



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO



TESIS

**“EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN EL MANEJO
QUIRÚRGICO DEL LIPOMIELOMENINGOCELE”**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN
NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA

DRA. EURÍDICE NOEMÍ MAGAÑA ESPINOSA

TUTOR

DR. ALFONSO MARHX BRACHO

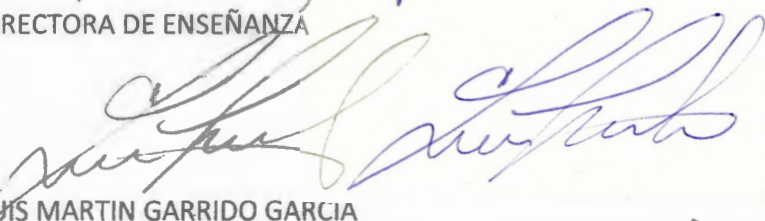
MÉXICO, D.F. A 05 DE AGOSTO DEL 2013

EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN EL MANEJO QUIRÚRGICO DEL LIPOMIELOMENINGOCELE



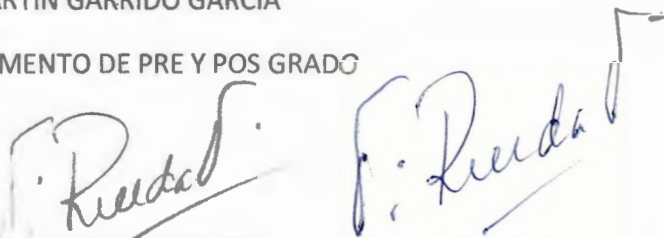
DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS

DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. LUIS MARTIN GARRIDO GARCIA

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POS GRADO



DR. FERNANDO RUEDA FRANCO

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUROCIRUGIA PEDIATRICA



DR. ALFONSO MARX BRACHO

TUTOR DE TESIS



AGRADECIMIENTOS

A mis padres María Y Noé que han sido siempre un pilar de inspiración y de motivación, un modelo a seguir y por los cuales este proyecto ha sido posible.

A mis hermanos por su apoyo incondicional y su ejemplo de calidad humana.

A los doctores Alfonso Marx Bracho jefe de servicio, al Dr. Fernando Rueda Franco Profesor titular del curso y al Dr. Javier Terrazo Lluch, por su apoyo incondicional en la realización de este trabajo que es el reflejo del servicio de Neurocirugía.

A mis compañeros de residencia que tuvieron importancia relevante en la obtención de datos; así como su apoyo y amistad.

A mis maestros y adscritos del servicio de Neurocirugía Pediátrica, por los conocimientos que me transmitieron y por su invaluable aportación en los procedimientos quirúrgicos durante mi formación.

A todas esas personas que sin saberlo son parte de mi vida y pusieron su granito de arena en mi formación.

ÍNDICE

1.- RESUMEN	5
2.-MARCO TEÓRICO	7
3.-JUSTIFICACIÓN	13
4.-PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	14
5.-PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	14
6.-OBJETIVOS	15
7.-MATERIAL Y MÉTODOS	16
8.-ANÁLISIS ESTADÍSTICO	21
9.-RESULTADOS	22
10.-DISCUSIÓN	28
11.-CONCLUSIONES	30
12.-BIBLIOGRAFÍA	31
13.-ANEXOS	32

1.- RESUMEN

Marco Teórico: El Lipomielenocele pertenece al grupo de los lipomas espinales y se clasifica dentro de los disrafismos espinales ocultos.^{1,2} El lipomielenocele es el más común de los lipomas espinales, representando el 75% de ellos y el 8-10% de las espinas bífidas.² El lipomielenocele ocurre aproximadamente en 1 de 4000 nacidos vivos, de predominio en el sexo femenino con una relación de 2:1 sobre el sexo masculino.⁸ Se diagnostica en la infancia por la presencia de marcadores cutáneos o una masa de grasa en la región lumbosacra.⁴ El cuadro neurológico consiste en déficits motores, sensitivos y tróficos distales y trastornos de esfínteres. La *Resonancia de Columna* es el estudio de elección ya que podemos ver los tejidos involucrados, la extensión del lipoma, la disposición del mismo y nos ayuda a clasificarlo para su planeación quirúrgica.⁸

Planteamiento del problema: Los pacientes con lipomielenocele, representan una patología que requiere una evaluación integral adecuada desde su presentación, por lo cual es importante tener un estudio neurofisiológico que nos dará un panorama amplio en cuanto a la evolución y los resultados posteriores al manejo quirúrgico. Por lo tanto es importante conocer la relación que existe entre la presentación clínica y la evolución de los pacientes con lipomielenocele.

Justificación: El Instituto Nacional de Pediatría es un centro de referencia nacional de lipomielenocele que recibe aproximadamente entre 4 a 6 casos por año, que nos permite tener una casuística adecuada para determinar los resultados de los pacientes que son sometidos a cirugía para extirpación de lipoma y des anclaje medular, el conocer estos datos nos permitirá retroalimentar el proceso de tratamiento médico y quirúrgico por nuestro servicio para establecer una comparación con lo reportado en la literatura.

Objetivo General: Describir los resultados quirúrgicos y características clínicas de los pacientes con diagnóstico de lipomielenocele del Instituto Nacional de Pediatría operados entre 2008 al 2012.

Material y métodos: Estudio descriptivo, observacional, transversal y retrospectivo. **Población objetivo:** Pacientes pediátricos con Lipomielenocele. **Población elegible:** Pacientes con expediente completo en el Instituto Nacional de Pediatría operados en el periodo comprendido del 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2012.

Criterios de Inclusión: Pacientes del Instituto Nacional de Pediatría, con diagnóstico de lipomielenocele confirmado por Resonancia magnética de columna, y que hayan recibido manejo neuroquirúrgico para el mismo. **Criterios de Exclusión:** Pacientes con diagnóstico de médula anclada sin lipomielenocele, pacientes que fueron operados en otras instituciones,

pacientes sin estudios de neurofisiología, con expediente clínico incompleto o que presentaran déficit neurológico secundario a otra patología neurológica.

Variables: Se estudiaron las variables tales como edad, sexo, hijo de madre en extremos de edad reproductiva, hijo de madre obesa, lugar de origen, déficit somatosensorial, alteraciones urológicas, la clasificación anatómica y funcional del lipomielomeningocele así como las complicaciones posoperatorias a corto, mediano y largo plazo. La información se obtendrá de expedientes tanto físicos como electrónicos y se recabará en una base de datos.

Análisis Estadístico: La información se obtuvo de expedientes físicos y electrónicos y se recabó en una base de datos, la estadística se llevó a cabo en el programa SPSS 21. Se realizó estadística descriptiva para variables cualitativas y cuantitativas con obtención de media, mediana, porcentajes, así como representación con gráficas.

Resultados: Se analizaron 24 expedientes con diagnóstico de lipomielomeningocele (n=24) con una distribución por sexo de 10 masculinos (41.7%) y 14 femeninos (58.3%). En cuanto a la edad del paciente en el momento de la cirugía tuvimos una media de 2 años 4 meses. Entre los factores maternos estudiados, encontramos en la edad materna dentro del grupo de 19-34 años 91.6%. Madres con obesidad 10 (41.7%). Demográficamente el lugar de origen de donde mas frecuentemente son referidos los pacientes es el Estado de México 37.5%. Valorando el nivel socioeconómico de acuerdo a la clasificación proporcionada por trabajo social se observo una distribución de 37.5% para nivel 1N, 33.3% para nivel 2N, 16.5% nivel 1X, 8.3% para nivel 3N y 4.2% para 6N.

De las características clínicas obtuvimos: 37.5% presento claudicación intermitente, 4.2% hiperalgesia de la lesión, 37.5% trastornos tróficos, 54.2% alteraciones urológicas antes de la cirugía. Solo 37.5% presentaron estigmas cutáneos. En cuanto a la sensibilidad se reporto como normal en el 91.7%. La localización de la lesión lipomatosa se valoró de dos formas por resonancia magnética (IRM) y por hallazgos quirúrgicos. Por IRM de columna dorsal 25%, caudal 50% y transicional 25%. Hubo una mejoría significativa en la fuerza posterior al manejo quirúrgico ($p=0.012$) así como en la clínica de los pacientes valorada por monitoreo neurofisiológico.

2.- MARCO TEÓRICO

INTRODUCCION

El Lipomielomeningocele pertenece al grupo de los lipomas espinales y se clasifica dentro de los disrafismos espinales ocultos.^{1,2} La primera descripción original del lipomielomeningocele fue hecha en 1857 por Johnson.³

Se define como colecciones de grasa o tejido conectivo ectópicos encapsulados asociados casi siempre a espina bífida, a través de la cual se exteriorizan hasta el tejido celular subcutáneo, cubiertos de piel normal o con algunos de los estigmas disráficos; en profundidad se hacen intradurales a través de una dehiscencia de la duramadre, continuándose con el cono medular o el filum terminal.^{1,2,4}

Estas lesiones formadas por adipocitos normales donde las leyes de la lipogénesis o lipólisis se rigen por los mismos mecanismos que en cualquier acúmulo de grasa del organismo, por lo cual es importante mencionar que en un recién nacido las reservas de grasa representan el 14% del peso corporal, a los 6 meses representarán el 25%; estos cambios de volumen fisiológicos pueden agravar el déficit neurológico. El lipomielomeningocele es el más común de los lipomas espinales, representando el 75% de ellos y el 8-10% de las espinas bífidas.²

EMBRIOLOGIA

El tubo neural, se forma durante el proceso de neurulación, el cual ocurre alrededor de los días 18-28 de la gestación. Inicialmente el ectodermo que recubre la notocorda prolifera para formar la placa neural, que posteriormente involucionara para formar una hoja de tejido neural, que se cerrara para formar el tubo neural. El proceso de cierre del tubo neural se inicia entre los días 22-23 extendiéndose en sentido cefálico y caudal, cerrándose el neuroporo posterior en última instancia hacia los días 25-27.⁵ Posterior al periodo de neurulación, la parte distal del neuroporo posterior del tubo neural, sufre una canalización, formando un acumulo de células indiferenciadas, que formaran vacuolas celulares que darán origen al cono medular, la cauda equina y el filum terminal. Durante el fin del periodo de canalización (días 43-48), el ventriculus terminale formara el final del tubo neural cerca del coxis, marcando el sitio del futuro cono medular. Mientras el periodo gestacional continua, la medula espinal sufre una diferenciación, resultando en el filum terminal, cauda equina y ascenso del cono medular en relación a los cuerpos vertebrales. De manera simultanea la columna vertebral crece de manera desproporcionada a la medula espinal, resultando en un ascenso del cono y elongación del filum. El proceso de regresión continuara hasta el periodo posnatal cuando el cono medular alcanza el nivel de adulto en L1-L2 aproximadamente a los 3 meses de vida.^{5,6}

Posterior al cierre del tubo neural, el ectodermo epitelial se separa del neuroectodermo, un proceso conocido como disyunción, el ectodermo epitelial formará la piel que recubrirá al tubo neural y el mesénquima migrara entre ambos para formar las meninges, los arcos neurales de la

vertebras y los músculos paraespinales. Si ocurre alguna anomalía en alguno de estos estadios del desarrollo ocurrirá un defecto en el cierre del tubo neural o disrafismo espinal.^{1,5}

El disrafismo espinal se clasifica en abierto o cerrado, dentro del disrafismo espinal cerrado u oculto, se encuentran el lipomielomeningocele, la diastematomelia y la espina bífida oculta. El disrafismo espinal cerrado se caracteriza porque no hay exposición de tejido neural. Está acompañado de marcadores o “estigmas” cutáneos en un porcentaje del 43-95% de los casos. Estos marcadores cutáneos se relacionan con el proceso cronológico de la disyunción.⁷

El disrafismo cerrado es el resultado de anomalías embriológicas en el periodo de la neurulación primaria. Este se origina por la disyunción prematura resultando en la fusión de la medula espinal con los elementos grasos, siendo la malformación más común el lipomielomeningocele. Cuando ocurre una disyunción prematura, el ectodermo epitelial se separa prematuramente del neuroectodermo, lo que permite que el mesénquima se ponga en contacto con el tubo neural (antes de su cierre); el mesénquima es inducido por la parte dorsal del tubo neural a formar grasa, la extensión de la misma es limitada de forma lateral, ya que la pared ventral del tubo neural inducirá la formación de las meninges, resultando esto en la unión de grasa y meninges a nivel del tubo neural. Esta masa de grasa, o lipoma se extenderá de manera posterior a través de las meninges y el defecto óseo hasta el tejido celular subcutáneo. La interfase entre placa neural y lipoma puede descansar fuera o dentro del borde del canal espinal. El lipomielomeningocele se caracteriza porque la interfase placa neural-lipoma se localiza fuera del canal espinal. La médula anclada está inherentemente asociada al lipomielomeningocele, ya que el lipoma amarra a la medula espinal a la dura adyacente así como al tejido celular subcutáneo.¹

EPIDEMIOLOGIA

El lipomielomeningocele ocurre aproximadamente en 1 de 4000 nacidos vivos, de predominio en el sexo femenino con una relación de 2:1 sobre el sexo masculino.⁸ Se diagnostica en la infancia por la presencia de marcadores cutáneos o una masa de grasa en la región lumbosacra.⁴ Más frecuente en hijos de madres en extremos de edad, más común en hispanos. Se relaciona con la obesidad materna, la forma familiar es rara.¹ Se han descrito asociación con la baja ingesta de ácido fólico, ya que se considera un defecto en el cierre del tubo neural, sin embargo estudios recientes han demostrado que la ingesta del mismo no está relacionada con el desarrollo de lipomielomeningocele ya que su embriogénesis es diferente a la del mielomeningocele.⁹

CLASIFICACIÓN

ANATÓMICA

Se describió una primera clasificación por Hakuba (Anexo 1) para lipomielomeningocele el cual clasifica en 4 tipos con sus respectivos subtipos, describiendo como punto importante la médula espinal y no el componente lipomatoso.¹⁰

Chapman y Davis describieron un sistema de clasificación de los lipomielomeningoceles que los divide en dos tipos de variantes y una forma transicional. Este sistema de clasificación tiene gran valor ya que ayudara al cirujano a anticipar la localización de las estructuras neurales, las meninges y el sitio donde se encuentra anclada la medula espinal en relación al lipoma.

LIPOMIELOMENINGOCELE

DORSAL: Es un lipoma que crece a través de un defecto en la fascia y se dirige a directamente a la parte dorsal descendiendo caudalmente al cono medular, todas la raíces nerviosas emergen de la parte ventral o lateral del tejido neural y descansan en el espacio subaracnoideo. Las raíces laterales son sensitivas y las más mediales motoras. La parte crítica del abordaje quirúrgico es la unión del lipoma y la médula espinal, así como la posición de la duramadre en relación con este complejo.

CAUDAL: Es un lipoma que existe en el área del filum terminal donde la médula espinal se hace larga y progresivamente caudal. En esta forma de lipomielomeningocele, las raíces nerviosas atraviesan el lipoma, y estas en su mayoría no son funcionales y pueden ser sacrificadas posterior a un monitoreo. Esta variante es difícil de reconstruir a una forma tubular. Esta variante es la que tiene mayor recurrencia a re-anclaje medular.⁴

TRANSICIONAL: Esta variante contiene ambas de las variantes anteriores. Las raíces se encuentran envueltas en el lipoma pero estas son viables. Se asocia a rotación de la medula espinal.^{4,11}

FUNCIONAL

Esta clasificación funcional esta descrita en el Instituto Nacional de Pediatría por el Dr. Alfonso Marhx Bracho¹² (Anexo 2), combinando las alteraciones urinarias (control de esfínteres) y la clasificación neurofisiológica de Potenciales evocados somatosensoriales PESS¹² (Anexo 3).

ASOCIACIONES

El lipomielomeningocele se asocia a alteraciones del tracto urinario en un 4.1%, malformaciones medulares 3.1% seno dérmico 3.1% quistes epidermoides o dermoides 3.1%, diastematomelia 3.1%, hidromielia terminal 3.1%, estenosis anal 1.0% y síndrome de down.⁶

Existe un aumento en la incidencia de la malformación de Chiari tipo I en pacientes con lipomielomeningocele comparado con la población en general, en una serie de 54 casos se reporta hasta un 13% de malformación de Chiari en pacientes con lipomielomeningocele.¹³

PRESENTACIÓN CLINICA

El cuadro clínico va de acuerdo al déficit neurológico debido a la mielodisplasia, a la médula anclada o al comportamiento tumoral que puede adquirir el lipoma. Son malformaciones que por lo llamativo de la masa lumbosacra son diagnosticadas en el neonato, en el cual una valoración de neurológica inicial sirva de referencia para controles posteriores, a edad tan temprana la valoración con estudios neurofisiológicos (Potenciales evocados somatosensoriales) son esenciales como control.²

Los déficits neurológicos son evidentes en el 60% de los casos al nacer, el 70-80% en la edad preescolar y escolar. El cuadro neurológico consiste en déficits motores, sensitivos y tróficos distales y trastornos de esfínteres.

Trastornos tróficos: atrofia de piernas, pie varo, equinovaro, dedo en martillo. Alteraciones en los pies como pie pálido, frío con úlceras plantares.

Trastornos motores: Asimétrica y distal, su evolución corresponde a la médula anclada y se manifiesta por claudicación intermitente, caídas frecuentes, dificultad para subir escaleras. Reflejos patelares abolidos o conservados, aquíleos abolidos.

Trastorno de sensibilidad: algias de distribución radicular, que pueden ser espontaneas o provocadas por el roce de la masa lipomatosa.²

Cuadro urológico: Sucede en el 60-70%, resulta en una vejiga hiper reactiva, con hipotonía del esfínter o mixta lo que conlleva, a disuria, polaquiritia, infección urinaria. Insuficiencia del esfínter anal, y de la ampolla fecal, con estreñimiento, defecaciones dolorosas.^{2,8}

La presentación clínica corresponde en un 56% a presencia de masa dorsal, 32% con problemas de esfínteres y 10% a deformidades de extremidades, parálisis o dolor.⁷

DIAGNÓSTICO

Su diagnóstico se puede realizar desde el período prenatal mediante ecografía la cual detecta una tumoración a nivel dorsal. Clínicamente podemos observar una masa tumoral, que puede ser medial o paramedial, originando una desviación del pliegue interglúteo, la piel que la cubre es normal o puede presentar estigmas cutáneos, los cuales son: hemangiomas, nevos pigmentados, hipertricosis, apéndices cutáneos, lesión en quemadura de cigarro.^{2,14}

El diagnóstico no es fácil cuando no se presenta una masa evidente sin embargo se debe realizar una exploración clínica y realizar estudios de imagen cuando se presenten los estigmas o marcadores cutáneos descritos.

Ultrasonido: Se utiliza durante el periodo neonatal, debido a que los arcos vertebrales no se encuentran osificados y se pueden detectar disrafismos ocultos y medula anclada (Lipomielomeningocele se describe como una masa paraespinal ecogénica que se comunica con la médula espinal).¹⁴

Rayos X de columna: Se observa espina bífida, aumento del diámetro del canal y se asocia a agnesia de sacro. Proyecciones Antero posterior y Lateral.

Resonancia de Columna: Es el estudio de elección ya que podemos ver los tejidos involucrados, la extensión del lipoma, la disposición del mismo y nos ayuda a clasificarlo para su planeación quirúrgica.⁸

Los estudios de neurofisiología, como los potenciales evocados somatosensoriales (PESS), son una herramienta para valorar el déficit neurológico de una manera objetiva, en base a la escala de PESS¹² (Anexo 3).

TRATAMIENTO

La indicación quirúrgica continua siendo debatida, su planteamiento parte de que el déficit neurológico una vez establecido es irreversible, por lo que el objetivo único o fundamental es liberar la médula anclada para impedir se instaure o progrese el déficit que esto provoca.^{2,4,8}

En pacientes asintomáticos se debe dar un seguimiento, sobre todo si conservan la función vesical, supeditándola a controles urológicos y electrofisiológicos. La cirugía esta indicada en pacientes sintomáticos y con vejiga neurógena.^{2,11}

La decisión de plantear el manejo quirúrgico en pacientes asintomáticos, era controversial, pero esto ha cambiado gracias a que en nuestro tiempo se cuenta con un monitoreo neurofisiológico que ayuda a reducir las lesiones por cirugía que se presentaban. Por lo anterior el manejo quirúrgico esta indicado en cuanto se detecte el lipomielomeningocele, ya que se ha demostrado que se reduce la presentación de trastornos urológicos y motores.¹¹

Monitoreo Intraoperatorio

El lipomielomeningocele se considera un disrafismo de difícil manejo quirúrgico ya que no cuenta con un plano entre el tejido lipomatoso y la placa neural. Para facilitar la resección de los componentes lipomatosos y una segura sección del filum terminal como manejo para el anclaje o amarre medular, se usa el monitoreo neurofisiológico durante el evento quirúrgico. El monitoreo consiste en potenciales evocados somatosensoriales, motores y electromiografía simultanea. La monitorización se realiza de la raíces de L4 a S3, para la función motora y sensitiva; S2-S4 para la información del esfínter uretral y el musculo detrusor. Se requiere manejo con anestesia total intravenosa.^{1,12}

Técnica Quirúrgica

La diversidad de formas del lipomielomenigocele, y la ausencia de un plano entre tejidos neurales y lipomatosos lo hace difícil de estandarizar. Se comentan algunas recomendaciones generales. El monitoreo neurofisiológico es indispensable.²

El principal objetivo es el des-anclaje medular, así como la descompresión de los elementos neurales vía “debulking” de la masa lipomatosa. El paciente en prono, incisión en piel amplia y alejada del esfínter anal, sobre línea media, se localiza el lipoma subcutáneo el cual se reseca hasta la fascia, la cual se abre sobre los procesos espinosos, liberando los músculos paravertebrales localizando la entrada al espacio intraespinal, se localiza la dura abriéndola de forma medial siguiendo el lipoma reseándolo de las estructuras neurales. Si es posible se realiza reconstrucción de la medula en forma tubular, y se cierra la dura a sello de agua. Las raíces estarán envueltas en tejido graso y será difícil resecarlo en su totalidad por lo que es recomendable dejar material de lipoma para no dañar las estructuras nerviosas.^{2,8}

Parte del manejo posoperatorio es pedir al paciente mantenga un peso adecuado ya que si se deja lipoma por cuestiones de seguridad y funcionalidad neural, el lipoma puede crecer ya que recordemos que sigue las mismas reglas que los adipositos de la economía.²

El tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes desde 2 meses de edad, (o cuando se haga el diagnóstico) los resultados con cirugía esperados son que el 19% de los pacientes obtenga mejoría en el déficit ya adquirido, el 75% no tenga cambios y el 6% empeore.⁷

COMPLICACIONES DEL MANEJO QUIRÚRGICO

Entre las complicaciones que se han reportado están infección de herida quirúrgica y fistula de líquido cefalorraquídeo en un 10-20%.⁴ El re-anclamiento medular después de una adecuada reparación quirúrgica no es común y si se presenta esta se deberá a una adhesión dural posoperatoria, por lo cual se requiere un seguimiento radiológico y neurofisiológico a largo plazo.¹⁰

El lipomielomenigocele es una entidad que requiere un manejo multidisciplinario tanto para manejo médico y preparación preoperatoria, así como un seguimiento a largo plazo por un grupo de especialistas: pediatra, neurocirujano, ortopedista, urólogo, terapeutas y especialistas en rehabilitación neurológica, para poder integrar socialmente al paciente y evitar en lo sucesivo una progresión.¹⁵

3.- JUSTIFICACION

El tratamiento de los pacientes con lipomielomeningocele, es en la actualidad, una materia controversial, debido a que requiere un manejo multidisciplinario y su pronóstico esta en relación directa a la oportuna intervención quirúrgica.

La prevalencia mundial del lipomielomeningocele reportada en la literatura es de 1 en 4000 nacidos vivos, observando una mayor frecuencia en hispanos y/o raza negra; pero no hay estudios descritos en relación a la población en México, por lo que desconocemos sus características epidemiológicas y evolución clínica.

El servicio de Neurocirugía del Instituto Nacional de Pediatría es un centro de referencia nacional de lipomielomeningocele que recibe aproximadamente entre 4 a 6 casos por año, que nos permite tener una casuística adecuada para determinar los resultados de los pacientes que son sometidos a cirugía para extirpación de lipoma y des-anclaje medular.

Considero que el conocer estos datos nos permitirá retroalimentar el proceso de tratamiento médico y quirúrgico por nuestro servicio y establecer una comparación con lo reportado en la literatura mundial y con otras instituciones de tercer nivel de atención en nuestro país.

4.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los pacientes con lipomielomeningocele, representan una patología que requiere una evaluación integral adecuada desde su presentación, así como un manejo multidisciplinario. El conocer el cuadro clínico de estos pacientes, es decir su estado neurológico al ingreso, su valoración por un estudio de neurofisiología (potenciales evocados somatosensoriales, PESS) nos dará un panorama amplio en cuanto a la evolución y los resultados posteriores al manejo quirúrgico. Por lo tanto es importante conocer la relación que existe entre la presentación clínica y los resultados posteriores a la cirugía de los pacientes con lipomielomeningocele.

5.- PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la experiencia en el tratamiento del lipomielomeningocele en el Instituto Nacional de Pediatría en el período comprendido de enero de 2008 a diciembre del 2012?

6.- OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Conocer los resultados quirúrgicos y características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con diagnóstico de lipomielenoencefalo del Instituto Nacional de Pediatría operados entre 2008 al 2012.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- 1.- Determinar las características epidemiológicas de los pacientes con diagnóstico de lipomielenoencefalo del Instituto Nacional de Pediatría por medio de: edad, sexo, si son hijos de madres en extremo de las edades reproductivas, hijos de madres con obesidad, lugar de procedencia.
- 2.-Determinar las características clínicas perioperatorias de los pacientes con diagnóstico de lipomielenoencefalo del Instituto Nacional de Pediatría por medio de: Déficit motor utilizando la escala de PESS, Déficit sensitivo utilizando la escala de PESS, Trastornos urológico presencia o no.
- 3.-Describir la clasificación anatómica y funcional de los lipomielenoencefalos en los pacientes del instituto Nacional de Pediatría.
- 4.-Conocer las complicaciones posoperatorias a corto y mediano plazo de los lipomielenoencefalos en los pacientes del Instituto Nacional de Pediatría.

7.- MATERIAL Y MÉTODOS

1. Tipo de estudio

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, transversal y retrospectivo.

2. Universo de estudio

Selección de los sujetos a investigar: Se seleccionaron a todos los pacientes del Instituto Nacional de Pediatría con expediente completo, en el periodo comprendido del 01 de enero del 2008 al 31 de diciembre del 2012 y cuyo diagnóstico sea de lipomielomeningocele.

Población objetivo: Pacientes con diagnóstico clínico y radiológico de lipomielomeningocele tratados quirúrgicamente del mismo, durante el periodo comprendido entre enero 2008 a diciembre 2012 en el Instituto Nacional de Pediatría.

Población elegible: Pacientes con expediente completo en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre enero 2008 a diciembre 2012.

3. Tamaño de la muestra

Pacientes del universo de estudio con manejo quirúrgico que cumplan los criterios de inclusión del presente estudio a partir del 01 enero del 2008 al 31 de diciembre del 2012.

4. Criterios de Selección

1. Criterios de Inclusión:

- a) Pacientes del Instituto Nacional de Pediatría.
- b) Pacientes con un diagnóstico de Lipomielomeningocele confirmado por estudio de Imagen (Resonancia Magnética de Columna).
- c) Pacientes que hayan sido sometidos a procedimiento neuroquirúrgico del Lipomielomeningocele.

2. Criterios de Exclusión:

- a) Pacientes con diagnóstico de medula anclada sin lipomielomeningocele.
- b) Pacientes que fueron operados previamente en otras instituciones.
- c) Pacientes sin estudios de neurofisiología (PESS)
- d) Pacientes con expediente clínico incompleto.
- e) Pacientes con retraso psicomotriz secundario a patología neurológica.

5. *Definición de Variables*

1. Variable independiente:

- a) Sexo
- b) Edad
- c) Hijos de madres en extremos de edad reproductiva
- d) Hijos de madres obesas
- e) Lugar de Origen
- f) Nivel socioeconómico
- g) Complicaciones posoperatorias a corto, mediano y largo plazo

2. Variable Dependiente:

- a) Déficit Somatosensorial
- b) Alteraciones urológicas
- c) Clasificación Anatómica
- d) Clasificación Funcional

6. Operacionalización de Variables

VARIABLES DE ESTUDIO				
CARACTERÍSTICAS INDIVIDUALES				
Variable	Definición Conceptual	Definición Operativa	Tipo de Variable	Escala de Medición
Sexo	Condición orgánica que distingue al macho de la hembra; masculino femenino.	1 Masculino 2 Femenino	Cualitativa	Dicotómica
Edad del paciente	Tiempo que una persona ha vivido, a contar desde que nació	Años y meses	Cuantitativa	Continua
Edad Materna	Edad de la mamá del paciente en el período perinatal del paciente	1 menores de 18 años 2 19 a 34 años 3 mayores de 35 años	Cualitativa	Ordinal
Hijo de madres obesas	Hijo de mujer con IMC +30	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
Lugar de origen	Lugar donde vivió desde su nacimiento.	Entidad Federativa	Cualitativa	Nominal
Nivel socioeconómico	Es una medida económica y sociológica basada en ingresos, educación y empleo. Clasificación de poder de pago según trabajo social	1 1X 2 1N 3 2N 4 3N 5 4N 6 5N 7 6N	Cualitativa	Ordinal
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS				
Claudicación Intermitente	Disminución en cuanto a la fuerza para la marcha, necesita tomar descanso para caminar	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
Hiperalgia de la lesión	Presentan una masa en región lumbar, que cuando se toca duele	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
Trastornos tróficos	Deformidad de la extremidades inferiores	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
Alteraciones urológicas	Alteraciones en la micción urinaria, no hay control del esfínter urinario	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
Estigmas cutáneos	Alteraciones a nivel epidérmico en línea	1 Hemangioma 2 Nevos	Cualitativa	Nominal

	media	pigmentados 3Hipertriosis 4Apéndices cutáneos 5Lesión en quemadura de cigarro		
Masa tumoral dorsal	Aumento de volumen de la región lumbar a expensas de tejido graso	Tamaño en cm Largo Ancho	Cuantitativa	Continua
Fuerza escala de Daniels Preoperatoria	Capacidad para mover músculos en contra de la gravedad	1 5/5 2 4/5 3 3/5 4 2/5 5 1/5	Cualitativa	Ordinal
Nivel de afectación	Nivel de afectación de raíces nerviosas secundaria a la lesión lipomatosa	1 L1 2 L2 3 L3 4 L4 5 L5	Cualitativa	Ordinal
Sensibilidad	Capacidad o facultad de sentir los estímulos externos	1 Normal 2 Parestesias 3 Analgesia	Cualitativa	Nominal
Afección de esfínteres	Incapacidad para poder contener la orina o material fecal	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
CARACTERÍSTICAS DE DIAGNÓSTICO				
Resonancia Magnética de Columna	Estudio de imagen que nos dará información de localización y clasificación del lipoma	1 Dorsal 2 Caudal 3 Transicional	Cualitativa	Nominal
Clasificación Funcional de Lipomieleningocele	Los agrupa de acuerdo al déficit de esfínter y los PESS	1 Tipo I 2 Tipo II 3 Tipo III 4 Tipo IV	Cualitativa	Ordinal
PES (potenciales evocados somatosensoriales) Prequirúrgicos	Estudio de neurofisiología que evalúa de forma objetiva la función motora y sensitiva	1 Grado I 2 Grado II 3 Grado III 4 Grado IV	Cualitativa	Ordinal
CARACTERÍSTICAS POSOPERATORIAS				
PES (potenciales evocados somatosensoriales) Posoperatorios	Estudio de neurofisiología que evalúa de forma objetiva la función motora y sensitiva	1 Grado I 2 Grado II 3 Grado III 4 Grado IV	Cualitativa	Ordinal

Fuerza escala de Daniels Posoperatoria	Capacidad para mover músculos en contra de la gravedad	1 5/5 2 4/5 3 3/5 4 2/5 5 1/5	Cualitativa	Ordinal
Afección de esfínteres Valoración posoperatoria	Incapacidad para poder contener la orina o material fecal	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
Fistula de Líquido cefaloraquídeo	Salida de líquido cefaloraquídeo por la herida quirúrgica	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
Infección de herida quirúrgica	Presencia de material purulento o secreción que condiciona fiebre y cultiva microorganismos patógenos	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica
Re-anclaje Medular	Posterior a evento quirúrgico la médula no asciende debido que se vuelve a anclar	1 Si 2 No	Cualitativa	Dicotómica

7. Instrumentos de Evaluación para obtención de variables

- a. Resonancia Magnética de Columna LumboSacra.
- b. Estudios de neurofisiología (PESS).
- c. Expediente Clínico completo.

8. TAMAÑO DE LA MUESTRA

Pacientes del universo de estudio con manejo quirúrgico que cumplan los criterios de inclusión del presente estudio en el periodo comprendido entre 2008 y 2012. Se estima que en promedio en el Instituto Nacional de Pediatría se operan 5 casos por año, por lo cual podríamos incluir aproximadamente 25 casos en total.

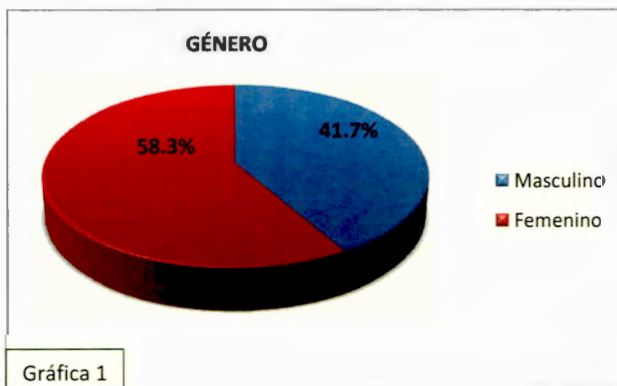
8.- ANÁLISIS ESTADÍSTICO

La información se obtuvo de expedientes físicos y electrónicos y se recabó en una base de datos diseñada ex profeso en el programa SPSS 21. Se realizó estadística descriptiva para variables cualitativas y cuantitativas con obtención de media, mediana, porcentajes, así como representación con gráficas.

9.- RESULTADOS

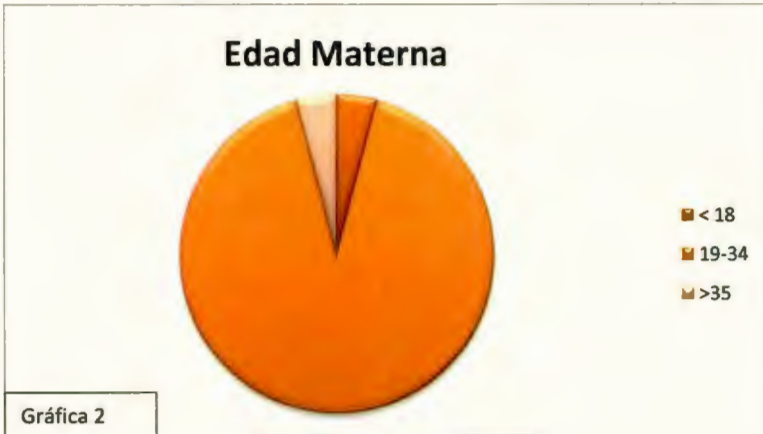
Se revisaron expedientes con diagnóstico de Lipomielomeningocele en el período comprendido del 01 de Enero del 2008 al 31 de diciembre del 2012. Se analizaron 67 expedientes con diagnóstico de disrafismo espinal de los cuales solo 27 contaban con diagnóstico de lipomielomeningocele. De los 27 analizados con diagnóstico de lipomielomeningocele se eliminaron 3, 1 por ser un conducto del seno dérmico y 2 por no contar con expediente clínico completo (no contaban con estudios de neurofisiología). En total 24 expedientes fueron los analizados (n=24)

En la distribución por sexo tuvimos una frecuencia de 10 masculinos (41.7%) y 14 femeninos (58.3%) Gráfica 1. En cuanto a la edad del paciente en el momento de la cirugía tuvimos una media de 2 años 4 meses con un rango de 1 mes a 9 años 3 meses.

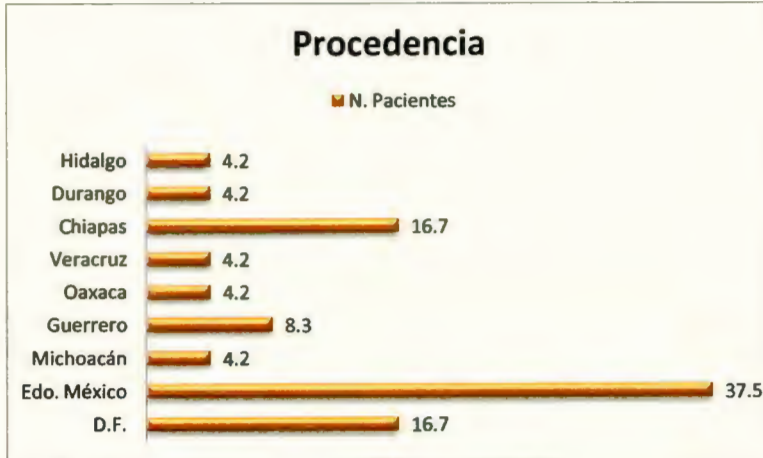


En cuanto a la edad del paciente en el momento de la cirugía tuvimos una media de 29.3 meses con una rango de 1-111 meses.

Entre los factores maternos estudiados, encontramos en la edad materna solo 2 pacientes en extremos de edad, 1 de 18 años (4.2%) y 1 de mas de 35 años (4.2%), encontrando 22 pacientes con edades maternas dentro del grupo de 19-34 años (91.6%) Gráfica 2. Madres con obesidad 10 (41.7%) y no obesas 14 (58.3%).



Demográficamente el lugar de origen de donde mas frecuentemente son referidos los pacientes es el Estado de México (37.5%), le siguen en mismo porcentaje D.F. y Chiapas (16.7%), en menor porcentaje Guerrero (8.3%); Michoacán, Oaxaca, Veracruz, Durango e Hidalgo con un paciente cada uno (4.2%). Gráfica 3.



Valorando el nivel socioeconómico de acuerdo a la clasificación proporcionada por trabajo social se observo una distribución de 37.5% para nivel 1N, 33.3% para nivel 2N, 16.5% nivel 1X, 8.3% para nivel 3N y 4.2% para 6N.

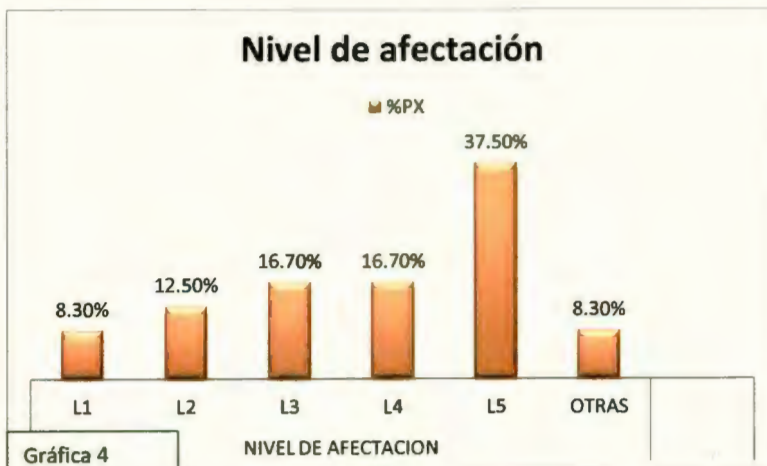
De las características clínicas obtuvimos: 37.5% presento claudicación intermitente, 4.2% hiperalgesia de la lesión, 37.5% trastornos tróficos, 54.2% alteraciones urológicas antes de la cirugía, Tabla 1. Solo 37.5% presentaron estigmas cutáneos de los cuales 20.8% fueron hemangiomas, 8.3% apéndices cutáneos, 4.2% nevos y 4.2% hoyuelo.

Características Clínicas			
	SI	NO	Total
Claudicación	9	15	24
Hiperalgesia	1	23	24
Trastorno Trófico	9	15	24
Alteración Urológica	13	11	24

Tabla 1

El tamaño de la lesión se midió en centímetros valorando el diámetro mayor obteniendo una media de 7.04 cm con un rango de 2-20 cm.

Los resultados para el nivel de afectación por la lesión lipomatosa fueron, L5 37.5%, L3 y L4 16.7%, L2 12.5%, L1 8.6% y dos localizaciones no contempladas 8.6% (S1 y T10). Gráfica 4.



Gráfica 4

En cuanto a la sensibilidad se reporto como normal en el 91.7%, analgesia en 8.3% sin reportarse parestesias.

La localización de la lesión lipomatosa se valoró de dos formas por resonancia magnética (IRM) y por hallazgos quirúrgicos. Por IRM de columna dorsal 25%, caudal 50% y transicional 25%, Gráfica 5; por hallazgos quirúrgicos dorsal 25%, caudal 35.8% y transicional 29.2%.



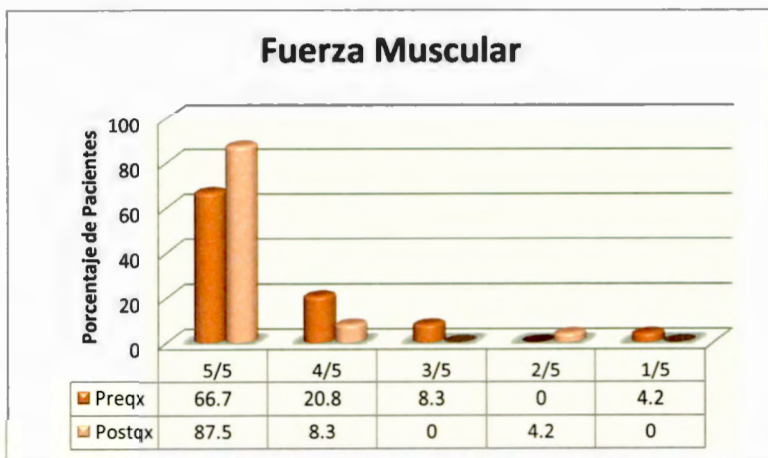
Clasificación funcional: Tabla 2.

TIPOS	FRECUENCIA (n)	PROCENTAJE %
TIPO I	9	37.5
TIPO II	8	33.3
TIPO III	6	25
TIPO IV	1	4.2
TOTAL	24	100

La fuerza se valoró con la escala de Daniels tanto pre como pos quirúrgica. Tabla 3, Gráfica 7.

ESCALA DE DANIELS	PREQUIRÚRGICO		POSQUIRÚRGICO	
	FRECUENCIA (n)	PORCENTAJE %	FRECUENCIA (n)	PORCENTAJE %
5/5	16	66.7	21	87.5
3/5	2	8.3	0	0
2/5	0	0	1	4.2
1/5	1	4.2	0	0
TOTAL	24	100	24	100

Tabla 3



Gráfica 7

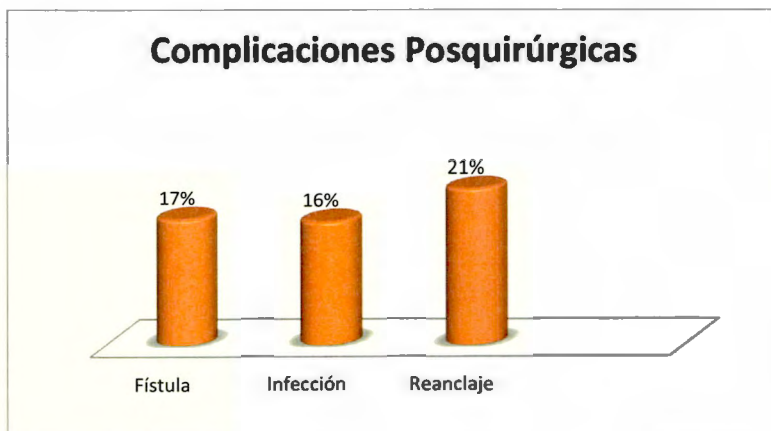
Se valoró la alteración de esfínteres de forma preoperatoria y posoperatoria, se encontró un 20.8% con afectación de esfínteres preoperatorio y 29.2% posoperatorio.

El monitoreo neurofisiológico se realizó con Potenciales Evocados Somatosensoriales (PESS), de acuerdo a la clasificación por Grados, los mismos que se evaluaron de manera pre y posoperatoria. Tabla 4.

CLASIFICACION DE PESS	PREQUIRÚRGICO		POSQUIRÚRGICO	
	FRECUENCIA(n)	PORCENTAJE%	FRECUENCIA(n)	PORCENTAJE%
GRADO I	6	25	7	29.2
GRADO II	4	16.7	2	8.3
GRADO III	10	41.5	12	50
GRADO IV	2	8.3	1	4.2

Tabla 4

De las complicaciones posoperatorias 16.7% presentaron fístula de Líquido cefaloraquídeo, 16.75 infección y 20.8% reanclaje medular. Gráfica 6.



Gráfica 6

Se realizó seguimiento del paciente con una media de 25.4 meses con un rango de 1-63 meses.

10.- DISCUSIÓN

La finalidad de este estudio fue la de describir la experiencia en el tratamiento quirúrgico del lipomiomeningocele en el Instituto Nacional de Pediatría en el período comprendido de enero de 2008 a diciembre del 2012, siendo solo un estudio observacional retrospectivo, utilizando variables descritas en la literatura mundial. Se agregó el uso de variables como Potenciales Evocados Somatosensoriales como método de evaluación de resultados. La muestra es significativa y cumple con lo esperado y propuesto de un promedio de 25, nosotros analizando 24 pacientes en un periodo establecido.

La edad del paciente al momento de llevarse a cabo la cirugía para corrección de Lipomiomeningocele, no esta descrita de forma significativa en la literatura nosotros obtuvimos una media de 2 años 4 meses, en cuanto al predominio del sexo se reporta una relación de 2:1 sexo femenino sobre masculino, nosotros sin embargo obtuvimos una relación de 1.4-1 respectivamente, con un 58.3% de sexo femenino y un 41.7% de sexo masculino.

En cuanto a la distribución demográfica estaría relacionada con los estados de mayor pobreza ya que se asocia a un nivel socioeconómico bajo, es decir con la zona sur del país y estados como Michoacán, Guerrero, Oaxaca y Chiapas, contrario a esto el estado con mayor referencia es el estado de México con un 37.5%. En cuanto al nivel socioeconómico basados en la clasificación de trabajo social del Instituto si se presento en mayor porcentaje en los niveles más bajos 87.3% (1X, 1N y 2N).

En cuanto a los factores maternos, lo descrito es que se asocie a edad materna en extremos y a obesidad, sin embargo en nuestro estudio no encontramos relación importante ya que los pacientes hijos de madres obesas solo corresponden al 41.7% y madres en extremos de edad al 8.4%.

De las características clínicas, la claudicación intermitente solo se encontró en 37.5% de nuestros pacientes, esperando encontrarse en un porcentaje mayor, ya que representa un síntoma importante en el anclaje medular, esto sea tal vez por que tenemos pacientes no cumplen con la edad para realizar la bipedestación y deambulación, por lo tanto no se puede valorar la marcha. La hiperalgesia de la lesión descrita solo la encontramos en un 4.2% también puede estar explicada por la edad de nuestros pacientes y que tampoco han desarrollado la comunicación mediante lenguaje. Las alteraciones urológicas en un 54.2% se corresponden con lo descrito en la Literatura, los estigmas cutáneos se corresponden ya que en la mayoría de los pacientes solo se ha encontrado una masa tumoral dorsal de predominio lumbar asociado a hemangiomas, en nuestro estudio en un 20.8%. No hay estudios que describan el tamaño de la masa dorsal, por lo que es importante recalcar que en nuestro estudio se midió en centímetros valorando el diámetro mayor obteniendo una media de 7.04 cm con un rango de 2-20 cm.

En cuanto a las complicaciones posoperatorias se encuentran la fistula de LCR y la infección de la herida quirúrgica, la cual se reporta entre 10-20%, nosotros nos encontramos entre lo esperado con un porcentaje de 16.7%.

Se ha descrito la Localización lumbar como la más frecuente, sin una especificación exacta del nivel de afectación por la masa lipomatosa, nosotros describimos este nivel encontrando que el nivel más afectado es L5.

La valoración de la fuerza fue en base a la escala de Daniels, la cual se comparó de forma prequirúrgica con la fuerza posquirúrgica, obteniendo una mejoría importante posterior a la cirugía de resección y des anclaje medular ($p=0.012$). Otro rubro valorado fueron los potenciales evocados pre y posoperatorios, en los cuales se obtuvo una mejoría clínica significativa, ($p=0.01$). Esto nos traduce que nuestros pacientes no solo no han progresado sino que han mejorado clínicamente posterior al evento quirúrgico.

11.- CONCLUSIONES

La presentación clínica de los pacientes con lipomielomeningocele dependerá de manera importante de la edad del paciente al estudiarse. No se encontró relación directa de presentación al ser hijos de madres en extremos de edad u obesas. No encontramos un predominio de sexo en nuestra población.

El monitoreo neurofisiológico es un herramienta indispensable para lograr establecer un daño y valorar de manera objetiva la mejoría con el manejo neuroquirúrgico. Basados en nuestros resultados se concluye que el lipomielomeningocele debe ser corregido desde el momento que se detecte y se tenga documentado con imagen y estudios de neurofisiología ya que eso contribuirá a detener la progresión y favorecerá la mejoría clínica.

El nivel socioeconómico bajo sigue siendo un factor predisponente para el desarrollo del lipomielomeningocele, lo cual lo hace una llamada de atención en nuestro país ya que es un problema de salud importante que inicia con el diagnóstico y la corrección neuroquirúrgica pero requerirá de un manejo integral por un grupo de especialistas para poder integrar al paciente a la sociedad de forma productiva.

12.- BIBLIOGRAFÍA

1. Sarris CE, Tomei KI, Carmel PW, Gandhi CD. Lipomyelomeningocele: pathology, treatment, and Outcome. *Neurosurg Focus* 33(4):E3,2012.
2. Villarejo F, Martínez-Lage J. Malformaciones Raquimedulares. *Ergon, Neurocirugía Pediátrica*, 2001:139-160.
3. Cochrane DD, Finley C, Kestley J, Steinbok P. The patterns of late deterioration in patients whit Transitional Lipomyelomeningocele. *Eur J Pediatr Surg* 10 (suppl 1): 13-17,2000.
4. Blount J P, Elton S. Spinal Lipomas. *Neurosurg Focus* 10(1): Article 3,2001.
5. Afifi AK, bergman RA. Desarrollo del sistema nervioso central. Mc Graw Hill, *Neuroanatomía Funcional*, 2da Ed: 326-347.
6. Hertzler II DH, De Powell JJ, Stevenson CB, Mangano FT. Tethered cord síndrome: a review of the literature from embryology to adult presentation. *Neurosurg Focus* 29(1): E1,2010.
7. Greenberg MS. Developmental. Thieme, *handobook of Neurosurgery*, 6th Ed, 94-125.
8. Finn MA, Walker MI. Spinal lipomas: Clinical spectrum, embryology, and treatment. *Neurosurg Focus* 23(2): E10, 2007.
9. McNelly PD, Howes W. Ineffectiveness of dietary folic acid supplementation on the incidence of lipomyelomeningocele: pathogenetic implications. *J Neurosurg (Pediatrics2)*100:98-100, 2004.
10. Sakamoto H, Hakuba A, Fujitani K, Nishimura S. Surgical treatment of the retethered spinal cord after repair of lipomyelomeningocele. *J Neurosurg* 74:709-714,1991.
11. Cochrane DD. Cord untethering for lipomyelomeningocele: expectation after surgery. *Neurosurg Focus* 23(2):E9,2007.
12. Pierre Kahn A, Zerah M, Reiner D, Cinalli G, Sainte Rose C, Lellouch-Toubiana A, Brunelle F, Le Merrer M, Giudicelli Y, Pichon J, Kleinknecht B, Nataf. Congenital Lumbosacral lipomas. *Childs Nerv Syst* 13(6): 298-334, 1997.
13. Tubbs RS, Bui CJ, Rice WC, Loukas M, Naftel RP, Holcombe MP, et al. Critical analysis of the Chiari malformation type I found in children with lipomyelomeningocele. *J Neurosurg* 106(3 Suppl):196-200,2007.
14. Lode HM, Deeg KH, Krauss J. Spinal sonography in infants whit cutaneous birth markers in the lumbo-sacral region- an important sign of occult spinal dysraphism and tethered cord.Thieme, *Ultraschall in Med* 2008;29:281-288.
15. Kanev PM, Lemire RJ, Loeser JD, Berger MS. Management and long-term follow-up review of children whit lipomyelomeningocele, 1952-1987. *J Neurosurg* 73:48-52,1990.

13.- ANEXOS

ANEXO 1 CLASIFICACION DE HAKUBA

TIPO	DESCRIPCION
I	Anómalo: acompañado de severas malformaciones espinales
II	Extraespinal: la médula espinal sale a través del defecto óseo fuera del canal medular
IIa	La médula espinal regresa al canal medular
IIb	El cono medular sale por un defecto dural dorsocaudal y se fusiona con el lipoma extraespinal
IIc	El cono medular sale del canal medular acompañado de un tubo dural y se une al lipoma extraespinal
III	Intraespinal: La médula espinal permanece en el canal espinal
IIIa	El cono medular se fusiona con el lipoma intraespinal a través de un defecto dural
IIIb	El lipoma se inserta en general dentro de la médula espinal a nivel de la entrada de la raíces dorsales
IIIc	Un saco fibromatoso se une a la médula espinal
IV	Epidural: Una banda fibrosa originada en el lipoma epidural se conecta a la médula espinal.

ANEXO 2 CLASIFICACIÓN FUNCIONAL INP DR. MARHX BRACHO

CLASIFICACIÓN FUNCIONAL INP	
TIPO 1	Sin déficit neurológico y PESS normales o Grado I
TIPO 2	Alteración de esfínteres o vejiga, sin déficit motor PESS Grado II
TIPO 3	Con déficit de esfínteres y motor PESS Grado III
TIPO 4	Con déficit esfinteriano y motor PESS Grado IV

ANEXO 3 CLASIFICACION NEUROFISIOLÓGICA INP PESS

CLASIFICACION NEUROFISIOLÓGICA	
GRADO I	Reducción en la amplitud de PESS
GRADO II	Grado I + Latencia Baja
GRADO III	Respuesta con dispersión
GRADO IV	Sin respuesta

PESS: Potenciales evocados somatosensoriales