



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-038 - ESTENOSIS CERVICAL SECUNDARIA A POLIRRADICULONEUROPATÍA DESMIELINIZANTE INFLAMATORIA CRÓNICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

R. Martí Martínez, S. López, C. Pastor, Y.P. Castelblanco, J.M. Ladislao, M. Brell Doval y V. González Jiménez

Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, España.

Resumen

Introducción: La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica es una rara enfermedad autoinmune del sistema nervioso periférico. El engrosamiento característico de las raíces nerviosas puede en algunas ocasiones condicionar una estenosis de canal secundaria.

Caso clínico: Varón de 42 años con antecedente de hidrosadenitis supurativa grave que, en contexto de estudio de posible síndrome linfoproliferativo por poliadenopatías, se realizó body-TC y posteriormente RMN cervical, con hallazgos compatibles con neurofibromas cervicales plexiformes bilaterales, con componente intrarraquídeo que condicionaba compresión medular, mielopatía, y que se extendían por forámenes de conjunción bilaterales desde C1 a D1, así como componente extrarraquídeo con extensión mediastínica. Dichos hallazgos se interpretaron inicialmente como neurofibroma plexiforme pancervical. Tras estudio genético que descartó una neurofibromatosis tipo I, se orientó como posible polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP). Asintomático al inicio, durante el proceso diagnóstico desarrolla clínica de mielopatía con ataxia de la marcha, atrofia muscular generalizada, tetraparesia y vejiga neurógena. Debido a ella, se realiza cirugía para remodelado de canal mediante laminoplastia C2-T1 y biopsia. Se apreció una lesión de aspecto blanquecino, organizada en varios nódulos encapsulados. El diagnóstico histológico confirma la CIDP. Se inicia tratamiento con prednisona e inmunoglobulinas. Tras cirugía e inicio de tratamiento médico experimenta una mejoría transitoria, pero posteriormente sufre de nuevo deterioro progresivo. Se llevan a cabo las siguientes líneas de tratamiento, mediante plasmaféresis y administración de rituximab, a pesar de las cuales continúa empeoramiento de los síntomas hasta paraplejía de extremidades inferiores y paraparesia severa de extremidades superiores. Se desconocen más líneas de tratamiento efectivas para la CIDP.

Discusión: La CIDP es una enfermedad crónica invalidante y en ocasiones refractaria a tratamiento médico. La efectividad de la descompresión medular quirúrgica en casos de estenosis secundaria no está aún definida.