

INSUFICIENCIA RESPIRATORIA por lesión medular iatrógena en un SÍNDROME DE JARCHO-LEVIN

Gumersindo Godoy FA¹, Cartagena Roa L², López Caba F²

¹ MIR COT Hospital General Básico Santa Ana (Motril)

² FEA COT Hospital General Básico Santa Ana (Motril)



El SÍNDROME DE JARCHO-LEVIN (SJL) es un trastorno Autosómico Recesivo que cursa con múltiples anomalías vertebrales y costales, asociadas o no a otros defectos congénitos y con dos fenotipos: **disostosis espondilotorácica** (DST) y **disostosis espondilocostal** (DSC). La insuficiencia respiratoria grave por restricción toracógena e hipoplasia pulmonar es constante, aparece tempranamente y puede ser mortal, pero es excepcional que el agravamiento de la misma sea consecuencia de una lesión medular.



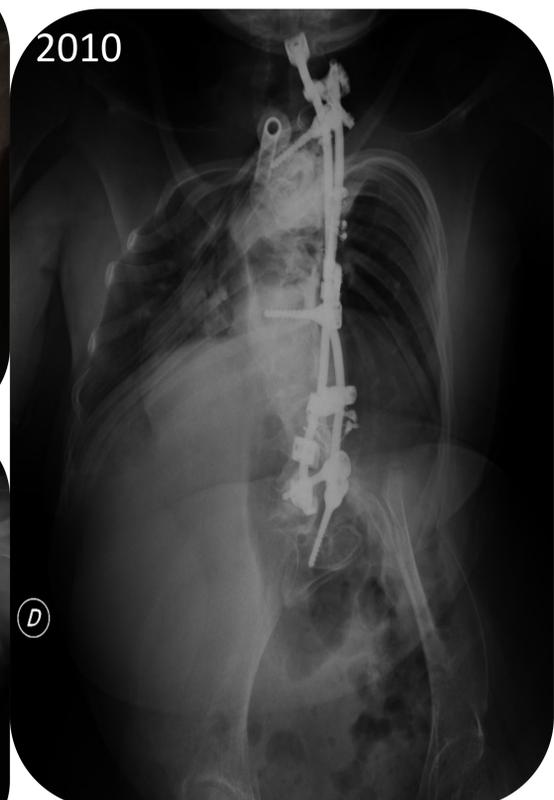
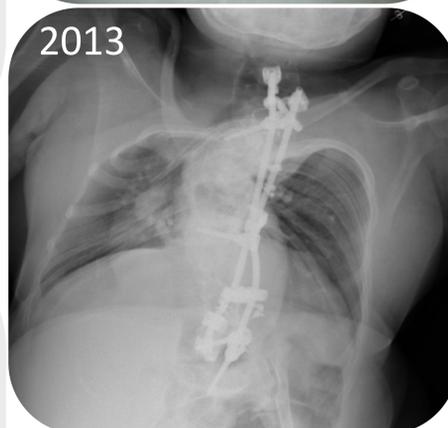
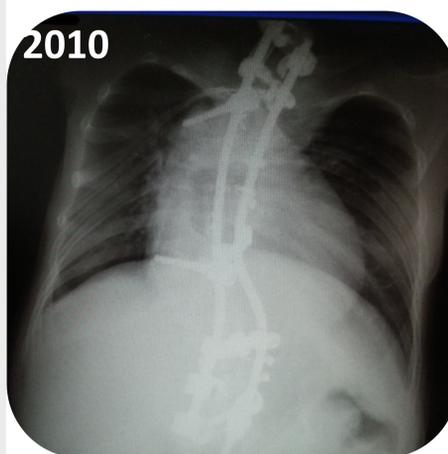
Mujer adolescente con SJL, subtipo DSC con **cifoescoliosis congénita** progresiva que a los 13 años decide intervenir (curva T2-T12 dextroconvexa 80°). Como complicación intraoperatoria, sufrió una **lesión medular T6 ASIA B de etiología isquémica**, que obligó en el postoperatorio a la realización de una **traqueostomía** y conexión a **VMI** a tiempo total durante los primeros 6 meses. Tres meses después se había conseguido desconexión del ventilador durante el día y mantener el apoyo ventilatorio sólo nocturno. Funcionalmente, era dependiente de 3ª persona para todas las AVD y transferencias y se desplazaba en silla de ruedas eléctrica de mando manual.



Tres años después la situación neuro-ortopédica se estabilizó y la curva Q/V mejoró discretamente gracias a un programa de RHB respiratoria, por lo que se decidió colocar tapón en la cánula de traqueostomía y adaptar una **BiPAP** con mascarilla nasal durante siesta y noche con suplementos de O₂. Con este esquema terapéutico la paciente mantenía unos parámetros gasométricos correctos, por lo que se pudo decanular definitivamente al cabo de 5 años de sufrir la lesión medular, simplificando los cuidados domiciliarios y reduciendo la comorbilidad respiratoria.



Destacar las posibles **complicaciones neurológicas** tras la **cirugía de escoliosis congénitas severas**.



1. Las **malformaciones costales** y la **escoliosis del SJL** producen habitualmente una **INSUFICIENCIA RESPIRATORIA RESTRICTIVA GRAVE** y de difícil manejo.
2. La **lesión medular** debida a **complicación** del tratamiento **quirúrgico** de la **escoliosis** es **rara**, pero cuando aparece, empeora el pronóstico respiratorio y funcional.
3. Los programas combinados de **rehabilitación respiratoria** permiten optimizar el **pronóstico funcional** final incluso en estadios crónicos.

