Neurocirugia. 2024;35(Supl 1):S257

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P-120 - TRACCIÓN Y FIJACIÓN OCCIPITOCERVICAL CON REDUCCIÓN ABIERTA EN SÍNDROME DE APERT CON DEFORMIDAD DE COLUMNA COMPLEJA Y SIRINGOMIELIA

S. Martin García García, J.V. Darriba Alles, Á. Moreno Gutiérrez, S. García Martín, L. de la Fuente Regaño, D.A. Romero Requena, I. Lambán Sánchez, B. Iza Vallejo, R. García Leal

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Resumen

Introducción: El síndrome de Apert es un tipo de craneosinostosis compleja que asocia múltiples malformaciones craneofaciales y extracraneales como sindactilias, malformaciones vertebrales o de la unión craneocervical.

Caso clínico: Varón de 8 años con síndrome de Apert y cirugía de avance frontal realizada en otro centro, pendiente de reconstrucción del tercio medio facial. Presenta una malformación compleja de toda la columna cervical, con múltiples bloques de fusión y siringomielia secundaria a una estenosis crítica del foramen magno debido a una subluxación atloaxoidea con desplazamiento posterior de la odontoides (13 mm respecto al arco anterior del atlas) y una retroversión con un ángulo de 89º, condicionando una grave compresión de la médula cervical. Se decide realizar en un primer tiempo una tracción externa seguida de una fijación occipitocervical con reducción abierta en 2 pasos. El paciente permaneció una semana con un halo de tracción cervical, sin aparición de focalidad neurológica ni complicaciones en relación a los pines del halo. Se incrementó el peso 1,5 kg diarios hasta alcanzar 6 kg (30% del peso del paciente). Posteriormente se procedió a colocación de placa occipital y 4 tornillos translaminares en bloque de fusión cervical, realizándose después maniobras de reducción abierta en 2 pasos sin alteraciones en la monitorización neurofisiológica. El paciente no presentó complicaciones posquirúrgicas a excepción de una leve debilidad proximal en miembro superior derecho con posterior resolución completa. En TC de control se evidenció el correcto posicionamiento del material de fusión, así como una importante disminución de la distancia atlo-axoidea (6,6 mm) y mejoría del ángulo de la retroodontoides (98º). En la RM de control se observó una importante reversión de la siringomielia.

Discusión: El síndrome de Apert es un tipo de craneosinostosis congénita que asocia complejas malformaciones craneofaciales, extracraneales y de la unión craneocervical que requieren múltiples intervenciones y manejo multidisciplinar.

1130-1473/© 2024 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.