

Síndrome de la médula fija oculto en madre e hijo: presentación de caso

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

Introducción: El síndrome de la médula Fija Oculto (SMFO) es una entidad relativamente nueva y la respuesta de los enfermos al tratamiento operatorio que consiste en la lisis del *filum* terminal, es satisfactoria.

Caso clínico: Presentamos la ocurrencia del SMFO en dos enfermos unidos por estrechos lazos filiales (hijo y madre). El primer paciente, masculino, de 9 años de edad que acude a consulta por dolor en miembros inferiores y en ocasiones a testículos, con caídas frecuentes. La madre de 49 años que acude a consulta por incontinencia fecal y dolor en las piernas, irradiado a región perineal. En las radiografías simples de ambos casos se confirmó la presencia de escoliosis y de espina bífida a nivel de L5. Asimismo, en la resonancia magnética el *filum* terminal estaba en posición posterior. Se realizó lisis operatoria del *filum* terminal con desaparición de los síntomas.

Conclusiones: El SMFO se puede presentar en miembros de una misma familia, obteniéndose buenos resultados con la sección quirúrgica del *filum* terminal.

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

INTRODUCCIÓN

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 el desconocimiento acerca del tema; en segundo a la “mezcla” e incluso la inadecuada consideración de dos conceptos parecidos pero no iguales (médula fija y SMF) definen el mismo “trastorno” 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 (1–11).

Una definición clásica del SMF sería: 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 2 mm).

Sin embargo, desde finales del pasado siglo comienzan a reportarse enfermos con manifestaciones de SMF en los que el cono medular estaba situado en posición normal, con *filum* de grosor normal y mejoría después de la lisis operatoria de esta última estructura (9,11). Este cuadro ha recibido diversas denominaciones: síndrome de médula fija oculto, síndrome de médula fija mínimo y síndrome del *filum* tenso. La presentación del SMFO no es habitual. A continuación reportamos la presencia del mismo en madre e hijo por lo interesante del caso.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente masculino de 9 años de edad que acude a consulta por dolor en miembros inferiores y en ocasiones en los testículos asociado a caídas frecuentes. Al examen físico se constató: hiporreflexia patelar y aquiliana, escoliosis, asimetría de la longitud de los miembros inferiores y pies cavos.

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

En las radiografías simples se confirmó la presencia de escoliosis y de espina bífida en la vertebra L5. En la resonancia magnética el filum terminal estaba en posición posterior y el cono medular en posición normal (**Figura 1**).

En el estudio neurofisiológico de suelo pélvico se detectó una disfunción pudenda con prolongación de la latencia en los potenciales al estimular el glándulo del pene.

Se realizó lisis operatoria del *filum* terminal (**Figura 2**), con desaparición del cuadro doloroso, mejoría de los reflejos musculares y supresión de las caídas.



Figura 1. *Filum* terminal de ubicación posterior en la resonancia magnética.

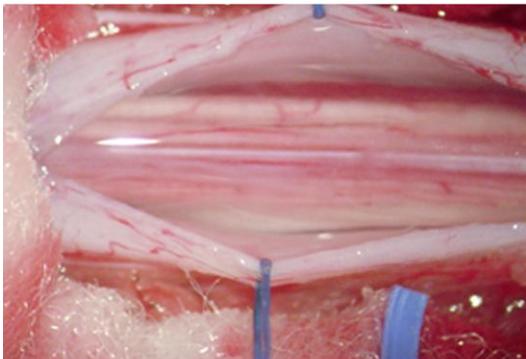


Figura 2. *Filum* terminal tenso durante la cirugía.

Caso 2

Paciente femenina de 49 años que acude a consulta por incontinencia fecal y dolor en las piernas, irradiado a región perineal. Al examen físico se constató escoliosis, asimetría de los reflejos patelar y aquiliano, así como en el largo de los miembros inferiores, hipoestesia en región perianal con reflejo anal ausente.

En las radiografías simples se confirmó la presencia de escoliosis y de espina bífida en la vertebra L5. En la resonancia magnética el filum terminal estaba en posición posterior y tenía un grosor de dos milímetros (**Figura 3**).

En el estudio neurofisiológico del suelo pélvico se confirmó la disfunción pudenda, con trastornos aferentes y prolongación del tiempo de latencia en los potenciales clítoris–corteza.

En la manometría ano–rectal: hipotonía de los músculos del suelo pélvico con hipotonía rectal.

Se realizó lisis operatoria del *filum* terminal (**Figura 4**) con solución de la incontinencia fecal, del dolor y recuperación de la sensibilidad perianal y del reflejo anal. En el postoperatorio se constató infección de la herida sin mayor importancia.

DISCUSIÓN

El niño fue llevado a la consulta y se sospechó por las manifestaciones clínicas, el diagnóstico de SMFO. Por esto se indicaron las investigaciones delineadas para estas circunstancias: radiografía simple de columna lumbo-sacra, resonancia magnética de la misma zona y estudio neurofisiológico del suelo pélvico, los que confirman la sospecha diagnóstica. El niño es sometido a cirugía con resultados satisfactorios y en una de las visitas de seguimiento postoperatoria, la madre del enfermo, nos refiere, con mucha pena y temor, que ella tenía un dolor parecido al de su hijo. Además que tenía encopresis, cuya frecuencia se incrementaba a medida que pasaba el tiempo.

Había sido atendida durante años por colegas de diversas especialidades (ortopédicos, urólogos y proctólogos), sin lograr solución a sus molestias y sin conocer la causa de su padecimiento; sólo le habían dicho que “tenía un espina bífida”. Examinamos a la enferma, sospechamos y confirmamos el diagnóstico de SMFO. Se planteó la solución quirúrgica con lisis operatoria de *filum* terminal, la que fue aceptada, con solución de la encopresis y desaparición del cuadro doloroso.



Figura 3. *Filum* terminal de ubicación posterior y con grosor de 2 mm en la resonancia magnética.

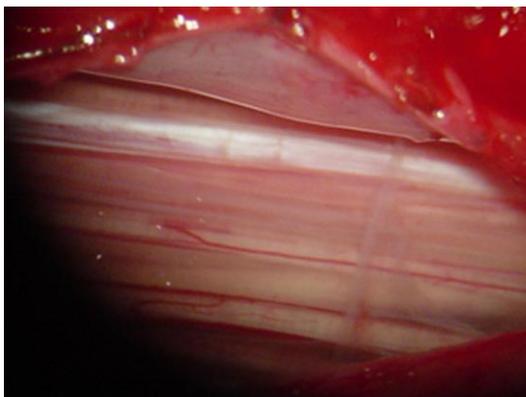


Figura 4. Imagen operatoria del *filum* terminal.

El SMFO no es habitual, algunos autores reportan que ocurre en el 14 a 18 % de los pacientes con SMF (1,4,7) 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 para estas (5 por 10 000 habitantes), pudiendo presentarse tanto en niños como en adultos (1,5,6,8). Si a esto adicionamos la presencia del mismo en una madre y su hijo, se incrementa el interés del presente reporte.

El SMFO es secundario a disfunción del extremo caudal de la médula espinal, por la tracción que ejerce el *filum* terminal inelástico, la causa de su presentación en la adolescencia y adultez se

plantea sea secundaria a: pérdida de la viscoelasticidad del *filum* terminal por aumento del tejido fibroso, al aumento de las actividades físicas y deportivas, al desarrollo progresivo de una estenosis espinal y a daño a largo plazo por microtraumas repetidos (3).

Es conocida la frecuente asociación de espina bífida en miembros de una misma familia. Esto quizás ponga en evidencia que el SMFO es una entidad que debemos adicionar a los defectos de cierre del tubo neural y que se trata de una alteración en el proceso embriológico de regresión caudal. Se necesitan más estudios en este sentido.

El presente reporte muestra la presencia del SMFO en dos miembros de una misma familia. En las revisiones realizadas no encontramos en la literatura trabajos similares constituyendo esta la primera publicación al respecto, la que cobra mayor relevancia al tratarse de dos miembros de primera línea (madre e hijo).

Conflictos de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Düz B, Gocmen S, Secer HI, Basal S, Gönül E. Tethered cord syndrome in adulthood. *J Spinal Cord Med.* 2008;31(3):272–8.
2. 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.
3. Filippidis AS, Kalani MY, Theodore N, ReKate HL. Spinal cord traction, vascular compromise, hipoxia and metabolic derangement in the pathophysiology of tethered cord syndrome *Neurosurg Focus.* 2010;29(1):E9.
4. 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.
5. Klekamp J. Tethered cord syndrome in adults. *J Neurosurg Spine.* 2011;15:258–70.
6. 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;4:123–31.
7. 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.
8. 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):201–5.
9. Selden NR. Minimal tethered cord syndrome: what's necessary to justify a new surgical indication? *Neurosurg Focus.* 2007; 23(2):E1.
10. Shih P, Halpin RJ, Ganju A, Liu JC, Koski TR. Management of recurrent adult tethered cord syndrome. *Neurosurg Focus.* 2010;29(1):E5.
11. 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.

Occult tethered cord syndrome in mother and son: a case presentation

ABSTRACT

Introduction: The Occult Tethered Cord Syndrome (OTCS) is a relatively new entity with highly satisfactory responses to the operative treatment, consisting in filum terminal section.

Clinical case: We presented Occult Tethered Cord Syndrome in two sick persons joined by narrow son-and-mother loops. First patient is a male, 9 years old with legs pain and occasionally in testicles, and frequent fallen. His mother complaints fecal incontinence and legs pain irradiated to perianal region. Simple X ray in both cases confirms scoliosis and bifid spine in L5. Also, magnetic resonance shows filum terminale in posterior position. A surgical rupture of filum terminale was made and symptoms disappear.

Conclusions: This syndrome may be present in different family members' with good outcome with surgical section of the filum terminal.

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

Recibido: 11.11.2012. **Aceptado:** 9.12.2012.

Cómo citar este artículo: Goyenechea Gutiérrez F. Síndrome de la médula fija oculto en madre e hijo: presentación de caso. Rev Cubana Neurol Neurocir. [Internet] 2013 [citado día, mes y año];3(1):68–71. 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