

Manejo de de la escoliosis neuromuscular, un reto quirúrgico complejo

A propósito de un caso de síndrome de Mowat Wilson

I. González Lozoya, J.V. Ramírez Villaescusa, V. García Martín, j. Alfaro Micó, L. García Sánchez, M.C Viejobueno Mayordomo

Hospital General Universitario de Albacete

INTRODUCCIÓN:

Las escoliosis neuromusculares son una patología de deformidad de raquí debido a desequilibrio en la elasticidad y fuerzas musculares, atrofia muscular por desuso y alteración en el desarrollo. Habitualmente estos pacientes se encuadran dentro de síndromes polimalformativos múltiples donde la desnutrición juega un papel importante.

La deformidad raquídea puede condicionar una importante comorbilidad en este tipo de pacientes ya que pueden tener dificultad para la sedestación, las trasferencias, alta tasa de úlceras por presión y disminución de la capacidad pulmonar.

El Síndrome de Mowat Wilson en un síndrome bien definido, en el cual los pacientes presentan grados variables de deformidad raquídea.

El manejo de este tipo de pacientes, así como las decisiones quirúrgicas, se deben realizar, en el contexto de un equipo multidisciplinar, que englobe pediatras, rehailitadores, fisioterapeutas y siempre, en consonancia con loas familiares.

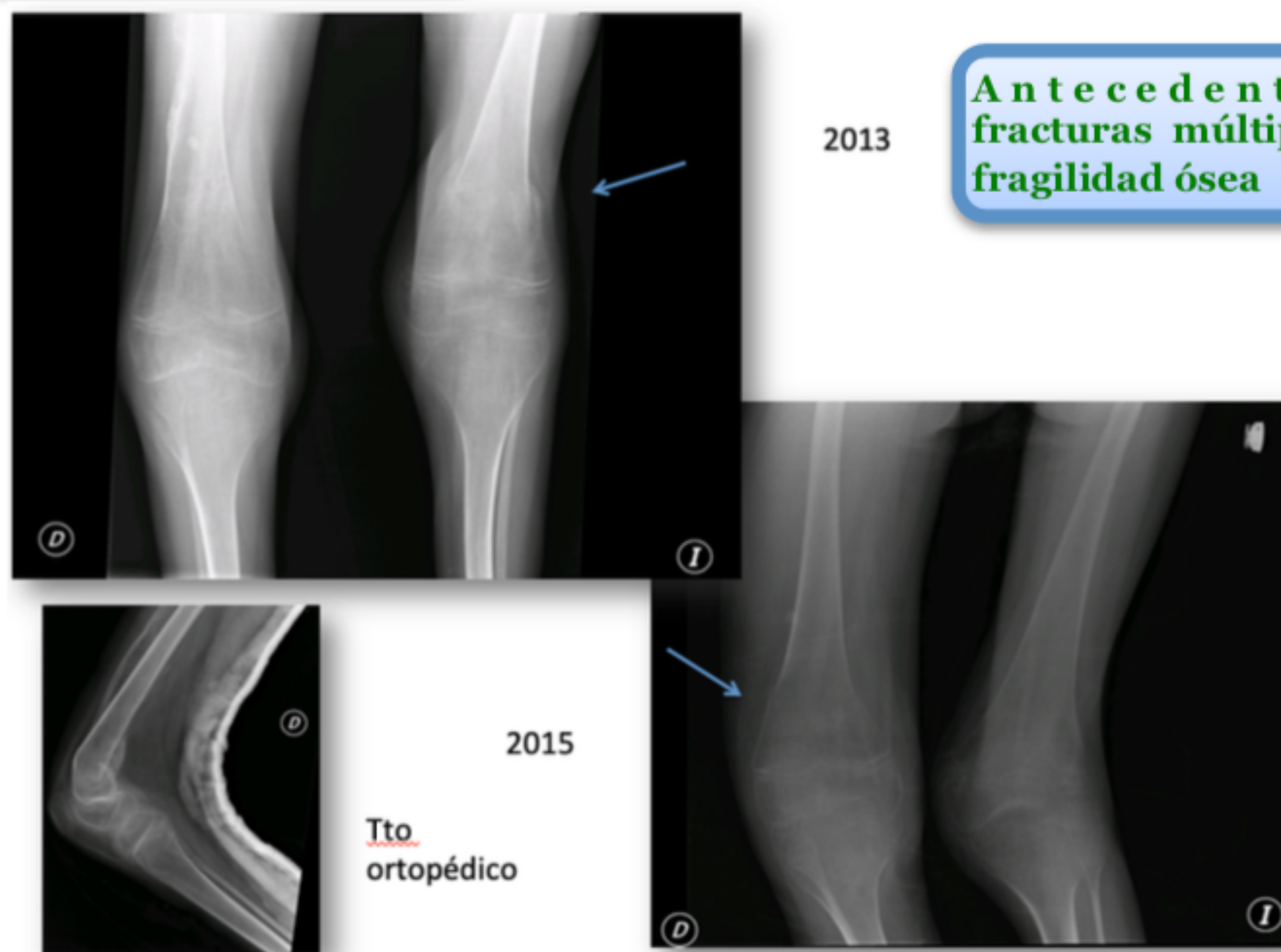
El objetivo fundamental es la mejoría de calidad de vida del paciente y evitar las posibles complicaciones que pueden tener debido a su pluripatología.

SÍNDROME DE MOWAT WILSON:

- Malformaciones faciales
- Retraso mental severo
- Enfermedad de Hirschsprung
- Alteraciones cardíacas
- Alteraciones del desarrollo del sistema nervioso y raquis variables

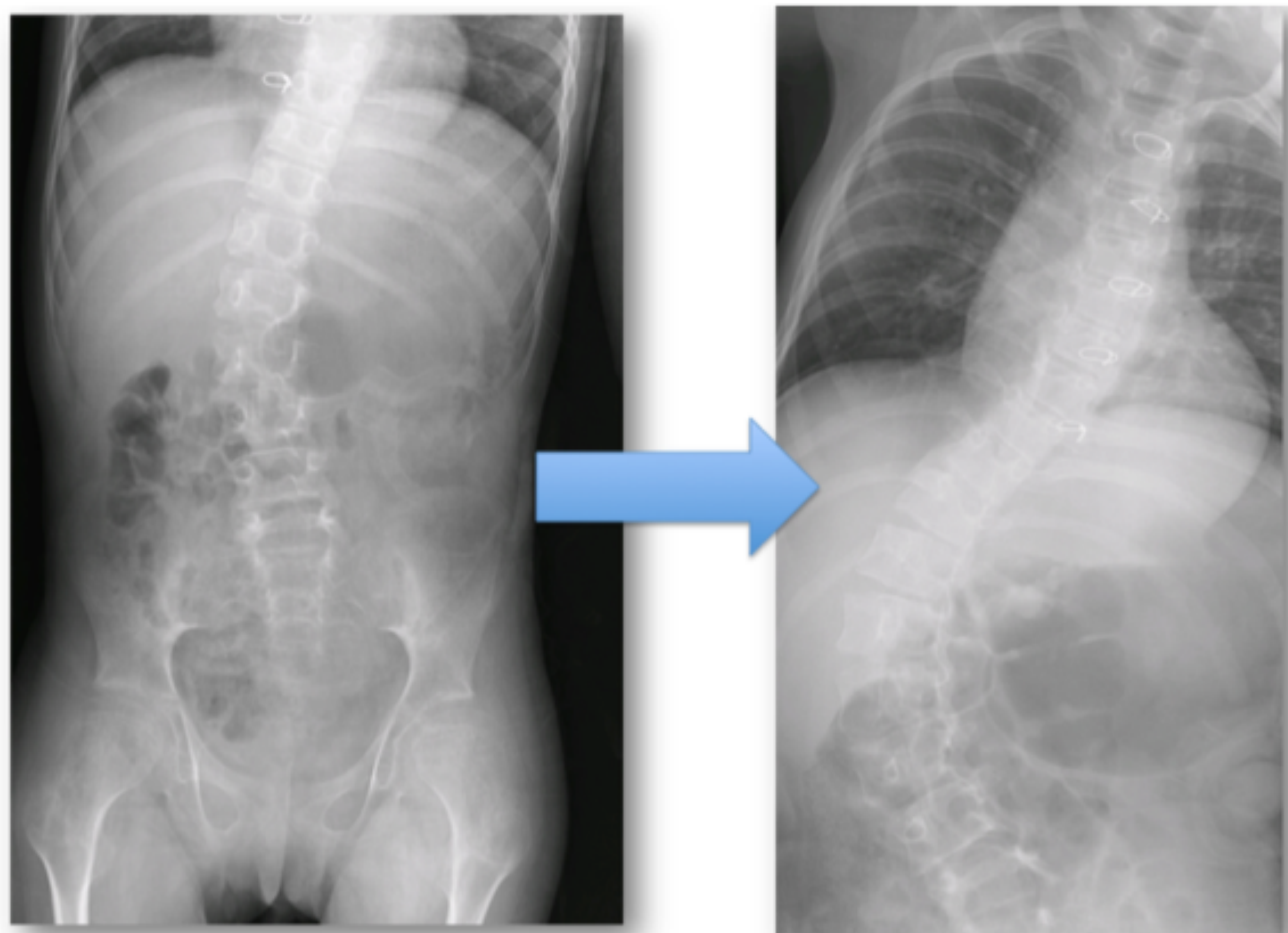
CASO CLÍNICO:

- Varón de 19 años no deambulante
- Síndrome de Mowat Wilson
- Deterioro progresivo de la morfología del raquis



Antecedentes de fracturas múltiples por fragilidad ósea

RX: progresión severa de la defomridad de raquis



DISCUSIÓN:

- Los síndromes polimalformativos con deformidad de raquis pueden condicionar importante comorbilidad.
- La deformidad de raquis de rápida progresión clínica y radiológica puede suponer un grave problema para el paciente, sus cuidadores y sus cuidados diarios.
- El manejo clínico de este tipo de pacientes es complejo, supone un reto para el cirujano, donde la indicación de la intervención quirúrgica y el momento de su realización es clave.
- No existe consenso acerca del momento de la cirugía, pero los estudios indican que las intervenciones multinivel en deformidad raquídea, disminuyen la morbilidad de estos pacientes.

CONCLUSIONES:

El tratamiento quirúrgico de este tipo de paciente debe ser individualizado, en equipo multidisciplinar y siempre, en consenso con la familia. Los objetivos de las cirugías deben tener como precepto básico la mejoría de la deformidad enfocada a la disminución de la comorbilidad asociada

BIBLIOGRAFÍA:

- 1 – Alexander Vaccaro. Cirugía de Columna. Técnicas quirúrgicas.
- 2 – Joshua et al. Outcomes of Primary Posterior Spinal Fusion for Scoliosis in Spinal Muscular Atrophy.
- 3 – Sarwak et al. New Strategies and Decision Making in the Management of Neuromuscular Scoliosis
- 4- Maary et al. Diagnosis and management of Neuromuscular diseases
- 5- Takaso et al. Segmental Pedicle Screw Instrumentation and Fusion Onlyto L5 in the Surgical Tratment os faccid neuromuscular scoliosis.
- 6-Moe's. Textbook of scoliosis and other spinal deformities

