Neurocirugia. 2017;28(Espec Congr):392

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0376 - COMPRESIONES MEDULARES EN LA MUCOPOLISACARIDOSIS. EXPERIENCIA DE NUESTRO HOSPITAL Y REVISIÓN DE LA LITERATURA RELEVANTE

G.D. Mattos Piaggio[1], M. Rivero Garvia[1], J. Márquez Rivas[1], R. Uriel Lavin[2], J. Ibáñez Plágaro[2] y A.L. Mostaza Saavedra[2]

[1]Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España. [2]Complejo Asistencial Universitario de León, León, España.

Resumen

Objetivos: Determinar a la compresión medular como riesgo importante de pacientes con mucopolisacaridosis (MPS), revisando la literatura relevante. Compartir la experiencia y resultados quirúrgicos en patología compresiva medular en pacientes con mucopolisacaridosis, de un hospital infantil de alta complejidad.

Métodos: Presentamos 3 pacientes operados en nuestro servicio. 1) Hombre con MPS I, quien presentó paraparesia y monoparesia subaguda de MSD, con evidencia radiológica de compresión medular cervical. Se realizó laminectomía descompresiva de C2-C7 con posterior leve mejoría de fuerza en ambos MMII. 2) Hombre con MPS VII, quien con 6 años presentó paresia progresiva en ambos MMSS y 3 meses después súbita paraplejia, con evidencia radiológica de compresión cervical y dorsal, respectivamente. En sendas oportunidades fue sometido a cirugía de laminectomía y fijación total de C3-T8. A pesar del tratamiento rehabilitador, sólo se recuperó levemente la fuerza de MMII, pero actualmente es dependiente de ventilación mecánica. 3) Mujer con MPS VII, con seguimiento periódico en consulta externa, asintomática, muestra evidencia de alteraciones en resonancia magnética (RM) estudios neurofisiológicos (ENF), compatibles con compresión cérvico-dorsal. La paciente fue sometida a cirugía programada de fijación cervical anterior, manteniéndose neurológica y radiológicamente estable hasta hoy.

Resultados: La MPS constituye un grupo de enfermedades genéticas caracterizadas por el déficit enzimático para la degradación de glucosaminoglicanos, ocasionando su acumulación en tejido conjuntivo. Afecta la osificación y deformidad espinal con engrosamiento del tejido laxo circundante causando compresión medular. La MPS I, IV y VI son los más frecuentemente afectados, aunque también afecta a la MPS VII, pero debido a su rareza es poco reportada. Los pacientes serán evaluados paulatinamente con RM y ENF, siendo este último más sensible y cuya alteración obliga una rápida reacción.

Conclusiones: La patología medular afecta gravemente a los pacientes con MPS, por lo que su vigilancia sistemática y rápida reacción tienen que estar aseguradas.

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