



## OC-013 - DIFICULTAD DE ADMINISTRACIÓN DE NUSINERSEN EN LA ATROFIA MUSCULAR ESPINAL POR COLUMNA COMPLEJA: NUEVA TÉCNICA ALTERNATIVA MEDIANTE ACCESO INTRATECAL CERVICAL A TRAVÉS DE RESERVORIO OMMAYA

B. Mansilla Fernández, M. Román de Aragón, J.F. Paz Solis, F. Carceller Benito, S.I. Pascual Pascual, C. Vivancos Sánchez y A. Isla Guerrero

Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

### Resumen

**Introducción:** La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neurodegenerativa autosómica recesiva caracterizada por la pérdida de motoneuronas alfa en médula espinal y núcleos motores del tronco-encéfalo, conllevando debilidad muscular proximal progresiva y atrofia. Está causada por mutaciones en el gen SMN1 provocando un déficit en la proteína SMN, necesaria para el mantenimiento de las neuronas motoras. Nusinersen es un nucleótido antisentido aprobado por la FDA que, administrado intratecal en la AME, actuaría incrementando la producción de proteína SMN y mejorando los síntomas motores de la enfermedad. Estos pacientes presentan deformidades importantes y escoliosis, lo que dificulta la administración intratecal lumbar del fármaco, administrado cada 4 meses. Presentamos una técnica alternativa de acceso fácil y seguro en los pacientes que suponen mayor dificultad técnica.

**Objetivos:** Presentar una nueva forma de administración intratecal periódica en pacientes con AME con columnas complejas y difícil acceso.

**Métodos:** Presentamos nuestra serie de casos de 7 pacientes (5 adultos y 2 niños) a quienes se les implantó este nuevo sistema. Bajo anestesia general y en decúbito lateral, se realiza un abordaje cervical posterior para exponer unilateralmente las láminas C4-C5, C5-C6 o C6-C7. Tras la apertura dural se introduce un catéter intratecal conectado a otro de mayor diámetro utilizando una conexión intermedia. Finalmente se tuneliza y se une a reservorio Ommaya a nivel retroauricular.

**Resultados:** Los pacientes tuvieron un posoperatorio favorable y sin complicaciones, con un alta precoz. Durante el periodo de seguimiento no se han objetivado obstrucciones ni infecciones hasta la fecha.

**Conclusiones:** La AME es una enfermedad neurodegenerativa que asocia con frecuencia deformidades importantes en la columna. Nusinersen es un fármaco de administración intratecal. Esta nueva técnica es una buena alternativa para pacientes que tienen un acceso intratecal difícil, siendo una técnica segura, sencilla y de fácil administración.