguimientos así lo demostraron.

Pese a la óptima calidad de imagen, no siempre es posible delimitar el nivel del cono medular (experiencia personal).

La aparición, incluso como hallazgo, de patología sin correlación clínica (siringomielias, Chiari I, grados importantes de Chiari II).

Anclajes medulares francos en la cicatriz quirúrgica de los miembros sin evidencia de empeoramiento clínico.

Su diverso grado de lesión neurológica de base hace difícil el diagnóstico de empeoramiento.

Esto es subsanable solamente con un adecuado seguimiento multidisciplinario. Este seguimiento adecuado determina, ante la evidencia clínica de empeoramiento ortopédico, y/o urológico y/o neurológico, la solicitud de RNM, que evidencia anclaje y permite su reoperación.

Los p evocados SS y EMG y las urodinamias, incluso repetidas a lo largo del tiempo, por ser en general severamente patológicos no siempre ayudan a detectar empeoramientos.

Frente a esta circunstancia, más una RNM que muestra una médula anclada, recurrimos hoy a la ecografía medular hecha a través de la raquisquisis.

La cirugía de reoperación de un MM es de altísima complejidad. Debe ser efectuada siempre bajo MO y con monitoreo de PESS y EMG de MMII y ANO.

La metodología descrita es obviamente aplicable a los lipomeningoceles, el otro grupo de médulas ancladas segundas, que encierra también gran dificultad quirúrgica.

En estos casos sólo los PESS intraoperatorios nos pueden orientar con certeza si en el seno de la grasa que estamos disecan-

do hay raíces no visibles al M/O por estar degeneradas pero que transmiten el estímulo adecuadamente.

En la cirugía del lipomeningocéle, el objetivo fundamental es el desanclaje del lipoma de los planos superficiales (dermis, fascia muscular) y profundos (bordes de raquisquisis, duramadre y aracnoides). Una vez liberado, cerramos duramadre, interponiendo entre ésta y el contenido del canal una interfase neutra como la liodura, que evitará un nuevo anclaje en la zona quirúrgica.

Esto mismo es aplicable en el momento actual a la cirugía de los MM.

El quinto problema al que nos enfrenta la RNM es la interpretación de los hallazgos postoperatorios. En el momento actual es poco lo que nos aportan los controles postoperatorios. La escoliosis es un obstáculo difícil de superar para la RNM y la anatomía postoperatoria dista de ser clara.

Conclusiones: A mi entender este trabajo tiene mérito por lo que dice y por lo que no dice.

Se desprende de él, siguiendo la línea de

McLone, amigo personal del Dr. Arendar, que siempre y en todo el mundo el diagnóstico de esta segunda enfermedad de los disrafismos, casi epifenómeno de los mismos, se detecta con un adecuado seguimiento clínico interdisciplinario. McLone llega a plantear que basta el empeoramiento clínico para la reoperación de los MM. Sus resultados estadísticos coinciden con las series publicadas.

Pero a diferencia de ellos, y esto no lo dice el Dr. Arendar, me consta que lleva muchos años lidiando con nosotros los neurocirujanos, urólogos, neurofisiólogos, etcétera, para integrar su equipo de trabajo y mejorar la calidad de vida de estos pacientes. Espero que en esta década lo logre.

CIERRE DE DISCUSION

Dr. Gregorio M. Arendar: Agradezco el comentario del Dr. Hugo Pomata, deseando haya sido de interés la presentación de nuestro trabajo.