Neurocirugia. 2017;28(Espec Congr):381

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0103 - ESTABILIZACIÓN CERVICODORSAL ANTERIOR EN PACIENTE CON MUCOPOLISACARIDOSIS TIPO VII: A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Delgado Fernández, G. Pérez Prat, M. Rivero Garvía y J. Márquez Rivas

Hospital Virgen del Rocío, Sevilla, España.

Resumen

Objetivos: La mucopolisacaridosis tipo VII o enfermedad de Sly consiste en una metabolopatía hereditaria debida a la deficiencia de la β-glucouronidasa lisosomal. Entre sus características esta la aparición de estenosis e inestabilidad atlantoaxial, así como en la unión cervicodorsal y toracolumbar, fundamentalmente presentándose como curvas cifóticas complejas y de difícil manejo. El objetivo de este trabajo es presentar un caso de estabilización anterior cervicodorsal en una paciente pediátrica con enfermedad de Sly.

Métodos: Niña de 4 años diagnosticada de mucopolisacaridosis tipo VII que requería tratamiento enzimático, y con antecedentes de linfedema congénito, ductus arterioso persistente y alteraciones esqueléticas propias de su enfermedad con lordosis lumbar, protrusión esternal y estenosis canal charnela cervicodorsal observadas en RM. La paciente acude a nuestro centro para estabilización de segmento cervico-dorsal, previo a inclusión en ensayo clínico, encontrándose asintomática desde el punto de vista neurológico.

Resultados: La paciente se intervino mediante un abordaje anterior trans-esternal tipo trap-door mediante exposición anterior de los cuerpos vertebrales y fijación con tornillos y placa desde C4 a D2 y fusión con injerto óseo a dicho nivel. Tras la cirugía la paciente presentó una buena evolución clínica, sin complicaciones, extubada en quirófano y retirándose el tubo de tórax sin incidencias en las siguientes horas. En las imágenes postoperatorias de control se observó un adecuado realineamiento vertebral en el postoperatorio inmediato. Posteriormente la paciente permaneció asintomática desde el punto de vista neurológico.

Conclusiones: La luxación vertebral con cifosis cervicodosal marcada en pacientes con mucopolisacaridosis es un grave problema espinal que puede llevar desde la paraparesia o tetraparesia hasta una afectación neurológica completa. La estabilización preventiva permite evitar futuras complicaciones debido a las alteraciones vertebrales típicas de estos pacientes en ausencia de morbilidad. Una técnica anterior transesternal permite estabilizar la charnela cervico-torácica con seguridad.

See front matter © 2017 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados