Neurocirugia. 2016;27(Espec Congr):347

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P150 - COLECCIÓN LIQUIDA EXTRAAXIAL SINTOMÁTICA Y SÍNDROME DE DEGOS: A PROPÓSITO DE 1 CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Jaramillo Pimienta, L. Ruiz Martin, D. Miranda Zambrano, J.C. Roa Montes de Oca, A. Brownrigg-Gleeson Martínez y D. Pascual Argente

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Resumen

Introducción: Presentamos un paciente masculino de 4 anos con colecciones liquidas extraaxiales sintomáticas y síndrome de Degos; revisión de la literatura.

Caso clínico: Paciente con antecedente de ptosis izquierda y lesiones cutáneas compatibles con molusco, debuta a los 18 meses de edad con hemiparesia derecha. En TC cerebral se evidencio colección hipodensa hemisférica izquierda que requirió evacuación y drenaje subdural. Tras presentar episodios posteriores similares y persistencia de colección extraaxial se implanta DSdP. Por hipo/hiperdrenaje postural se cambian los dispositivos hasta lograr compensación con tubo libre y sistema antigravitatorio. Por recurrencia de hemiparesia junto a paralisis facial derecha, disfasia, disfagia, crisis comiciales, nuevas lesiones cutáneas, antecedente de vasculitis en abuela materna y lesiones isquémicas difusas en RMN cerebral de control se realiza biopsia de lesiones cutáneas confirmando síndrome de Degos. Se inicia tratamiento con ecolizumab y treprostinil.

Discusión: Las colecciones liquidas extraaxiales sintomáticas de la infancia se localizan en los espacios subdurales/subaracnoideos, siendo el grado de manifestación clínica la diferencia fundamental con la hidrocefalia externa y las colecciones extraaxiales benignas. Su tratamiento consiste en el drenaje subdural y la colocación de sistemas de DSdP. El síndrome de Degos o papulosis atrófica maligna, es una arteriopatía oclusiva de pequeño vaso, que afecta a la piel y a los sistemas gastrointestinal y neurológico. Presenta un amplio rango de manifestaciones clínicas, siendo la perforación intestinal la principal causa de muerte, la cual ocurre en los 3 años siguientes al diagnostico. Su tratamiento consiste en el uso de anticuerpos monoclonales y prostaciclinas vasodilatadoras.

See front matter © 2016 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados